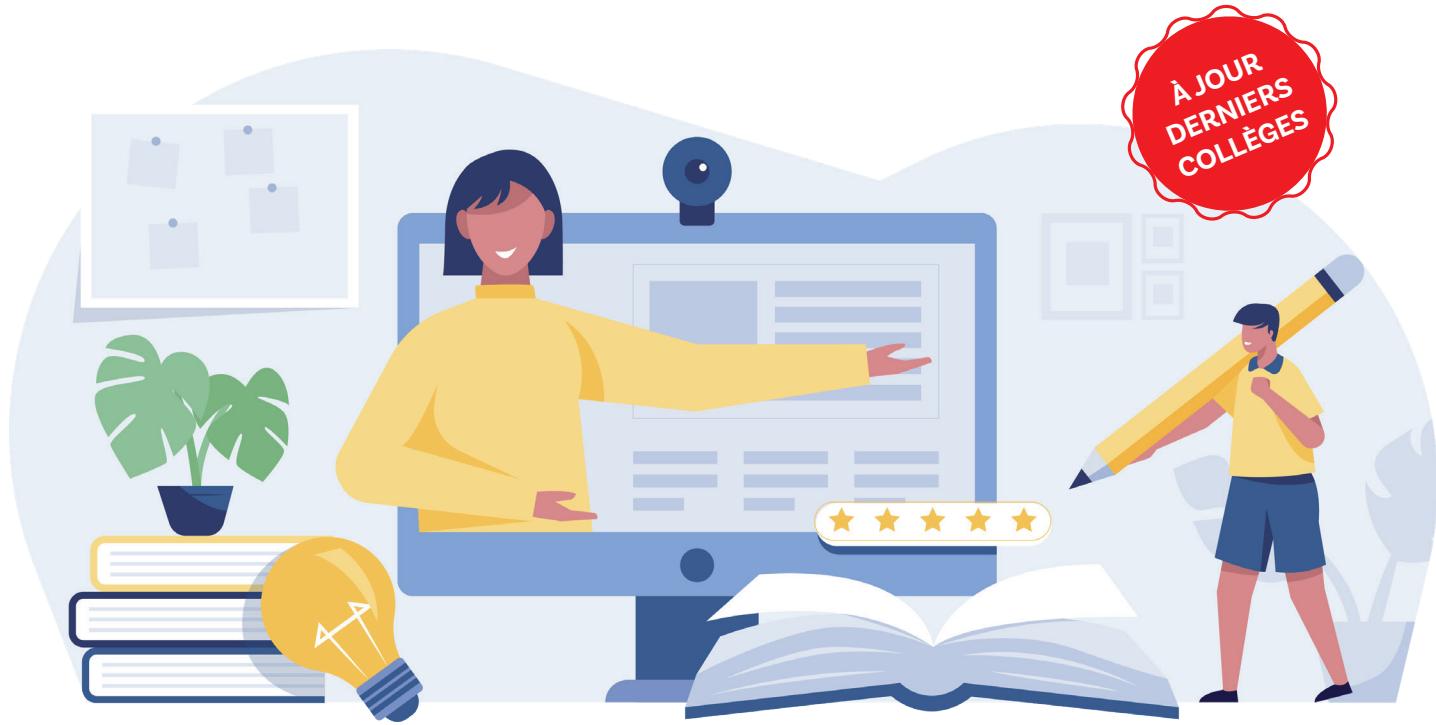


NEUROLOGIE NEUROCHIRURGIE

EDN+ 2024 



ÉDITIONS VERNAZOBRES-GREGO

99, boulevard de l'Hôpital – 75013 Paris

Tél. : 01 44 24 13 61

www.vg-editions.com

AVERTISSEMENT



Les Éditions VG sont en perpétuelle évolution afin de réaliser des ouvrages innovants au plus proche de vos demandes. Malgré toute l'attention et le soin apportés à la rédaction de ceux-ci, certaines remarques constructives peuvent probablement être émises. N'hésitez pas à nous transmettre vos commentaires à l'adresse editions@vg-editions.com (en nous précisant bien le titre de l'ouvrage et le numéro de la page concernée) ; nous ne manquerons pas de les prendre en compte dans le cadre de la réalisation de nos prochaines éditions.

MENTIONS LÉGALES

Cet ouvrage a été réalisé selon les dernières recommandations scientifiques en vigueur lors de sa publication. Les données médicales étant en permanente évolution, nous recommandons à nos lecteurs de consulter régulièrement les dernières données de pharmacovigilance. Le prescripteur étant strictement responsable de ses actes, l'éditeur et l'auteur ne pourront en aucun cas être tenus responsables de la prise en charge d'un patient.

NEUROLOGIE – NEUROCHIRURGIE

ISBN : 978-2-81832-461-5

© Janvier 2024 - Éditions Vernazobres-Grego

Illustration de couverture : ©yellow man – Adobe Stock.com

Toute représentation ou reproduction, intégrale ou partielle, faite sans le consentement de l'auteur, ou de ses ayants droit ou ayants cause, est illicite (Loi du 11 mars 1957, alinéa 1^{er} de l'article 40). Cette représentation ou reproduction, par quelque procédé que ce soit, constituerait une contrefaçon sanctionnée par les articles 425 et suivants du Code pénal.

SOMMAIRE

NEUROLOGIE NEUROCHIRURGIE

76	- Addiction à l'alcool	1
82	- Altération aiguë de la vision	9
88	- Trouble aigu de la parole. Dysphonie	18
91	- Déficit neurologique récent	23
92	- Déficit moteur et/ou sensitif des membres	27
93	- Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval	33
95	- Radiculalgie et syndrome canalaire	43
96	- Neuropathies périphériques	51
97	- Polyradiculonévrite aiguë inflammatoire (syndrome de Guillain-Barré)	57
98	- Myasthénie	60
99	- Migraine, névralgie du trijumeau et algies de la face Partie a Partie b	64 72
100	- Céphalées inhabituelles aiguë et chronique chez l'adulte et l'enfant	78
101	- Paralysie faciale périphérique	84
102	- Diplopie	89
103	- Vertiges	98
104	- Sclérose en plaque	105
105	- Épilepsie de l'enfant et de l'adulte	112
106	- Maladie de Parkinson	120
107	- Mouvements anormaux	125
108	- Confusion, troubles cognitifs et démences	129
109/131	- Troubles de la marche et de l'équilibre	140
110	- Troubles du sommeil de l'enfant et de l'adulte	147
118	- La personne handicapée : bases de l'évaluation fonctionnelle et thérapeutique	151

132	- Troubles cognitifs du sujet âgé	159
134	- Bases neurophysiologiques, mécanismes physiopathologiques d'une douleur aiguë et d'une douleur chronique a- Définition et bases neurophysiologiques de la douleur b- Reconnaître et évaluer une douleur aiguë et chronique chez l'adulte et la personne âgée/peu communicante c- Les douleurs par excès de nociception d- Les douleurs neuropathiques	167 174 176 177
151	- Méningites, méningoencéphalites de l'adulte et de l'enfant	179
168	- Infections à herpès virus du sujet immunocompétent	186
169	- Infection à VIH	197
299	- Tumeurs intracrâniennes	204
336	- Coma non traumatique chez l'adulte et chez l'enfant	212
340	- Accidents vasculaires cérébraux	219
341	- Hémorragie méningée	235
342	- Malaise, perte de connaissance, crise convulsive chez l'adulte	241
343	- État confusionnel et trouble de conscience chez l'adulte et chez l'enfant	248

FICHE E-LISA N°76

Item 76 – ADDICTION À L'ALCOOL

ÉPIDÉMIOLOGIE A

France : consommation d'OH importante.

Plus **1/5 français** a une consommation à risque. H > F.

Peu de patients ayant un mésusage d'OH accèdent à des soins spécialisés.

2^{ème} cause de mortalité évitable (après le tabac).

DÉFINITIONS A

Addiction	Processus par lequel un comportement, pouvant permettre une production de plaisir et/ou d'écartier ou d'atténuer une sensation de malaise interne , est employé avec "l'impossibilité répétée de contrôler ce comportement et sa poursuite en dépit de la connaissance de ses conséquences négatives". <ul style="list-style-type: none">▪ Substances psychoactives (addiction à une substance)▪ Autre comportement : ("addictions sans substance" ou "addictions comportementales": jeu de hasard et d'argent, jeux vidéo, sexe, internet, achats, exercice physique). Correspond à la dépendance .
Non usage	Absence de consommation.
Usage à faible risque	Consommation ou réalisation d'un comportement sans caractère pathologique .
Usage à risque	Consommation exposant à des risques de complications , soit aigües (accidents ou violence), soit chroniques (complications physiques, psychologiques, sociales, passage à la dépendance). Complications PAS encore présentes .
Usage nocif	Consommation préjudiciable à la santé . Complications sans critères de dépendance (non-connaissance du lien entre dommage et consommation).
Dépendance	Usage entraînant des phénomènes physio-cognitivo-comportementaux provoquant un désinvestissement progressif vis-à-vis des autres activités. Correspond à l' addiction .
Mésusage	Toute consommation avec risques et/ou dommages et/ou dépendance . Comprend l'usage à risque, l'usage nocif et la dépendance.

DIAGNOSTICS POSITIFS A

Classification selon **CIM 11** (dépendance) ou **DSM5** et (trouble de l'usage de l'alcool léger, modéré ou sévère) : dépendance (CIM) = "trouble de l'usage d'alcool" (DSM-5) **modéré et sévère**.

Usage à faible risque	Consommations qui restent inférieures aux repères proposés par Santé Publique France en 2017. <ul style="list-style-type: none">▪ Si consommation d'OH :<ul style="list-style-type: none">- Pas plus de 10 verres standards/semaine- Pas plus de 2 verres standards/jour- Jours dans la semaine sans consommation.▪ Lors des consommations occasionnelles :<ul style="list-style-type: none">- Réduire la quantité totale ingérée- Boire lentement, en mangeant et en alternant avec de l'eau- Éviter les lieux et les activités à risque
------------------------------	---

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pas d'alcool si : <ul style="list-style-type: none"> - Grossesse ou allaitement ; - adolescents ; - Conduite automobile, manipulation d'outils ou de machines (bricolage, etc.) ; - sports à risque ; - Certains médicaments ou certaines pathologies.
Usage nocif	Dommages physiques ou psychiques SANS critères de dépendance.
Dépendance	<p>Au moins trois des manifestations concomitantes au cours de la dernière année.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Craving ; 2. difficultés à contrôler l'usage ; 3. syndrome de sevrage lors de la diminution ou arrêt de la substance ; 4. tolérance : nécessité d'une quantité plus importante de la substance pour obtenir l'effet désiré ; 5. abandon progressif des autres activités au profit de l'usage de la substance, et augmentation du temps passé à se la procurer, la consommer, ou récupérer de ses effets ; 6. poursuite de la consommation malgré les conséquences nocives

Usage nocif et dépendance sont deux diagnostics qui s'excluent l'un l'autre par convention.

Mésusage d'alcool	Dépistage (repérage précoce) : doit être systématique et répété. Devant un point d'appel ou sans.	
	Interrogatoire	<p>Évaluation de la consommation déclarée d'OH en verres standard.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Mésusage d'alcool = Consommation supérieure aux repères = faire bilan addictologique. ▪ Verre standard (France) = 10 g d'OH pur. ▪ Soit 10 cL de vin, 25 cL de bière à 4°, ou 3 cL d'un alcool fort type whisky à 40°. ▪ 1 bouteille de 75 cL de vin à 12° = 7 verres standards ; 1 cannette de 50 cL de bière forte à 10° = 4 verres standards.
	Alcoolisation ponctuelle importante (API)	6 verres standard ou plus en une occasion.
	Questionnaire Audit-C	<ol style="list-style-type: none"> 1. Fréquence de consommation d'alcool ? Jamais = 0 ; 1 fois/mois = 1 ; 2-4 fois/mois = 2 ; 2-3 fois/semaine = 3 ; 4 fois ou plus/semaine = 4. 2. Combien de verres consommez-vous un jour typique ? 3 à 4 = 1 ; 5 à 6 = 2 ; 7 à 9 = 3 ; 10 ou plus = 5. 3. Fréquence de consommation de six verres ou plus lors d'une occasion particulière ? Jamais = 0 ; < 1 fois/mois = 1 ; 1 fois/mois = 2 ; 1 fois/semaine = 3 ; chaque jour ou presque = 4. <p><u>Interprétation :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Consommation des 12 derniers mois. ▪ Score supérieur ou égal à 4 chez l'homme et 3 chez la femme, évocateur d'un mésusage actuel d'OH.

COMPLICATIONS A

Syndrome de sevrage et accidents de sevrage **NON obligatoires** dans le syndrome de dépendance (absents chez au moins 1/3 des patients dépendants).

VitB1 IV AVANT TOUTE perfusion de glucosé lors de :

- Trouble de conscience
- Symptôme évocateur d'une encéphalopathie de Gayet-Wernicke
- Nécessité d'hydratation

Syndrome de sevrage non compliqué	<p>Matin au réveil, chez les sujets avec forte dépendance.</p> <p>Maximum dans les 72 premières heures, jusqu'à 7-10 jours après un arrêt de l'alcool.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Tremblements, sueurs profuses, anxiété et vomissements, ▪ Autres signes : <ul style="list-style-type: none"> - Insomnie, cauchemars, irritabilité, agitation ; - Tachycardie, hypertension artérielle ; - Nausées, anorexie, diarrhée. ▪ Disparaissent ou diminuent avec de l'alcool ou des benzodiazépines. 						
Accidents de sevrage	<p>Crises convulsives de sevrage</p> <p>Dans les 48h après l'arrêt ou une forte diminution d'OH.</p> <p>Crises généralisées tonico-cloniques.</p> <p>Risque de récidive rapide, d'état de mal, d'évolution vers un delirium tremens.</p> <p>TTT : identique à celui du sevrage. BZD systématique, forte dose, avec décroissance sur 7-10 jours. Pas de traitement antiépileptique au long cours systématique.</p>						
	<p>Delirium tremens</p> <p>État de confusion, agitée et délirante.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Agitation, ▪ Tremblements majeurs, ▪ Propos incohérents avec un délire onirique avec vécu délirant intense, ▪ Hallucinations pluri-sensorielles, surtout visuelles (zoopsies); ou vécu de scène d'agression (réactions de peur: risque de fugue ou d'agressivité). ▪ Fièvre modérée, sueurs profuses, modification de la tension, tachycardie. ▪ Risque de déshydratation, de crises d'épilepsie et de pneumopathie d'inhalation. <p>TTT : Hospitalisation en USC ou USI +/- contention si troubles sévères du comportement :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Scope. Bilan avec ionogramme, fonction rénale et phosphorémie. ▪ VitB1 IV forte dose avant toute perfusion de glucosé. ▪ Réhydratation IV et correction des troubles hydro-électrolytiques ▪ BZD longue demi-vie forte dose IV jusqu'à sédation. 						
Intoxication alcoolique aiguë	<p>Grande variabilité individuelle des effets.</p> <p>Y penser devant une chute chez la personne âgée, un accident ou une agression.</p> <table border="1" data-bbox="314 1394 1537 1731"> <tr> <td data-bbox="366 1394 536 1619">Faible dose</td> <td data-bbox="536 1394 1537 1619"> <p>Effet désinhibiteur et euphorisant :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Haleine caractéristique (œnolique) ; ▪ Injection des conjonctives ; ▪ Jovialité ou tristesse, logorrhée, désinhibition, agressivité ; ▪ Allongement du temps de réaction allongé, dysarthrie, syndrome cérébelleux aigu. </td> </tr> <tr> <td data-bbox="366 1619 536 1731">Forte dose</td> <td data-bbox="536 1619 1537 1731"> <p>Effet dépresseur.</p> <p>Perturbations de la perception, du jugement, de l'affect, des facultés cognitives et du comportement.</p> </td></tr> </table> <table border="1" data-bbox="314 1731 1537 2129"> <tr> <td data-bbox="366 1731 536 2129">Coma éthylique</td> <td data-bbox="536 1731 1537 2129"> <p>Coma calme, avec hypotension artérielle, hypotonie, hypothermie, mydriase bilatérale, symétrique, peu réactive et sans signes de localisation.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Diagnostic sur anamnèse et odeur caractéristique de l'haleine ▪ Prise des constantes, examen neurologique systématique ▪ Bilan biologique et imagerie cérébrale au moindre doute. ▪ Confirmé par alcoolémie (sur prise de sang ou par éthylomètre) et régression des signes en quelques heures ▪ Éliminer les diagnostics différentiels +++: hypoglycémie, hyponatrémie, acidocétose alcoolique, prises d'autres substances psychoactives, traumatisme crânien, hémorragie cérébrale, ischémie cérébrale. </td></tr> </table>	Faible dose	<p>Effet désinhibiteur et euphorisant :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Haleine caractéristique (œnolique) ; ▪ Injection des conjonctives ; ▪ Jovialité ou tristesse, logorrhée, désinhibition, agressivité ; ▪ Allongement du temps de réaction allongé, dysarthrie, syndrome cérébelleux aigu. 	Forte dose	<p>Effet dépresseur.</p> <p>Perturbations de la perception, du jugement, de l'affect, des facultés cognitives et du comportement.</p>	Coma éthylique	<p>Coma calme, avec hypotension artérielle, hypotonie, hypothermie, mydriase bilatérale, symétrique, peu réactive et sans signes de localisation.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Diagnostic sur anamnèse et odeur caractéristique de l'haleine ▪ Prise des constantes, examen neurologique systématique ▪ Bilan biologique et imagerie cérébrale au moindre doute. ▪ Confirmé par alcoolémie (sur prise de sang ou par éthylomètre) et régression des signes en quelques heures ▪ Éliminer les diagnostics différentiels +++: hypoglycémie, hyponatrémie, acidocétose alcoolique, prises d'autres substances psychoactives, traumatisme crânien, hémorragie cérébrale, ischémie cérébrale.
Faible dose	<p>Effet désinhibiteur et euphorisant :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Haleine caractéristique (œnolique) ; ▪ Injection des conjonctives ; ▪ Jovialité ou tristesse, logorrhée, désinhibition, agressivité ; ▪ Allongement du temps de réaction allongé, dysarthrie, syndrome cérébelleux aigu. 						
Forte dose	<p>Effet dépresseur.</p> <p>Perturbations de la perception, du jugement, de l'affect, des facultés cognitives et du comportement.</p>						
Coma éthylique	<p>Coma calme, avec hypotension artérielle, hypotonie, hypothermie, mydriase bilatérale, symétrique, peu réactive et sans signes de localisation.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Diagnostic sur anamnèse et odeur caractéristique de l'haleine ▪ Prise des constantes, examen neurologique systématique ▪ Bilan biologique et imagerie cérébrale au moindre doute. ▪ Confirmé par alcoolémie (sur prise de sang ou par éthylomètre) et régression des signes en quelques heures ▪ Éliminer les diagnostics différentiels +++: hypoglycémie, hyponatrémie, acidocétose alcoolique, prises d'autres substances psychoactives, traumatisme crânien, hémorragie cérébrale, ischémie cérébrale. 						

Troubles psychiatriques	Association fréquente du mésusage d'alcool avec :				
	D'autres pathologies addictives	Produits (tabac +++) ou des comportements (jeu pathologique...) addictifs.			
Complications sociales	D'autres pathologies psychiatriques primaires (précèdent le mésusage) ou secondaires (apparaissent du fait de la consommation aiguë ou chronique) Diagnostic sur anamnèse et évolution après sevrage. <ul style="list-style-type: none"> ▪ Les plus fréquentes : troubles anxieux et troubles dépressifs. ▪ Troubles de la personnalité : Schizophrénie (20 à 30 %) et troubles bipolaires (jusqu'à 40 %) ▪ Risque de suicide très fortement augmenté, (alcoolisations aiguës++) 				
	Familiales	Violences intrafamiliales, séparations, mise en danger de l'enfance, retentissement sur la santé mentale des proches.			
	Professionnelles	Avertissement, licenciement, absentéisme, chômage.			
	Financières	Dettes, négligence ou abandon des obligations administratives ou sociales, problème de logement.			
	Judiciaires	Conduite en état d'ivresse, ivresse publiques manifestes, violence ou délit.			
Complications médicales générales	Devant tout mésusage d'alcool, rechercher : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Des signes cliniques de maladie du foie, neurologique, des symptômes fonctionnels ORL ▪ Une dénutrition ▪ Des FDR d'hépatites ou de MST 				
	Cancers (en synergie avec le tabac)	<table border="1"> <thead> <tr> <th>Facteur de risque fort :</th> <th>Facteur de risque modéré:</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cancer des VAS et épidermoïde de l'œsophage ▪ Carcinome hépatocellulaire </td><td> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cancer colorectal ▪ Cancer du sein </td></tr> </tbody> </table>	Facteur de risque fort :	Facteur de risque modéré:	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Cancer des VAS et épidermoïde de l'œsophage ▪ Carcinome hépatocellulaire
Facteur de risque fort :	Facteur de risque modéré:				
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Cancer des VAS et épidermoïde de l'œsophage ▪ Carcinome hépatocellulaire 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Cancer colorectal ▪ Cancer du sein 				
Système digestif	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hépatite alcoolique, hépatomégalie stéatosique, cirrhose ▪ Pancréatite aiguë, pancréatite chronique calcifiante ▪ Reflux gastro-œsophagien, œsophagite, pathologie ulcéreuse gastroduodénale ▪ Diarrhée motrice et/ou par atteinte entérocytaire 				
Système nerveux	Due à une carence en Vit-B1, parfois induite par un apport glucidique. Un seul signe suffit pour poser le diagnostic : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Syndrome confusionnel ▪ Signes oculomoteurs (paralysie oculomotrice ou de fonction, nystagmus) ▪ Syndrome cérébelleux statique ▪ Hypertonie oppositionnelle Le TTT urgent repose sur la Vit-B1 IV sans attendre les résultats des dosages. TTT préventif avec supplémentation systématique de tt patient alcoolique chronique dénutri.				
	Due à une carence en Vit-PP Clinique : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Confusion mentale ▪ Hypertonie extrapyramidal ▪ Troubles digestifs ▪ Signes cutanéo-muqueux (glossite, desquamation) 				

		TTT : Vit-PP parentérale avec prescription systématique chez tt patient alcoolique dénutri
	Encéphalopathie hépatique	<p>Secondaire à l'IH.</p> <p>Clinique :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Confusion mentale ▪ Astérixis ▪ Myoclonies négatives ▪ Signes extra-pyramidaux possibles ▪ Crises d'épilepsie <p>TTT curatif : lactulose et néomycine</p> <p>TTT préventif : prise en charge des facteurs déclenchants</p>
	Syndrome de Korsakoff	<p>Il s'agit le plus souvent d'une conséquence de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke mal ou non traitée</p> <p>Il correspond à l'atteinte des corps mamillaires, des noyaux dorso-médians, du thalamus, du trygone et du gyrus cingulaire.</p> <p>Clinique :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Syndrome amnésique avec amnésie antérograde, fausse reconnaissances et fabulations ▪ Troubles dysexécutifs <p>Imagerie : atrophie des corps mamillaires possibles</p> <p>TTT : vitaminothérapie parentérale mais partiellement efficace.</p>
	Maladie de Marchiafava-Bignami	<p>Démyélinisation des corps calleux</p> <p>Clinique : (aspécifique)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Démence avec mutisme akinétique ▪ Astasie-abasie ▪ Dysarthrie ▪ Hypertonie ▪ Le tableau peut être une encéphalopathie avec coma <p>Imagerie : Hypodensité des corps calleux ou hyposignal Y1 et hypersignal T2</p>
		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Syndrome de démyélinisation osmotique (favorisé par la correction trop rapide d'une hyponatrémie, une dénutrition et un mésusage d'alcool) ▪ Atrophie cérébelleuse ▪ Neuropathie optique (névrite optique rétro bulbaire) ▪ Neuropathie focale ▪ Traumatismes : hématomes cérébraux ; Hémorragies cérébrales ou méningées (hypertension artérielle)
	Cardiovasculaires	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hypertension artérielle ▪ Troubles du rythme ▪ Cardiomyopathies, insuffisance cardiaque gauche
	Rhumatologiques	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Nécrose de la tête fémorale ▪ Ostéoporose, ostéomalacie
	Traumatiques	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Fractures, traumatismes crâniens

	Hématologiques	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Macrocytose, anémie, thrombopénie, leucopénie (par toxicité directe, liées à l'hépatopathie alcoolique ou aux carences nutritionnelles)
	Métaboliques	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hypoglycémies, acidocétose alcoolique, intolérance au glucose ▪ Dénutrition, et risque de syndrome de renutrition inapproprié ▪ Hypertriglycéridémie ▪ Hyperuricémie et goutte ▪ Troubles ioniques : <ul style="list-style-type: none"> - Hypokaliémie (et risque de trouble du rythme cardiaque) - Hyponatrémie (et risque de syndrome de démyélinisation osmotique en cas de correction trop rapide)
	Dermatologiques	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Aggravation d'un psoriasis ▪ Rhynophyma
	Psychiatriques	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Épisode dépressif caractérisé, troubles anxieux secondaires ▪ Trouble psychotique induit par une substance psychoactive ▪ Aggravation de troubles psychiatriques préexistants (▪ Conduites suicidaires ▪ Troubles du comportement, conduites à risque
	Obstétricales	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Syndrome d'alcoolisation fœtal...
	Génitales	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Dysfonction sexuelles
	Infectieuses	<p>Liées aux conduites à risque associées (conduites sexuelles à risque, partage de matériel en cas de consommation d'autres substances associée) :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hépatites virales B et C, VIH, autres IST

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES A

Objectifs :

- **Objectiver** un mésusage en cas de déni ou de minimisation,
- **Suivi** addictologique : repérage des rechutes, aspect motivationnel et éducatif
- Pas utile pour dépistage systématique ou diagnostic de la dépendance

Alcoolémie	Éthylomètre ou prise de sang. Utile aux urgences dans des contextes de chute, malaise, troubles du comportement ou de la conscience.
GGT	Marqueur de consommation et de souffrance hépatique liée à l'alcool. <ul style="list-style-type: none"> ▪ Sensibilité médiocre ▪ Spécificité mauvaise (à interpréter avec l'ensemble du bilan hépatique) ▪ Difficile à interpréter si obésité ou syndrome métabolique ▪ Diminue dès la première semaine après l'arrêt de la consommation, et se normalise en 4 à 10 semaines.
VGM	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Le moins sensible ▪ Assez spécifique ▪ Se normalise lentement (trois mois après l'arrêt).
CDT (transferrine désialylée)	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Plus sensible que la GGT ▪ Très spécifique ▪ Se normalise en quelques semaines après arrêt de la consommation

PRISE EN CHARGE

Repérage précoce et intervention brève (RPIB) B	<p>En cas de mésusage sans dépendance.</p> <p>Intervention brève :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Individuelle ▪ Courte (5 à 20 minutes) ▪ +/- répétée.
--	--

	<p>Comprend :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Restitution des résultats de l'évaluation (situer le patient par rapport aux repères) ; ▪ Définition d'un verre standard et des repères de consommation à faible risque ; ▪ Information sur les risques liés à la consommation et sur les complications déjà présentes ; ▪ Échange sur les avantages à diminuer la consommation ; ▪ Choix commun d'un objectif de consommation ; ▪ Présentation des méthodes de réduction ; ▪ Remise de documentation écrite, orientation vers les structures spécialisées ; ▪ Donner la possibilité d'une réévaluation lors d'un autre entretien. <p>Avec empathie, sans jugement, en insistant sur le libre choix du patient à chaque étape.</p>						
Prise en charge globale A	<p>Prise en charge bio-psychosociale et pluridisciplinaire. Selon la situation et/ou la demande du patient :</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 25%; background-color: #e0f2e0; text-align: center; padding: 5px;">Objectifs</td><td> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Arrêt complet des consommations (abstinence) (le plus réaliste si dépendance sévère) ▪ Retour à un usage à faible risque ; ▪ Réduction des consommations pour réduction des risques. </td></tr> <tr> <td style="width: 25%; background-color: #e0f2e0; text-align: center; padding: 5px;">Stratégies</td><td> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Arrêt complet et encadré de l'usage (sevrage) avec maintien de l'abstinence ou d'un usage à faible risque ; ▪ Diminution progressive de la consommation jusqu'à un usage à faible risque ou un arrêt complet. </td></tr> <tr> <td style="width: 25%; background-color: #e0f2e0; text-align: center; padding: 5px;">Au long cours</td><td> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Prise en charge associée des : comorbidités psychiatriques, addictions associées, répercussions médicales et sociales ▪ Équipes pluridisciplinaires (soignants, psychologues, assistantes sociales...) ▪ Groupes d'entraide = association de patients (« pair-aidance ») : <ul style="list-style-type: none"> - Valorisation du soutien mutuel - Facilitation du lien social intra et extra-groupe - Lutte contre l'isolement ▪ Entretien motivationnel +++ </td></tr> </table>	Objectifs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Arrêt complet des consommations (abstinence) (le plus réaliste si dépendance sévère) ▪ Retour à un usage à faible risque ; ▪ Réduction des consommations pour réduction des risques. 	Stratégies	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Arrêt complet et encadré de l'usage (sevrage) avec maintien de l'abstinence ou d'un usage à faible risque ; ▪ Diminution progressive de la consommation jusqu'à un usage à faible risque ou un arrêt complet. 	Au long cours	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Prise en charge associée des : comorbidités psychiatriques, addictions associées, répercussions médicales et sociales ▪ Équipes pluridisciplinaires (soignants, psychologues, assistantes sociales...) ▪ Groupes d'entraide = association de patients (« pair-aidance ») : <ul style="list-style-type: none"> - Valorisation du soutien mutuel - Facilitation du lien social intra et extra-groupe - Lutte contre l'isolement ▪ Entretien motivationnel +++
Objectifs	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Arrêt complet des consommations (abstinence) (le plus réaliste si dépendance sévère) ▪ Retour à un usage à faible risque ; ▪ Réduction des consommations pour réduction des risques. 						
Stratégies	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Arrêt complet et encadré de l'usage (sevrage) avec maintien de l'abstinence ou d'un usage à faible risque ; ▪ Diminution progressive de la consommation jusqu'à un usage à faible risque ou un arrêt complet. 						
Au long cours	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Prise en charge associée des : comorbidités psychiatriques, addictions associées, répercussions médicales et sociales ▪ Équipes pluridisciplinaires (soignants, psychologues, assistantes sociales...) ▪ Groupes d'entraide = association de patients (« pair-aidance ») : <ul style="list-style-type: none"> - Valorisation du soutien mutuel - Facilitation du lien social intra et extra-groupe - Lutte contre l'isolement ▪ Entretien motivationnel +++ 						
Structures de prise en charge B	<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 25%; background-color: #e0f2e0; text-align: center; padding: 5px;">Équipes de prévention</td><td> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Milieux scolaires et étudiants ▪ Milieux festifs et populations vulnérables (réduction des risques et des dommages) ▪ Entreprises (formation des personnes relais) </td></tr> <tr> <td style="width: 25%; background-color: #e0f2e0; text-align: center; padding: 5px;">Équipes ambulatoires</td><td> <ul style="list-style-type: none"> ▪ CSAPA (Centre de Soin, d'Accompagnement et de Prévention en Addictologie) ▪ CAARUD (Centres d'Accueil et d'Accompagnement à la Réduction des Risques pour Usagers de Drogues) ▪ CJC (Consultation Jeunes Consommateurs) ▪ Consultations hospitalières d'addictologie </td></tr> <tr> <td style="width: 25%; background-color: #e0f2e0; text-align: center; padding: 5px;">Équipes hospitalières</td><td> <ul style="list-style-type: none"> ▪ ELSA (Équipes de Liaison et de Soins en Addictologie) ▪ Lits de sevrages simples ou complexes ▪ HDJ ▪ SSRA (Soins de Suite et Réadaptation Addictologique) </td></tr> </table>	Équipes de prévention	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Milieux scolaires et étudiants ▪ Milieux festifs et populations vulnérables (réduction des risques et des dommages) ▪ Entreprises (formation des personnes relais) 	Équipes ambulatoires	<ul style="list-style-type: none"> ▪ CSAPA (Centre de Soin, d'Accompagnement et de Prévention en Addictologie) ▪ CAARUD (Centres d'Accueil et d'Accompagnement à la Réduction des Risques pour Usagers de Drogues) ▪ CJC (Consultation Jeunes Consommateurs) ▪ Consultations hospitalières d'addictologie 	Équipes hospitalières	<ul style="list-style-type: none"> ▪ ELSA (Équipes de Liaison et de Soins en Addictologie) ▪ Lits de sevrages simples ou complexes ▪ HDJ ▪ SSRA (Soins de Suite et Réadaptation Addictologique)
Équipes de prévention	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Milieux scolaires et étudiants ▪ Milieux festifs et populations vulnérables (réduction des risques et des dommages) ▪ Entreprises (formation des personnes relais) 						
Équipes ambulatoires	<ul style="list-style-type: none"> ▪ CSAPA (Centre de Soin, d'Accompagnement et de Prévention en Addictologie) ▪ CAARUD (Centres d'Accueil et d'Accompagnement à la Réduction des Risques pour Usagers de Drogues) ▪ CJC (Consultation Jeunes Consommateurs) ▪ Consultations hospitalières d'addictologie 						
Équipes hospitalières	<ul style="list-style-type: none"> ▪ ELSA (Équipes de Liaison et de Soins en Addictologie) ▪ Lits de sevrages simples ou complexes ▪ HDJ ▪ SSRA (Soins de Suite et Réadaptation Addictologique) 						
Sevrage encadré d'alcool B	<p>Planifié et faisant partie d'une prise en charge globale de l'addiction, parfois imprévu (patient hospitalisé en urgence).</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ambulatoire si pas de contre-indication. 						

	Structures	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hospitalier si : <ul style="list-style-type: none"> - ATCD d'accident de sevrage - Dépendance sévère et/ou symptômes de sevrages intenses - Comorbidité addictive sévère non stabilisée - Échecs répétés de tentatives de sevrage ambulatoire - Précarité sociale - Terrain vulnérable (comorbidité médicale ou psychiatrique sévère, femme enceinte, personne âgée) - Demande du patient
	Conduite à tenir	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Arrêt complet de la consommation ▪ +/- BZD à demi-vie longue (Diazépam) à doses progressivement décroissantes, pendant 7 à 10 jours <ul style="list-style-type: none"> - Si contre-indication aux BZD (IHC ou respiratoire) : sevrage hospitalier et BZD uniquement si signes de sevrage avec réévaluation répétée après chaque prise ▪ Hydratation orale adaptée (2 à 3L/24h) ▪ Supplémentation orale systématique en vitB1 ▪ Correction des troubles hydro-électrolytiques
		En complément de la prise en charge bio-psychosociale.
Traitements médicamenteux B	Aide à la diminution de la consommation	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Nalméfène ▪ Baclofène
	Maintien de l'abstinence	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Acamprostate ▪ Naltroxène ▪ Disulfiram ▪ Baclofène
PRÉVENTION PRIMAIRE A		
Prévention primaire	<p>Objectif : éviter la première consommation de substances psychoactives ou la retarder, en agissant notamment sur les consommations précoces.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Prise en compte de la personne plutôt que la substance ▪ Pas de jugement ou de stigmatisation. <p>Principaux outils : information et éducation des futurs usagers, réduction des FDR et promotion des comportements de santé.</p>	
Prévention secondaire	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Vise à repérer ▪ Puis amener un consommateur en mésusage à réduire sa consommation, idéalement en dessous des repères de l'usage à faible risque. 	

💡 Coups de pouce du rédacteur :

Abréviations :

- BZD : Benzodiazépines
- OH : alcool
- FDR : facteur de risque

Alcoolémie = $q/(m^*K)$ avec :

- Q = quantité d'OH consommée (en g)
- M = masse corporelle du consommateur (en kg)
- K = 0,7 pour les hommes et 0,6 pour les femmes

OU $(VxTx0,8)/(KxM)$ avec :

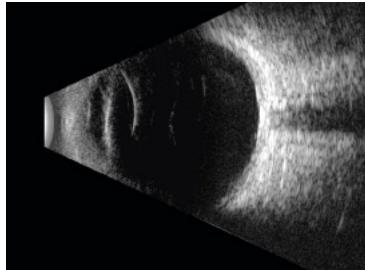
- V= volume bu (en mL)
- T = degré d'OH en % (à diviser par 100)
- M = poids (en kg)
- K = 0,7 pour les hommes et 0,6 pour les femmes

FICHE E-LISA N°82

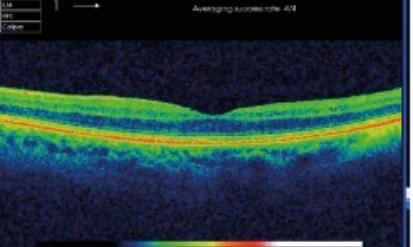
Item 82 – ALTÉRATION AIGUË DE LA VISION

DIAGNOSTIC	
Troubles mono- ou binoculaires A	<ul style="list-style-type: none"> Anamnèse : sensation subjective de mono- ou binocularité du trouble, latéralité si monoculaire Examen : évaluation sans puis avec correction optique, occultation d'un œil puis de l'autre <ul style="list-style-type: none"> Binoculaire : le trouble visuel disparaît à l'occlusion de l'un ou l'autre des deux yeux, perçu que les deux yeux ouverts Monoculaire : le trouble persiste à l'occlusion de l'œil sain
Définitions A	<ul style="list-style-type: none"> Amaurose fugace = accident ischémique rétinien transitoire : disparition totale de la vision, d'apparition aiguë, de quelques minutes, spontanément résolutive Urgence diagnostique : risque de survenue d'une occlusion artérielle rétinienne constituée = AVC ischémique Rechercher un athérome carotidien ou une cardiopathie emboligène, maladie de Horton systématiquement évoquée
Examen ophtalmologique A + (italique) B	<ul style="list-style-type: none"> Mesure de l'acuité visuelle : couplée à une étude de la réfraction, de loin et de près, séparément pour chaque œil Examen du segment antérieur par biomicroscopie (lampe à fente) : conjonctive, cornée, iris, chambre antérieure et cristallin Mesure de la tension oculaire : à l'aide d'un tonomètre à aploration sur la lampe à fente ou d'un tonomètre à air pulsé Gonioscopie : examen à la lampe à fente à l'aide d'un verre de contact comportant un miroir permettant d'apprécier les différents éléments de l'angle iridocornéen Examen du fond d'œil après dilatation pupillaire : image droite à champ réduit en biomicroscopie directe (pas de vision du relief), image renversée avec vision du relief et champ d'observation étendu à la biomicroscopie indirecte avec lentille Examen de l'oculomotricité : étudie les six muscles oculomoteurs de chaque œil séparément (ductions) et de façon conjuguée (versions) Réactivité pupillaire : réflexe photomoteur (RPM) = constriction pupillaire survenant à l'éclairement d'un œil <ul style="list-style-type: none"> Voie afférente du RPM : chemine avec les voies optiques = les fibres débutent au niveau des photorécepteurs rétiniens stimulés par la lumière <ul style="list-style-type: none"> → Cheminent le long des nerfs optiques jusqu'au chiasma → Hémi décussation → Le long des bandelettes optiques jusqu'aux corps genouillés externes → Noyaux du III Voie efférente parasympathique du RPM : les fibres suivent le trajet du II <ul style="list-style-type: none"> → se terminent au niveau du sphincter de l'iris
Examen ophtalmologique A B	<ul style="list-style-type: none"> Étude du RPM : <ul style="list-style-type: none"> Sujet normal : à l'éclairement d'un œil, myosis réflexe du même côté = RPM direct, myosis de l'œil opposé = RPM consensuel par la voie du III controlatéral (hémidécussation) Mydriase d'origine sensorielle : secondaire à une BAV (OACR, neuropathie optique) <ul style="list-style-type: none"> A l'éclairement de l'œil atteint : voie afférente du RPM supprimée <ul style="list-style-type: none"> → RPM direct aboli mais aussi le consensuel A l'éclairement de l'autre œil : voie afférente normale sur cet œil et voies efférentes normales sur les deux yeux --> RPM conservé aux deux yeux

Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®

	<ul style="list-style-type: none"> - Mydriase paralytique (paralysie du III) <ul style="list-style-type: none"> • A l'éclairement de l'œil atteint : voie afférente du RPM conservée --> abolition du RPM direct (paralysie du sphincter irien), RPM consensuel préservé • A l'éclairement de l'autre œil : RPM direct conservé, RPM consensuel (celui de l'œil atteint) aboli ▪ Anisocorie (asymétrie de la taille des pupilles) lors d'un trouble du RPM : <ul style="list-style-type: none"> - Anisocorie plus marquée à l'obscurité : œil pathologique = celui en myosis - Anisocorie plus marquée à la lumière : œil pathologique = celui en mydriase
Examens complémentaires B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Champ visuel : portion de l'espace embrassée par l'œil regardant droit devant lui et immobile ; examen de la sensibilité à la lumière à l'intérieur de cet espace avec des tests lumineux d'intensité et de taille variables <ul style="list-style-type: none"> - Périmétrie cinétique (Goldman) = neuro-ophtalmologie, exploration des déficits périphériques, héminopsies et quadranopsies - Périmétrie statique automatisée (Humphrey) = pathologie du nerf optique, diagnostic et suivi du glaucome chronique ▪ Vision des couleurs : recherche d'une dyschromatopsie, diagnostic d'affections rétiennes et de neuropathies optiques, surveillance des traitements susceptibles de provoquer une rétinopathie (antipaludéens de synthèse) ou une neuropathie optique médicamenteuse (antituberculeux éthambutol et isoniazide) <ul style="list-style-type: none"> - Dépistage d'une anomalie congénitale (daltonisme) : planches colorées (Ishihara) - Affection oculaire acquise : test de Farnsworth (classer des pastilles colorées) ▪ Angiographie du fond d'œil : clichés du fond d'œil après injection intraveineuse d'une colorant fluorescent <ul style="list-style-type: none"> - Fluorescéine = étude dynamique de la vascularisation rétinienne, en cas de pathologie rétinienne (DMLA, diabète, OVCR, OACR) - Vert d'indocyanine = visualisation des vaisseaux choroïdiens pathologiques (angiome, néovaisseaux de la DMLA, pathologie inflammatoire du segment postérieur) et de la choriocapillaire ▪ Électrophysiologie : <ul style="list-style-type: none"> - Electrorétinogramme (ERG) = enregistrement du potentiel d'action rétinien secondaire à une stimulation lumineuse de la rétine à l'aide d'une électrode cornéenne, altéré qu'en cas de lésions rétiennes étendues (dystrophies héréditaires de la rétine) - Potentiels évoqués visuels (PEV) = potentiels d'action naissant du cortex occipital à la suite d'une stimulation lumineuse de la rétine (exploration des voies optiques dans leur globalité) ; diagnostic des neuropathies optiques dont la SEP - Electro-oculogramme (EOG) = mesure de l'activité de l'épithélium pigmentaire
Examens complémentaires B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Échographie : <ul style="list-style-type: none"> - En mode A = apprécier la longueur oculaire (🔔 puissance de l'implant oculaire lors de la chirurgie de la cataracte) - En mode B = Dépistage d'un décollement rétinien lors de troubles des milieux oculaires (HIV+++), recherche et localisation d'un corps étranger intraoculaire ou aide au diagnostic d'une tumeur intraoculaire ou intraorbitaire <div style="text-align: center;">  <p style="margin-top: 5px;"><i>Aspect échographie en mode B</i></p> </div>

Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®

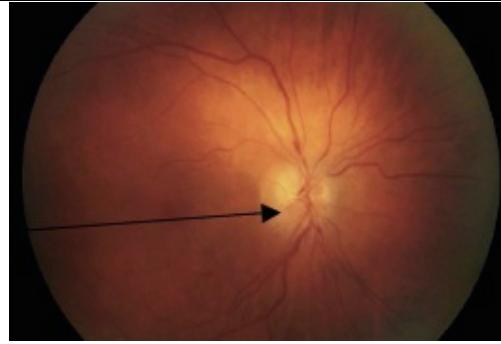
	<ul style="list-style-type: none"> ■ Tomographie en cohérence optique (OCT) : coupes de rétine de haute précision ; étude des affections maculaires (membrane prémaculaire, trou maculaire, œdème maculaire, néovaisseaux choroïdiens) et dépistage et suivi du glaucome chronique si centré sur la tête du nerf optique (perte de fibres optiques) ; usage de plus en plus fréquent dans le bilan préopératoire de la cataracte  <p style="text-align: center;"><i>OCT maculaire normale</i></p>
	<ul style="list-style-type: none"> ■ Examen du segment antérieur : <ul style="list-style-type: none"> - Topographie cornéenne : informations relatives à la courbure ou au relief de la cornée par projection et analyse d'un motif lumineux sur la cornée, analyse sous forme de cartes en couleur ; étude de l'astigmatisme (recherche d'un kératocône) - Biométrie : mesure couplée de la courbure de la cornée (kératométrie) et de la longueur antéro-postérieure (axiale) de l'œil ; calcul de la puissance d'un implant dans la chirurgie de la cataracte

ÉTIOLOGIES A

Orientation	BAV transitoire <ul style="list-style-type: none"> ■ Migraine ophtalmique ■ AIT ■ Épilepsie partielle ■ HTIC ■ Hypoglycémie ■ HTA maligne
	Œil rouge et/ou douloureux : <ul style="list-style-type: none"> ■ Traumatismes, corps étrangers ■ Glaucome aigu à angle fermé ■ Glaucome néovasculaire ■ Kéратite aiguë ■ Uvéite antérieure aiguë ■ Endophtalmie Œil blanc et indolore : <ul style="list-style-type: none"> ■ Décollement de rétine touchant la macula ■ Hémorragie intra-vitrénienne ■ OACR, OVCR ■ Neuropathies : NORB, NOIAA, compressives, dégénératives, toxiques ■ Uvéites postérieures ■ Maculopathies ■ Atteintes des voies optiques traumatiques, tumorales, ■ Vasculaires ou inflammatoires

	<p>BAV progressive</p> <p>Milieux transparents normaux :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Anomalies de la réfraction : <ul style="list-style-type: none"> - Myopie - Hypermétropie - Astigmatisme - Presbytie ▪ Amblyopie ▪ Glaucome chronique ▪ Atrophie du nerf optique (compression, intoxication, ischémie chronique) ▪ Maculopathies ▪ Diabète ▪ DMLA <p>Atteinte des milieux transparents :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cornée : taie, leucone, kératocône ▪ Cataracte
	<p>🔔 Examen du fond d'œil</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ FO non visible ou mal visible : <p>Uvéite intermédiaire : vitré = site de l'inflammation, BAV en quelques jours, myodésopsies ("mouches volantes"), pas de douleur ; cellules inflammatoires dans le vitré = hyalite</p> <p>Hémorragie intravitréenne (pluie de suie, perception lumineuse) : rétine invisible si hémorragie massive nécessitant une échographie B pour éliminer un décollement de rétine</p> <ul style="list-style-type: none"> - Rétinopathie diabétique proliférante - Occlusion ischémique de la veine centrale de la rétine ou une de ses branches - Déchirure rétinienne +/- décollement de la rétine (rupture d'un vaisseau rétinien) - Syndrome de Terson (hémorragie intravitréenne associée à une hémorragie méningée par rupture d'anévrysme intracrânien ou origine traumatique) - Plaie perforante ou pénétrante
	<p style="text-align: center;">ÉTILOGIES D'HÉMORRAGIES INTRA-VITRÉENNE</p> <p style="text-align: center;">« RDV DTER »</p> <ul style="list-style-type: none"> • RD = RD proliférante • V = OVCR et OBVCR • D = Déchirure rétinienne • TER = TERson
Orientation	<ul style="list-style-type: none"> ▪ FO visible et anormal <ul style="list-style-type: none"> - Occlusion de l'artère centrale de la rétine ou une de ses branches : AVC --> hospitalisation en urgence dans une unité neurovasculaire pour prévention d'un événement vasculaire engageant le pronostic vital ; bilan étiologique avec recherche d'athérome carotidien, d'une cardiopathie emboligène, d'une dissection carotidienne chez un sujet jeune <p>OACR avec macula rouge cerise</p>

	<ul style="list-style-type: none"> - Occlusion de la veine centrale de la rétine ou une de ses branches  <p>OCCR avec présence de veines tortueuses et dilatées</p> <ul style="list-style-type: none"> - DMLA compliquée de néovaisseaux choroidiens maculaires : initiation rapide d'un traitement par injections intravitréennes d'anti-VEGF - œdème papillaire - Décollement de rétine rhegmatogène : lésions irréversibles en quelques semaines, urgence chirurgicale, intervention dans les quelques jours suivant le diagnostic, encore plus urgent quand la macula n'est pas encore touchée - NOIA : éliminer une maladie de Horton en urgence ▪ FO visible et normal <ul style="list-style-type: none"> - NORB - Atteinte des voies optiques chiasmatiques et rétrochiasmatiques
Atteinte du nerf optique	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA) = ischémie de la tête du nerf optique par occlusion des artères ciliaires postérieures ou de leurs branches <ul style="list-style-type: none"> - Maladie de Horton ou artérite gigantocellulaire : ⚠️ à évoquer en premier même si pas la cause la plus fréquente car nécessité d'une corticothérapie à fortes doses par voie générale en urgence, risque de bilatéralisation et de cécité complète ; recherche des signes systémiques, modification des artères temporales, épisodes d'amaurose fugace précédant la NOIA constituée, défaut de remplissage choroïdien à l'angiographie, signes biologiques (<i>augmentation de la VS et CRP élevé</i>), biopsie de l'artère temporaire - Artériosclérose (neuropathie optique non artéritique) : cause la plus fréquente des NOIA par occlusion des artères ciliaires postérieures ou d'une de leurs branches par une thrombose <i>in situ</i> ; FdR tels que le tabagisme, l'HTA, le diabète ou l'hypercholestérolémie - Diagnostic différentiel = autres causes d'œdème papillaire - B Clinique : patient plutôt âgé ; BAV brutale, indolore, massive ; diminution du RPM direct ; œdème papillaire total ou en secteur, déficit fasciculaire (altitudinal) du CV ▪ Œdème papillaire = gonflement de la tête du nerf optique suite à une élévation de la pression intracrânienne ; ⚠️ imagerie cérébrale pour éliminer un processus expansif devant un œdème papillaire récent <ul style="list-style-type: none"> - Hypertension artérielle maligne - Hypertension intracrânienne : céphalées, nausées, vomissements, troubles visuels transitoires à type d'éclipses visuelles, paralysie du VI ; initialement sans BAV ni anomalie du champ visuel en dehors d'un élargissement de la tache aveugle - Névrite optique inflammatoire : papillite, BAV prédominante - B Clinique : cause vasculaire si œdème unilatéral avec BAV et hémorragies en flammèches ; hypertension intracrânienne ou HTA sévère si bilatéral sans BAV



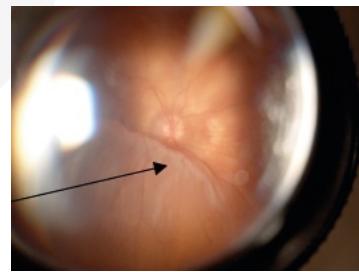
FO avec œdème papillaire

- **Névrite optique rétrobulbaire (NORB)** = atteinte rapidement progressive (quelques heures à jours), BAV de profondeur variable, douleur rétro-orbitaire ; recherche de SEP (principale étiologie)
 - **B** Clinique : patient **jeune** (20-40 ans) ; BAV rapidement **progressive**, importante, unilatérale ; douleurs oculaires très fréquentes augmentées à la mobilisation des globes, RPM direct et consensuels diminués à l'éclairement de l'œil atteint, dilatation paradoxale de la pupille du côté atteint à l'éclairement alterné des pupilles en obscurité par déficit pupillaire afférent (Marcus Gunn) ; fond d'œil normal ; scotome central ou caecocentral ; **dyschromatopsie d'axe rouge-vert** ; PEV très altérés au stade aigu (allongement du temps de latence (demyélinisation))
- **Neuropathies optiques toxiques et médicamenteuses** : atteinte bilatérale et progressive ; neuropathies optiques éthyliques, liées aux antituberculeux, professionnelles (plomb), métaboliques (diabète)
 - **B** Clinique : scotome cœcocentral bilatéral et atrophie optique dans les éthyliques ; possible BAV définitive et dyschromatopsie d'axe rouge-vert dans les médicamenteuses
- **Neuropathies optiques tumorales** : tumeurs intra-orbitaires (gliomes, ménigiomes) ou de l'étage antérieur du crâne (méningiome du sphénoïde)
 - **B** Clinique : atrophie optique associée à une exophthalmie

Atteinte du chiasma optique	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Compression des voies optiques au niveau du chiasma : syndrome chiasmatique à type d'hémianopsie bitemporale (déficit des hémichamps temporaux), quadranopsie bitemporale si atteinte partielle des fibres nasales décussant au niveau du chiasma ▪ Adénomes de l'hypophyse principalement, atteinte d'installation progressive, débutant par une quadranopsie bitemporale supérieure
Atteinte rétrociasmatique	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Déficit sensoriel dans un hémichamp (droit ou gauche) du côté opposé à la lésion = hémianopsie latérale homonyme ▪ Atteinte des radiations optiques : quadranopsie latérale homonyme le plus souvent supérieure car les fibres supérieures et inférieures cheminent dans deux faisceaux séparés ▪ Causes vasculaires (AVC, hématome compressif) d'installation plutôt brutale, tumorales d'installation plutôt progressive, et traumatiques
Atteinte vasculaire de la rétine B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Oclusion de l'artère centrale de la rétine (OACR) : <ul style="list-style-type: none"> - BAV brutale, très profonde (perception lumineuse), mydriase aréactive avec abolition du RPM direct et conservation du consensual - Oeil Blanc et Indolore - AV effondrée, le plus souvent limitée à une perception lumineuse - FO : rétrécissement diffus du calibre artériel, œdème blanc rétinien ischémique et tache rouge cerise de la macula. NB : normal dans les tout premiers instants. - Bilan étiologique : mécanisme embolique (athérome carotidien +++, cardiopathie emboligène), thrombotique (maladie de Horton et autres maladies de système, lupus

	<p>érythémateux disséminé, Wegener, Takayasu, Kawasaki, Churg-Strauss), troubles de la coagulation</p> <ul style="list-style-type: none"> - Bilan étiologique et traitement en unité de neurovasculaire - Traitement : par aspirine dans tous les cas, par voie orale ou intraveineuse, si chez un sujet jeune et en bon état général, vu dans les 6 premières heures, traitement maximal (Diamox, vasodilatateurs IV, fibrinolytiques) pour reperméabilisation rapide ; au long cours fonction de l'étiologie (antiagrégant plaquettaire si athérome carotidien, AVK dans la FA, endartériectomie si sténose carotidienne significative) - Évolution : Quasiment toujours défavorable en l'absence d'une reperméabilisation rapide (< 90 min). On ne peut espérer une récupération visuelle à des degrés variables que lorsque l'ischémie rétinienne a été brève. - Régression de l'œdème rétinien en 4-6 semaines - Progressivement, la papille devient pâle, atrophique et les artères rétiennes deviennent grêles, filiformes et les couches internes de la rétine s'atrophient. <p>▪ Occlusion de la veine centrale de la rétine (OVCR) :</p> <ul style="list-style-type: none"> - BAV très variable en fonction de la forme clinique ; œdème papillaire, hémorragies rétiennes disséminées, nodules cotonneux, tortuosités et dilatation des veines - Examen au fond d'œil et angiographie fluorescéinique pour différencier la forme ischémique et non ischémique : <ul style="list-style-type: none"> • Le site de l'obstruction se situe souvent au niveau d'une bifurcation artérielle et celle-ci est fréquemment soulignée par la présence d'une embolie • L'angiographie à la Fluorescéine n'est pas indispensable au diagnostic mais permet de mieux préciser le degré et l'étendue de l'occlusion - Bilan étiologique : recherche de FdR (tabac, HTA, diabète, hypercholestérolémie), d'une hypertonie oculaire ou d'un glaucome chronique, chez un sujet < 50 ans recherche d'une anomalie primitive de la coagulation (résistance à la protéine C activée, déficit en protéine C, protéine S, ou antithrombine) - Formes non ischémiques : évolution favorable dans la moitié des cas avec normalisation de l'acuité visuelle en 3-6 mois, passage vers une forme ischémique dans un quart des cas, persistance d'un œdème maculaire cystoïde responsable d'une baisse d'acuité visuelle permanente - Formes ischémiques : pronostic beaucoup plus sévères, AV < 1/20, sans espoir de récupération fonctionnelle du fait de l'œdème maculaire majeure - ⚠ Développement d'une néovascularisation irienne (=rubéose) avec risque d'évolution rapide vers un glaucome néovasculaire (GNV) - Traitement : prévenir et traiter les complications : <ul style="list-style-type: none"> • Traitement des formes non ischémiques par hémodilution isovolémique (efficacité non prouvée) • Traitement de l'œdème maculaire par des injections intravitréennes de VEGF puis surveillance clinique et angiographique • Traitement des formes ischémiques par panphotocoagulation rétinienne (PPR) au laser, si GNV déjà installée PPR en urgence après avoir fait baisser le tonus oculaire par traitement hypotonisant local et acétazolamide PO ou IV, intervention chirurgicale à visée hypotonisante dans les cas les plus graves - Évolution : Une reperméabilisation de la branche occluse en quelques jours est l'évolution habituelle. Résorption de l'œdème rétinien en quelques semaines et remontée de l'AV. Le pronostic visuel est bon, avec une AV > 5/10^{ème} dans plus de 80 % des cas. L'amputation du champ visuel persiste en revanche à titre de séquelle
--	--

Aura migraineuse	<ul style="list-style-type: none"> Apparition de stimuli visuels (scotome scintillant, flashes colorés s'étendant à un hémichamp visuel) qui régressent en 15 à 20 minutes environ, laissant place à une céphalée pulsatile, hémicrânienne et controlatérale, parfois scotome scintillant isolé, sans céphalées Répétition, normalité de l'examen clinique et céphalée associée confirment le diagnostic Diagnostics différentiels neurologiques : accidents ischémiques transitoires, épilepsie occipitale partielle, migraines symptomatiques Diagnostic différentiels oculaires (photopsies, myodésopsies) : déchirure rétinienne, décollement postérieur du vitré, hémorragie du vitré, uvéites postérieures
Hémorragies du vitré	<ul style="list-style-type: none"> Baisse d'acuité visuelle précédée d'une impression de "pluie de suie", très variable selon l'importance de l'hémorragie, des myodésopsies à la simple perception lumineuse Cause facile à reconnaître si la rétine est visible, sinon échographie B pour orienter : <ul style="list-style-type: none"> Rétinopathie diabétique proliférante OVCR de forme ischémique Déchirure rétinienne Syndrome de Terson
Décollements de rétine B	<ul style="list-style-type: none"> Décollement de rétine rhegmatogène = secondaire à une déchirure rétinienne myodésopsies suivies de phosphènes correspondant à la survenue de la déchirure, amputation du CV périphérique correspondant à la constitution de la déchirure, baisse d'acuité visuelle lorsque le décollement soulève la macula Au fond d'œil : rétine en relief, mobile, volumineux plis ; recherche de la déchirure causale pour traitement chirurgical FdR : âge (décollement du vitré postérieur), myopie, chirurgie de la cataracte, traumatisme, uvéite Traitement : chirurgical uniquement = obturer la déchirure rétinienne périphérique pour stopper le passage de liquide sous-rétinien, le liquide résiduel est résorbé par l'épithélium pigmentaire et la choroïde ; pronostic fonctionnel et anatomique d'autant meilleur que le traitement est précoce, semi-urgence nécessitant une intervention dans les quelques jours suivant le diagnostic



Décollement de rétine lors d'un examen à la lampe à fente

Coups de pouce du rédacteur :

- Chapitre de type listing : faciliter l'apprentissage avec la compartmentation FO visible ou non, normal ou non
- Les urgences diagnostiques et thérapeutiques sont rares en ophtalmologie : OACR pour la thérapeutique et Horton pour le diagnostic, pour éviter la cécité **bilan pré-thérapeutique et sur les prescriptions de médicaments)**

PRINCIPALES ÉTIOLOGIES DE BAV + ŒIL ROUGE ET DOULOUREUX

« G KNUTE »

- **G**laucome aiguë par fermeture d'angle
- **K**éратite
- **N**éovasculaire glaucome
- **U**véite
- **T**raumatisme
- **E**ndophtalmie

SIGNES CLINIQUES PRÉSENTS DANS L'OCLUSION DE L'ARTÈRE CENTRALE DE LA RÉTINE

« OACR »

- **O** : **Œ**dème rétinien
- **A** : Artères grêles et filiformes
- **C** : Ma**C**ula rouge cerise
- **R** : Rétine pâle

SIGNES CLINIQUES PRÉSENTS DANS L'OCLUSION DE LA VEINE CENTRALE DE LA RÉTINE

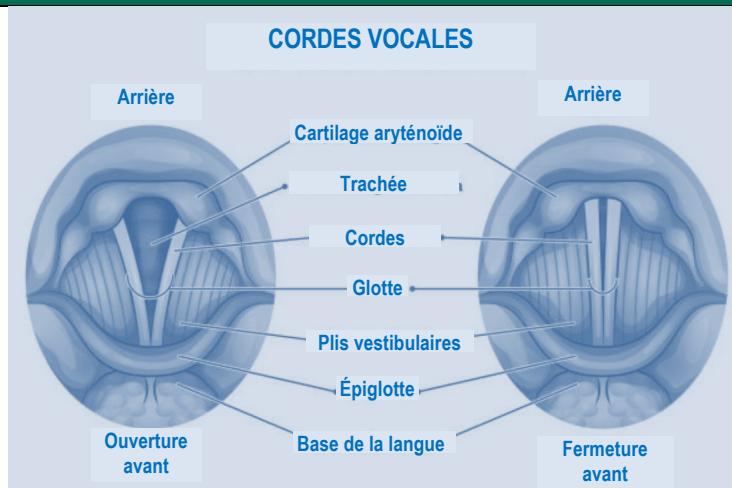
« OVCR »

- **O** : **Œ**dème papillaire
- **V** : Veines tortueuses et dilatées
- **C** : Nodules **C**otonneux
- **R** : Hémorragies **R**étiniennes

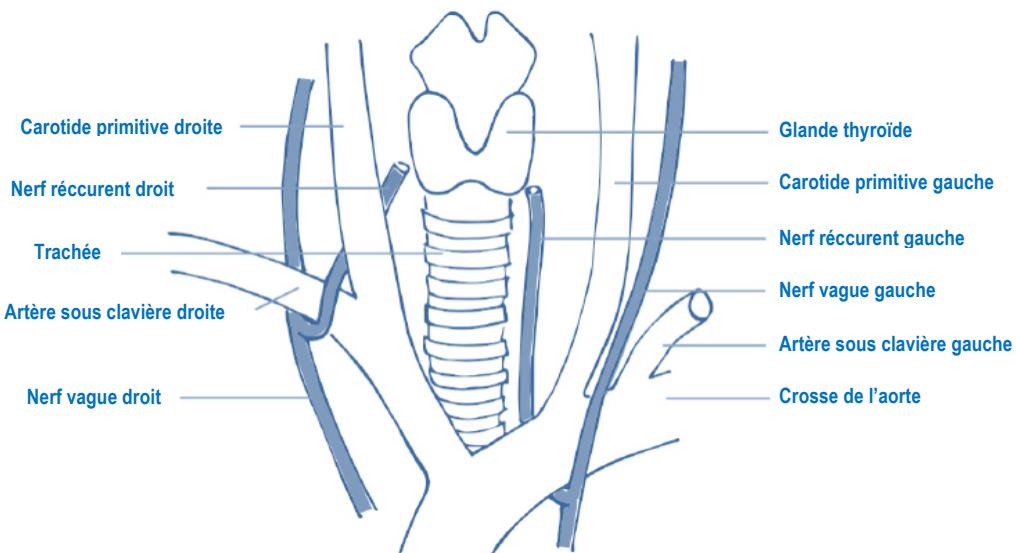
FICHE E-LISA N°88

Item 88 – DYSPHONIE

RAPPEL ANATOMIQUE



Anatomie des cordes vocales en position ouvertes et fermées



Trajet des nerfs récurrents

GÉNÉRALITÉS

Définition A

La parole est la modification du son en fonction de la forme du conduit aérodigestif (la même vibration des cordes vocales sera entendue comme « a » ou « i » en fonction de la position de la langue).

Le langage est l'utilisation de la parole à des fins signifiantes.

Les troubles de l'articulation de la parole sont appelés dysarthries (lenteur de parole des patients parkinsoniens ou bégues).

Une dysphonie correspond à un trouble de la voix, et plus précisément à une anomalie de la vibration des cordes vocales.

	<p>B Toutes les anomalies de la parole ne sont pas des dysphonies. On distingue :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Les voix faibles des patients insuffisants respiratoires ou des patients en situation de grande altération de l'état général ; ▪ Les anomalies de la voix en rapport avec une obstruction nasale (rhinolalie fermée) ou de fuite d'air au niveau du voile (rhinolalie ouverte) ; ▪ Les anomalies du timbre de la voix causées par une tumeur basilinguale ou oropharyngée (on parle de voix « pharyngée ») ; ▪ Les dysarthries, dans le cadre des maladies neurologiques (maladie de Parkinson, sclérose latérale amyotrophique).
Physiopathologie B	<p>Le larynx a 3 fonctions :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Phonation (vibration des plis vocaux ou cordes vocales) 2. Déglutition et protection des voies aériennes inférieures (fermeture à la déglutition, toux) 3. Ventilation (ouverture lors de l'inspiration) <p>Le larynx est constitué :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Des cordes vocales. Ouvertes, elles laissent passer l'air ; fermées, elles bloquent les aliments qui vont vers la bouche œsophagienne. En position fermée et avec une expiration contrôlée, elles vibrent et créent la voix. ▪ D'une armature cartilagineuse (« anneau » cricoïdien, « bouclier » thyroïdien) ▪ D'un ensemble de muscles assurant fermeture et ouverture. Les plus volumineux de ces muscles sont répartis dans deux structures paires et symétriques : les cordes vocales ▪ La mobilité des cordes vocales est contrôlée par le nerf laryngé inférieur (récurrent), branche collatérale du X (nerf vague ou pneumogastrique) ▪ Son noyau est situé au niveau du bulbe rachidien à proximité des noyaux du IX (glossopharyngien) et du XII (hypoglosse). <ul style="list-style-type: none"> ⇒ Ces trois nerfs sont impliqués dans la déglutition. ▪ Le trajet du X est descendant dans le cou, à proximité de la carotide. Le nerf récurrent « remonte » vers le larynx après sa naissance sous la crosse de l'aorte à gauche, à la base du cou à droite. Dans son trajet ascendant, le nerf récurrent est collé à la face profonde de la glande thyroïde et à l'œsophage cervical. ▪ En expiration et quand les cordes vocales sont fermées (simplement au contact l'une de l'autre), la pression d'air sous les cordes augmente jusqu'à devenir supérieure à la pression de fermeture des cordes. L'air s'échappe alors vers le haut entre les cordes en les faisant vibrer : cela crée le son de la voix. Une perturbation de ce mécanisme créé une dysphonie.

DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

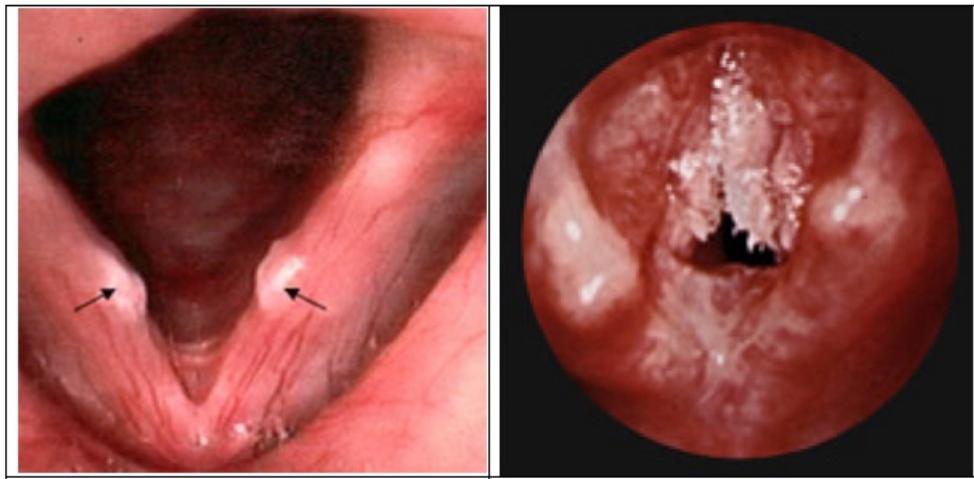
Démarche diagnostique A	<p>Toute dysphonie traînante doit faire l'objet d'un examen des cordes vocales lors d'une consultation ORL avec fibroscopie nasopharyngée.</p> 
--	--

Fibroscopie naso-pharyngée

Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®

	<p>L'objectif de cet examen est de rechercher un cancer du larynx en particulier chez les sujets à risque.</p> <p>Devant toute dysphonie traînante, il est indispensable de réaliser un examen des cordes vocales lors de la consultation ORL.</p> <p>L'examen doit comprendre :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Recherche des facteurs de risque de cancer : âge, profession « à risque vocal » (comme les enseignants), sexe, alcool, tabac, reflux gastro-œsophagien, antécédents chirurgicaux ou traumatiques ; ▪ Recherche de signes associés : dyspnée, dysphagie, fausses routes ; ▪ Examen des paires crâniennes et notamment : motricité linguale (XII), motricité du voile (X), et de la paroi pharyngée postérieure (IX et X : « signe du rideau ») ; ▪ Examen des aires cervicales et de la glande thyroïde.
Examens complémentaires B	<p>1^{ère} intention : Devant une dysphonie, il est indispensable de réaliser un examen du larynx lors de la consultation ORL afin de préciser la présence d'une éventuelle lésion et mobilité du larynx (cordes vocales et arytenoïdes).</p> <p>En fonction des constatations, un examen du larynx sous anesthésie générale sera réalisé (laryngoscopie en suspension).</p> <p>En cas de dysphonie, une imagerie sera réalisée dans les contextes suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Paralysie laryngée unilatérale ou bilatérale : examen de la glande thyroïde et du cou à la recherche d'adénopathies et TDM injectée depuis la base du crâne jusqu'au médiastin ▪ Lésion maligne laryngée avec infiltration : TDM cervico-thoracique avec injection de produit de contraste iodé
ÉTOLOGIES	
4 principales causes A	<ol style="list-style-type: none"> 1. Cordes vocales normales mais avec un trouble de la mobilité (paralysie uni- ou bilatérale) 2. Cordes vocales suspectes (lésion maligne) : indication de laryngoscopie en suspension sous anesthésie générale pour biopsies 3. Cordes vocales avec lésion d'allure bénigne : surveillance et laryngoscopie au moindre doute 4. Cordes vocales normales et mobiles : indication d'avis auprès d'un phoniatre (diagnostics fonctionnels difficiles)
Paralysie laryngée B	<p>La paralysie laryngée unilatérale provoque une dysphonie différente en fonction de la position de la corde vocale :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Position ouverte : voix très faible et souvent soufflée ; ▪ Position fermée : sémiologie très discrète voire absente ; <p>Le diagnostic se confirme à la nasofibroscopie avec une des cordes vocales qui reste immobile.</p> <p>La paralysie laryngée bilatérale engendre une symptomatologie différente selon la position des cordes vocales :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Position ouverte : dysphonie importante avec une voix presque inaudible ; ▪ Position fermée : dyspnée au premier plan : urgence vitale ; <p>A En cas d'immobilité laryngée bilatérale en fermeture, la dyspnée est souvent au premier plan : bradypnée inspiratoire avec tirage. Il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique majeure car le pronostic vital est engagé.</p> <p>Le bilan étiologique doit être réalisé simultanément à la prise en charge thérapeutique. Dans la majorité des cas, une trachéotomie transitoire est indiquée.</p> <p>En cas d'immobilité laryngée bilatérale en ouverture, il existe un risque important de fausses routes aux liquides.</p>

	<p>Immobilité n'est pas synonyme de paralysie : un blocage mécanique ou tumoral est possible. Le diagnostic différentiel n'est pas toujours aisé</p> <p>Causes de blocages mécaniques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cancer du larynx ou du sinus piriforme. C'est important car le statut TNM classe une immobilité laryngée unilatérale en T3, ▪ Lésions post-traumatiques (après intubation) : dysphonie survenant au réveil après une chirurgie ou une intubation en urgence. A l'examen, l'aryténoïde peut être inflammatoire voire luxé. ▪ Inflammation : polyarthrite rhumatoïde, fibrose post-radique <p>Causes de paralysies :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Lésion maligne siégeant sur le trajet du nerf. Un scanner cervico-thoracique avec injection est indispensable. On cherchera : <ul style="list-style-type: none"> - Cancer thyroïdien, - Cancer pulmonaire : surtout à gauche en raison du trajet du nerf vague (X), mais possible des deux côtés par envahissement médiastinal, - Cancer œsophagien, - Lésions traumatiques à la suite d'une chirurgie à proximité des nerfs, - Causes neurologiques (Guillain-Barré, AVC, SEP, syringomyélie, neuropathies diabétiques...) - Causes cardiaques (étiologies très rares) : maladie mitrale, coarctation aortique - Paralysie idiopathique (environ 20 % des cas) : il s'agit d'un diagnostic d'élimination. La récupération survient dans 50% des cas dans un délai de 6 à 8 mois. L'étiologie virale est parfois évoquée sans véritable preuve.
<p>Dysphonie trainante</p> <p>A</p>	<p>Éléments du diagnostic d'une lésion suspecte</p> <p>Une dysphonie traînante doit faire évoquer une lésion maligne. Les facteurs de risque sont : homme > 50 ans, fumeur avec consommation éventuelle d'alcool mais leur absence ne permet pas d'éliminer ce diagnostic.</p> <p>La dysphonie apparaît lentement et s'aggrave progressivement. Dyspnée inspiratoire, otalgie, et adénopathie cervicale sont possibles.</p> <p>En fibroscopie, les lésions suspectes sont :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Plaques blanchâtres, irrégulières, et mal limitées, ▪ Polype d'une corde vocale, ▪ Lésion bourgeonnante. <p>Dans tous les cas, une Laryngoscopie avec biopsie et/ou exérèse est nécessaire. Une biopsie négative, « rassurante » doit être suivie d'une surveillance et de nouvelles biopsies au moindre doute.</p> <p>Éléments du diagnostic d'une lésion d'allure bénigne</p> <p>L'exérèse en Laryngoscopie de lésions manifestement bénignes en consultation n'est pas toujours nécessaire.</p> <p>B Ce sont principalement :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Les nodules des cordes vocales : petites lésions cornées situées sur les cordes vocales survenant après un malmenage vocal chronique (enfants, enseignants) ▪ Les granulomes du tiers postérieur des cordes survenant après une intubation ▪ Les papillomes laryngés juvéniles qui ont l'aspect de verrues (qui nécessitent parfois quand même une LES)



Nodules des cordes vocales (« kissing nodules ») en laryngoscopie indirecte

Papillome des cordes vocales (en laryngoscopie directe)

Une dysphonie aiguë est en général secondaire à une laryngite aiguë infectieuse : installation rapide (< de 48 h), odynophagie +/- otalgie réflexe, fièvre et/ou une dyspnée. La nasofibroscopie montre un œdème des structures laryngées.

ÉTILOGIES DE DYSPHONIE À CORDE VOCALE NORMALE ET MOBILE

« TA VOIX S'ESTOMPAS »

- Endocrinologique
- Surmenage vocale : inflammation aigu ou état pré nodulaire
- Thyroïde (hypOthyroïdie)
- Myasthénie
- Psychogène
- Androgènes ↑
- Spasmodique : hyperactivité des muscles laryngés (dysphonie progressive, femme++, corde en adduction)

FICHE E-LISA N°91

Item 91 – DÉFICIT NEUROLOGIQUE RÉCENT

GÉNÉRALITÉS

Définition

A

Un déficit neurologique est la perte d'une fonction liée à une **dysfonction temporaire (déficit transitoire)** ou **lésionnelle (déficit permanent)** d'une région du système nerveux.
Le caractère **récent** est défini par une survenue < 1 mois => motif fréquent de consultation.
Il touche surtout le **SNC** mais peut également se retrouver dans une atteinte **du SNP, de la jonction neuro-musculaire ou musculaire**.
Peut témoigner d'un **problème neurologique grave et urgent** ou être un mode d'entrée d'une maladie chronique.

⚠️ Tout déficit neurologique récent d'installation brutale doit faire suspecter un AVC et nécessite une prise en charge diagnostique et thérapeutique spécifique immédiate.

DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

Diagnostic syndromique et topographique	Atteinte du SNC	Atteinte du SNP	Atteinte de la jonction neuromusculaire ou musculaire
A	<p>Lésion encéphalique ou médullaire.</p> <p>Doit être évoquée devant :</p> <ul style="list-style-type: none"> - atteinte d'un hémicorps - signes d'atteinte corticale (aphasie, HLH...) - troubles de la vigilance - crise d'épilepsie - atteinte des paires crâniennes - signes pyramidaux - niveau sensitif abdominal ou thoracique franc 	<p>Lésion sur les racines, les plexus ou les troncs nerveux.</p> <p>Doit être évoquée devant :</p> <ul style="list-style-type: none"> - des fasciculations et une amyotrophie - déficit moteur ou sensitif de topographie radiculaire ou tronculaire - diminution ou abolition des ROT - atteinte distale des MI sans troubles vésico-sphinctériens 	<p>Doit être évoquée devant :</p> <ul style="list-style-type: none"> - une atteinte motrice pure - un déficit à prédominance proximale - l'absence d'anomalie des réflexes tendineux et cutanés plantaires

Diagnostics différentiels

A

Causes d'impotence fonctionnelles :

- D'origine ostéoarticulaire : fracture, entorse, arthrite, rupture de coiffe ...
- D'origine vasculaire périphérique : occlusion artérielle aigue, phlébite, hématome

Causes non neurologiques de troubles de l'élocution, de l'équilibre et de la vision :

- Causes ORL
- Causes ophtalmologiques

B Déficit d'origine psychogène = le trouble somatoforme : y penser devant une discordance entre l'examen clinique et les plaintes changeantes ++ et le caractère non anatomique des déficit sensitifs/moteurs.

Mécanisme lésionnel A	Pour identifier le mécanisme lésionnel, il faut analyser :	
	<p>Mode d'installation et évolution</p> <p>Mode d'installation :</p> <p>1) Brutal (s ou min) : mécanisme vasculaire +++ ; épileptique (marche épileptique en dizaine de secondes) ; ou migraineux (marche migraineuse en une dizaine de minutes)</p> <p>2) Aigu/Subaigu (h ou j) : mécanisme inflammatoire, infectieux, toxique, thrombophlébite cérébrale, thrombose artérielle in situ.</p> <p>3) Rapidement progressif : processus expansif rapide (tumeur +++), infectieux ou métabolique.</p> <p>Évolution :</p> <p>1) Déficit transitoire : examen clinique normal, intérêt +++ de l'anamnèse du patient et des témoins. Atteinte centrale ++</p> <p>2) Déficit persistent : diagnostic clinique.</p> <p>3) Amélioration spontanée : mécanisme vasculaire ou inflammatoire.</p> <p>4) Déficit en tache d'huile : évoquer un processus expansif.</p>	<p>Terrain et signes associés</p> <p>Age :</p> <ul style="list-style-type: none"> - vasculaire chez le sujet âgé - SEP sujet jeune <p>ATCD :</p> <ul style="list-style-type: none"> - FdR CV - Immunodépression - Séjour à l'étranger - Toxiques et traitements suivis <p>Signes associés :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Fièvre et signes généraux - Traumatisme - Céphalées, signes d'HTIC, sd méningé, myalgies, douleurs neurogènes - Facteurs déclenchants - Atteintes systémiques associées (cardiaques, cutanées...) <p>Examens complémentaires</p> <p>IRM cérébrale en 1^{ère} intention +++ à défaut => TDM cérébral : à compléter par une angio-IRM ou angio-TDM si infarctus cérébral.</p> <p>IRM cervico-dorso-lombaire => si sd médullaire</p> <p>IRM lombaire => si sd de la queue de cheval.</p> <p>EMG => si suspicion d'atteinte du SNP, de la jonction neuro-musculaire ou musculaire.</p> <p>EEG => si suspicion de crise d'épilepsie.</p> <p>PL => si suspicion de PRNA ou de processus inflammatoire ou infectieux (après imagerie cérébrale ou médullaire).</p> <p>=> Examens à réaliser dans un délai fonction des hypothèses.</p>
Étiologies A	<p>Déficit neurologique transitoire</p> <ul style="list-style-type: none"> - AIT - Crise d'épilepsie - Aura migraineuse - Hypoglycémie - HSD, tumeur cérébrale, MAV - Compression posturale ou externe (atteinte périphérique) => penser à la neuropathie héréditaire avec hypersensibilité à la pression si récidive 	<p>Déficit neurologique permanent</p> <ul style="list-style-type: none"> - Atteinte encéphalique : AVC, TC compliqué, tumeur cérébrale maligne, cause infectieuse (méningite, méningo-encéphalite, abcès...), HSD spontané, poussée de SEP ou autre atteinte inflammatoire du SNC, carentielle (Gayet-Wernicke) - Atteinte médullaire : compression, accident vasculaire médullaire, myélite inflammatoire ou infectieuse, myélopathie carentielle - Atteinte du SNP : sd de la queue de cheval, sciatique paralysante, SGB, méningoradiculite, plexopathie, neuropathie multifocale (diabète, vascularite) ou unifocale (compression traumatique, posturale, ischémie...) - Atteinte de la jonction : myasthénie, myosite, myopathie toxique, métabolique, rhabdomyolyse.

SITUATIONS D'URGENCE ET PRISE EN CHARGE

Accidents vasculaire cérébraux A	<p>Devant toute suspicion d'AVC => déterminer l'heure de début des symptômes + évaluation clinique rapide (NIHSS), glycémie capillaire et constantes vitales :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Si symptômes < 24h => urgence vers une unité neurovasculaire pour thrombolyse +/- thrombectomie ▪ Tout AVC doit être transféré en unité neurovasculaire pour pouvoir bénéficier d'une prise en charge spécifique. <p>⚠️ Tout déficit neurologique brutal ou aigu doit faire suspecter un AVC et nécessite une imagerie cérébrale en urgence.</p>
	<p>Infarctus cérébral</p> <p><u>< 4h30 du début des symptômes :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Thrombolyse IV après imagerie cérébrale si pas de CI +/- thrombectomie si occlusion proximale ▪ Possible thrombolyse > 4h30 si mismatch <p><u>Entre 4h30 et 6h :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Thrombectomie si occlusion proximale ▪ Possible jusqu'à 24h si mismatch <p><u>Dans les autres cas : aspirine</u></p>
	<p>Hémorragie intraparenchymateuse</p> <p>Traitements antihypertenseur en urgence si HTA Correction d'éventuels troubles de la coagulation +/- évacuation neurochirurgicale (rare).</p>
	<p>AIT = sd de menace</p> <p>Traitements AAP pour prévenir l'infarctus cérébral</p>
	<p>Thrombose veineuse cérébrale</p> <p>Traitements anticoagulant efficace + traitement symptomatique</p>
	<p>HSA</p> <p>Se présente rarement par un déficit neurologique mais il peut s'observer si hémorragie cérébromeningée associée ou vasospasme => prise en charge en milieu neurochirurgical/NRI.</p>
Traumatisme crânien A	<p>Un déficit neurologique au cours d'un TC est un signe de gravité ++ => TDM cérébral en urgence pour recherche d'HSD/HED => transfert SAMU en milieu neurochirurgical pour évacuer l'hématome +/- mesures réanimatoires si besoin.</p>
Causes infectieuses A	<p>A évoquer devant tout déficit neurologique fébrile.</p> <p>La méningo-encéphalite infectieuse : sd méningé + sd infectieux + signes focaux => TDM cérébral avant la PL :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Si LCS trouble : ATB IV probabiliste ▪ Si LCS clair : traitement antiherpétique/listéria si formule lymphocytaire ou ATB si formule panachée/hypo-glycorachie. <p>Les abcès cérébraux : signes focaux + signes infectieux (fièvre absente dans 50% des cas) +/- signes d'HTIC => imagerie cérébrale avec injection montrant une prise de contraste annulaire => ATB IV probabiliste.</p> <p>Bilan systématique large : sérologie VIH, NFS, CRP, PCT, HC, RxT, prélèvements bactéri...</p> <p>Imagerie cérébrale en urgence devant toute suspicion de pathologie infectieuse cérébrale.</p>
Épilepsie A	<p>Traitements antiépileptiques IV en urgence si état de mal partiel ou généralisé !</p>
Encéphalopathies carentielles A	<p>Encéphalopathie hypoglycémique</p> <p>Trouble de la vigilance ou sd confusionnel avec sueurs + crise d'épilepsie et déficit neurologique chez un sujet diabétique.</p> <p>Correction urgence de l'hypoglycémie.</p>
	<p>Encéphalopathie de Gayet-Wernicke</p> <p>Signes neurologiques déficitaires (cérébelleux et oculomoteurs) dans un contexte de carence en vitamine B1.</p> <p>Traitement : vit B1 IV forte dose (1g/j) avec CI à l'administration de sérum glucosé avant recharge vitaminique</p>

Syndrome médullaire aigu A	<p>IRM médullaire en urgence => rechercher une compression médullaire = urgence thérapeutique avec avis neurochirurgical.</p> <p>Un sd médullaire aigu sans compression doit faire penser à une myélite : intérêt de l'examen du LCS et de l'IRM cérébrale pour préciser l'affection sous-jacente.</p> <p>L'accident vasculaire médullaire est rare, mais penser à la dissection aortique devant un infarctus médullaire.</p>
Syndrome de Guillain-Barré A	<p>À évoquer devant une atteinte sensitivo-motrice ascendante avec abolition des ROT.</p> <p>Diagnostic confirmé par l'étude du LCS (dissociation albumino-cytologique) et de l'EMG.</p> <p>Certains éléments imposent un transfert en réanimation :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Troubles de la déglutition ▪ Troubles respiratoires (encombrement, dyspnée, toux inefficace) ▪ Troubles neurovégétatifs (instabilité tensionnelle, anomalies du rythme cardiaque) <p>Le traitement repose sur les veinoglobulines (Ig Iv) ou les plasmaphérèses (échanges plasmatiques).</p>
Myasthénie A	<p>La crise myasthénique est une urgence vitale par atteinte des muscles respiratoires et troubles de la déglutition.</p> <p>Transfert rapide en réanimation pour traitement symptomatique (assistance ventilatoire) et traitement par Ig IV ou échanges plasmatiques.</p>

Coups de pouce du rédacteur :

Je vous mets les causes de dissociation albumino-cytologique à la PL à connaître :

- **SGB**
- Poliomyélite
- Etat de mal épileptique
- Diabète
- Compression médullaire
- Diphtérie

Mais PAS LA SEP.

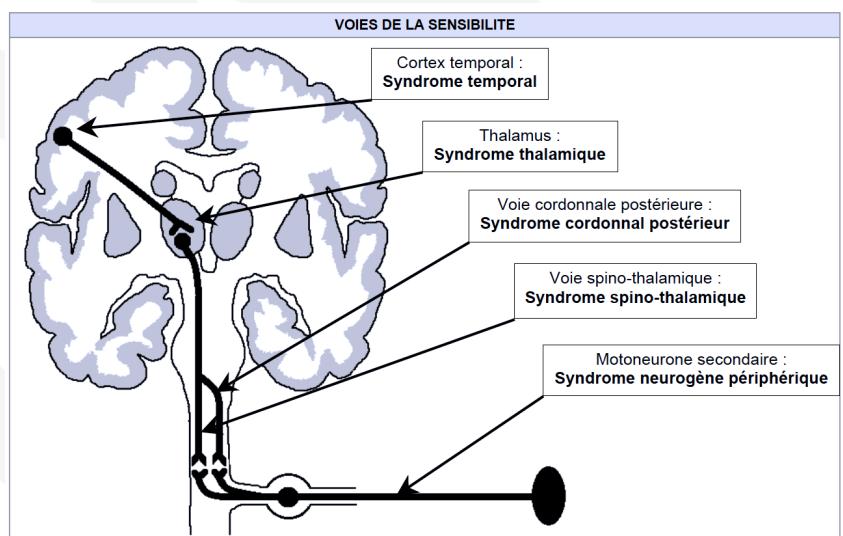
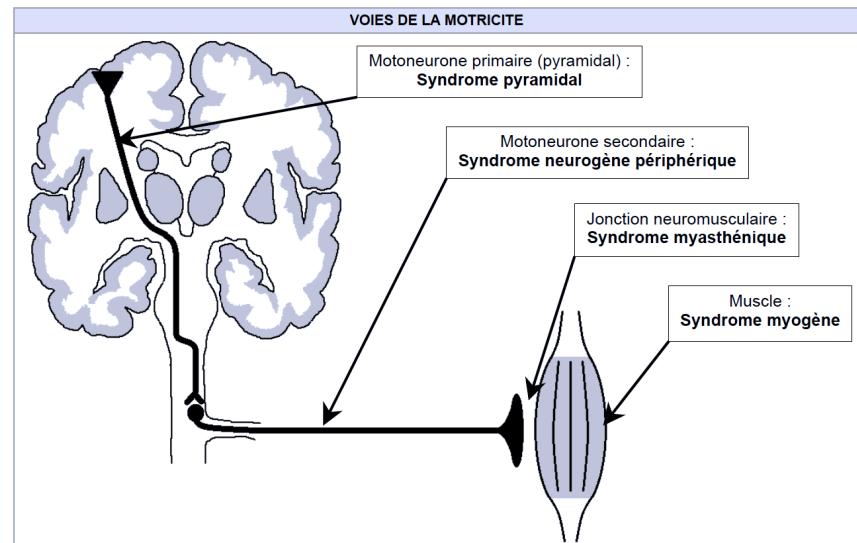
FICHE E-LISA N°92

Item 92 – DÉFICIT MOTEUR ET/OU SENSITIF DES MEMBRES

RAPPEL ANATOMIQUE

DECRIRE UN DEFICIT SENSITIF / MOTEUR			
PREFIXES		SUFFIXES	
	Hémi-	-plégie	Déficit moteur total
	Mono-	-parésie	Déficit moteur partiel
	Para-	-anesthésie	Déficit sensitif total
	Tétra-	-hypoesthésie	Déficit sensitif partiel

Exemple : Hémianesthésie = déficit sensitif total de l'hémicorps



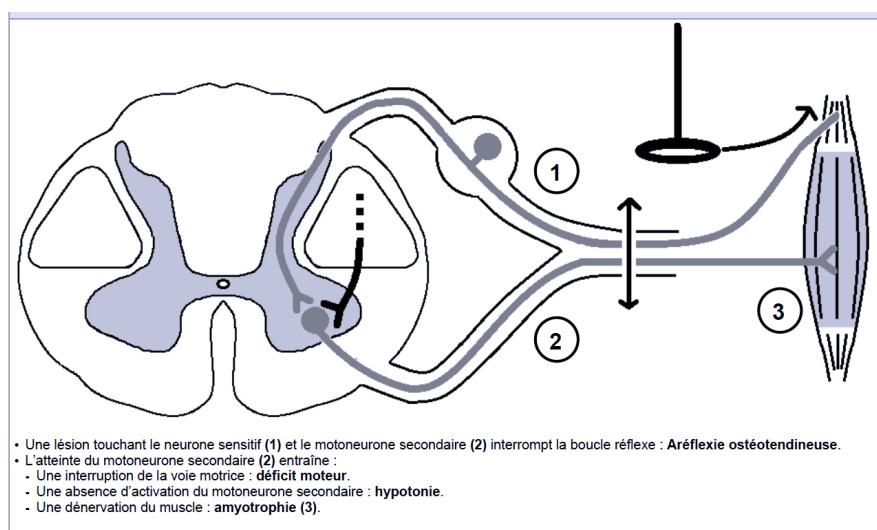
GÉNÉRALITÉS

Définitions A	<p>Déficit = perte de fonction avec troubles de la mobilité et/ou sensibilité, d'un membre, motif de consult fréquent. Qu'il soit aigu ou chronique, il faut :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Distinguer un déficit neuro vs une atteinte autre ▪ Localiser le niveau des lésions = atteinte centrale vs périph puis : <ul style="list-style-type: none"> - Centrale : lésion du cerveau, du TC ou de la moelle ? - Périph : structure atteinte et répartition topographique
Éliminer une autre cause B	<p>Toute douleur, y compris psychogène, peut générer une impotence → rechercher une affection :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Rhumato/ortho : plaie, arthrose, arthrite... ▪ Vasculaire : AOMI ▪ Psy : tb de conversion ▪ Autres...

DIAGNOSTIC CLINIQUE

Diagnostic syndromique A		Sd pyramidal	Sd neurogène périph	Sd de la Jonction Neuro Musculaire	Sd myogène
	Type de déficit	Hémiplégie Para/tétraplégie Atteinte > sur : - Extenseurs MS - Fléchisseurs MI	Mononeuropathie simple/multiple Polyneuropathie Polyradiculoneuropathie Mono/polyradiculopathie	Atteinte > sur : - Oculomoteurs - Releveurs des paupières - Pharyngolaryngés - Proximaux - Axiaux - Respi Atteinte fluctuante et fatigabilité	Atteinte > sur : - Proximaux - Axiaux - Respi Atteinte symétrique
	ROT	Vifs, diffusés, polyclinétiques	Abolis	Normaux	Normaux
	RCP	Extension = Babinski	Flexion/indifférent	Flexion/indifférent	Flexion/indiff
	Tonus	Spasticité : - Flexion MS - Extension MI - Flasque phase aiguë	Normal Ou hypotonie	Normal	Hypotonie
	Trophi-cité	Normale	Amyotrophie ± fasciculations	Normale	Amyotrophie Pseudo-hypertrophie
	Marche	Fauchage, ou marche spastique	Steppage	Fatigable/fluctuante	Dandinante
	Pièges	Abolition des ROT et paralysie flasque en phase aiguë d'une atteinte centrale Atteinte de type périph au niveau de la lésion des atteintes médullaires	Absence d'abolition des ROT dans une atteinte périph localisée Délai de semaines ou mois avant l'amyotrophie	Syndrome pyramidal	
Schéma	<p style="text-align: center;">Syndrome pyramidal</p> <p>Une lésion du motoneurone primaire (1) l'empêche d'exercer ses 2 fonctions :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Force motrice : Une interruption de la voie motrice (1) entraîne un déficit moteur • Contrôle de la boucle réflexe : Des neurones forment de nouvelles connexions avec le motoneurone secondaire (2), entraînant : <ul style="list-style-type: none"> - Hyperactivation du motoneurone secondaire : hypertonie spastique - Création de réflexes pathologiques « pyramidaux » (ROT vifs, diffusés, polyclinétiques, Babinski, Hoffmann, Rossolimo, clonus...) <p>La boucle réflexe des ROT n'est pas atteinte (pas de lésion des neurones sensitifs, du motoneurone secondaire) : pas d'aréflexie. L'innervation du muscle par le motoneurone secondaire n'est pas atteinte : pas d'amyotrophie.</p>				

Syndrome neurogène périph



Localisation de la lésion selon la répartition des anomalies (sd pyramidal) :

- Déficit moteur parfois très marqué (plégie) ou plus discret (manœuvre de Barré, signe de Garcin)
- Spasticité : raideur lors du mouvement, y compris passif ; tendance à la flexion aux MS vs extension varus-équin aux MI. Spasticité accrue avec la vitesse d'extension de l'avant-bras sur le bras, dans certaines positions, lors d'infection ou après effort
- ROT vifs et diffusés, avec extension de la zone réflexogène ;
- RCP en extension = **signe de Babinski**

Atteinte sensitive selon la localisation de la lésion, sur différentes modalités : **épicritique et proprioceptive** (voie lemniscale des cordons postérieurs) ou **nociceptive et thermique** (voie extralemniscale des faisceaux antérolatéraux). Ses voies se rejoignent dans le thalamus au niveau du noyau ventro-postéro-latéral (VPL) avant d'être projetées sur l'aire sensitive primaire (gyrus post-central).

1. Atteinte corticale → **déficit central**, habituellement **sensitivomoteur et hémicorporel** mais sur **une partie seulement** (atteinte brachiofaciale voire atteinte isolée du MS), avec atteinte de toutes les modalités sensitives
2. Atteinte sous-corticale → **déficit central souvent purement moteur** (parfois sensitivomoteur), atteinte globale et comparable en intensité de tout l'hémicorps, y compris de la face = **atteinte proportionnelle**
3. Atteinte du TC → **déficit central le plus souvent moteur et sensitif** touchant l'hémicorps en dessous de la face et associé à l'atteinte d'une/plsrs paires crâniennes controlatérales = **syndrome alterne**. Précision sur le niveau (mésencéphale, protubérance ou moelle allongée) possible en fonction des PC affectées
4. Atteinte médullaire →
 - Déficit périph au niveau de la lésion = **syndrome lésionnel +**
 - Déficit central en dessous de la lésion = **syndrome sous-lésionnel** : tétra/paraplégie
 - Atteinte sensitive à tous les modes sous la lésion = **niveau sensitif**

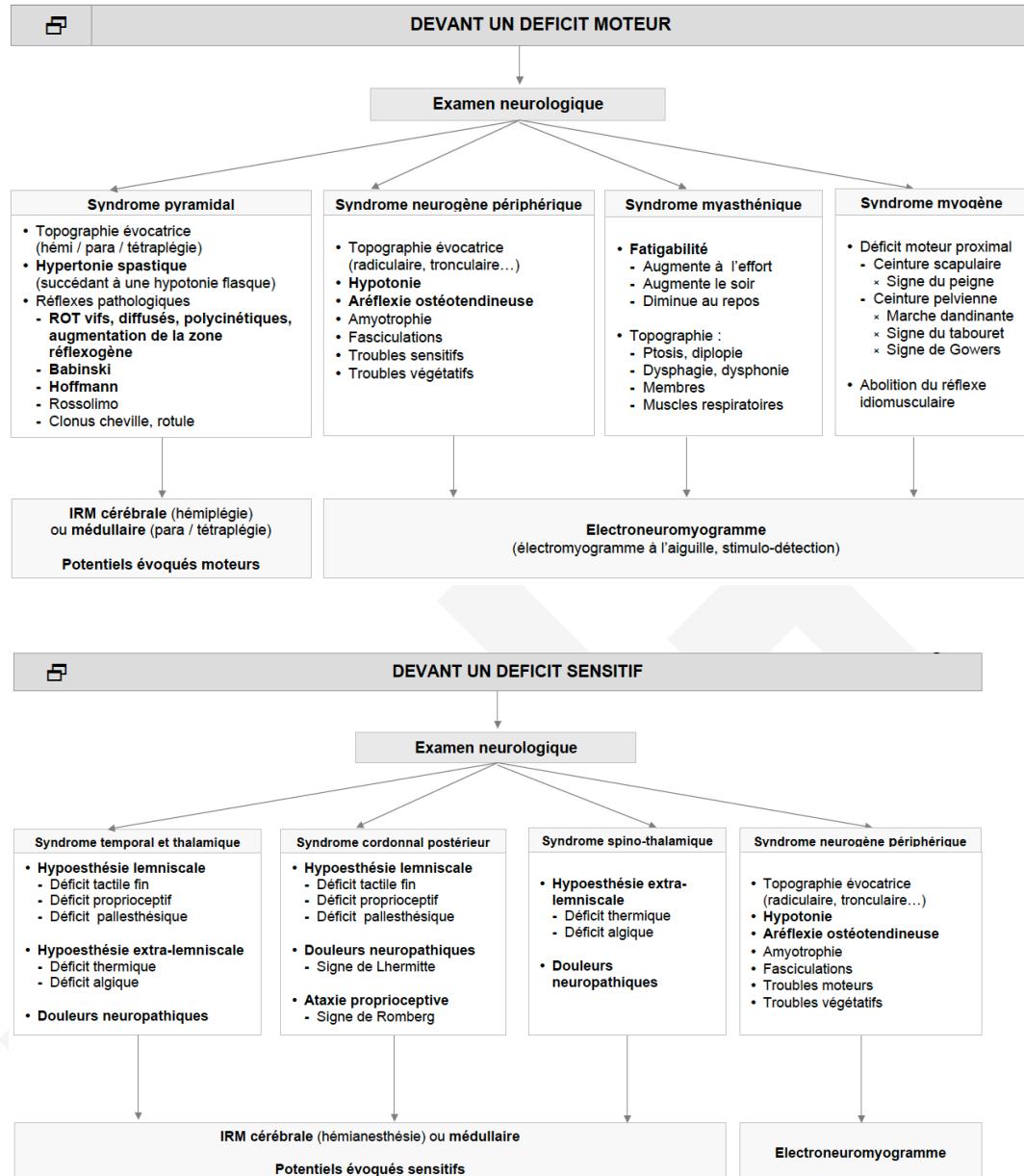
Cas particuliers :

- Sd de **Brown-Séquard** = sd de l'hémimoelle → déficit moteur central homolatéral + déficit sensitif épicritique et proprioceptive homolatéral + déficit sensitif thermoalgique controlatéral
- **Sd syringomyélique** = sd centromédullaire → déficit sensitif thermoalgique suspendu, « en cape »
- Atteinte de la **partie antérieure** de la moelle → sd lésionnel + sd sous-lésionnel + niveau sensitif thermo-algique sans atteinte épicritique ni proprioceptive (cordons postérieurs épargnés)
- **Sd cordonal postérieur** → déficit sensitif épicritique et proprioceptif (ataxie aggravée par la fermeture des yeux), sans trouble thermoalgique ; et parfois un **signe de Lhermitte** = impression de décharge électrique très brève le long de la colonne vertébrale, parfois des membres, se déclenchant électivement à la flexion de la tête vers l'avant

	<ul style="list-style-type: none"> Atteinte du cône terminal → déficit moteur et sensitif semblable à celui d'une atteinte de la queue de cheval mais <u>présence d'un signe de Babinski</u>
Atteinte du SNP A	<p>Association de :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Déficit moteur flasque (sans spasticité) ▪ Amyotrophie après plusieurs semaines ▪ Fasciculations et crampes non spécifiques, mais fréquentes ▪ ROT réduits ou abolis <ol style="list-style-type: none"> 1. Atteinte de la corne antérieure (neuronopathie motrice) → déficit moteur pur du niveau médullaire, amyotrophie, crampes et fasciculations 2. Atteinte radiculaire → déficit moteur de la racine touchée + déficit sensitif (à tous les modes) dans le territoire de la racine touchée, trajet douloureux spécifique (cf item dédié), abolition du ROT associé 3. Atteinte de la queue de cheval (atteinte pluriradiculaire < L2) → déficit moteur périph des MI + déficit sensitif des MI/petit bassin = anesthésie en selle, abolition des ROT des MI et atteinte des sphincters (incontinence urinaire et fécale) 4. Atteinte tronculaire → déficit moteur du tronc nerveux en aval de la zone touchée + déficit sensitif dans la zone du tronc nerveux, abolition du ROT associé 5. Atteinte pluri-tronculaire (mononeuropathie multiple ou multinévrite) → déficit moteur de plusieurs troncs nerveux, touchés simultanément ou de façon rapprochée + déficit sensitif + abolition des ROT 6. Polyneuropathie (polynévrite) → atteinte « longueur dépendante » avec prédominance de l'atteinte sensitive (épicritique + nociceptive), le plus souvent symétrique, abolition ascendante des ROT 7. Polyradiculoneuropathie (polyradiculonévrite) → déficit sensitivomoteur le plus souvent bilatéral et symétrique, à la fois proximal et distal avec abolition diffuse des ROT 8. Atteinte des ganglions rachidiens (neuronopathie sensitive ou ganglionopathie) → déficit sensitif pur sans répartition logique (anatomique) de l'atteinte, parfois très étendue et même multifocale

Résumé de la stratégie (organigramme du CEN)

A



DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Orientation initiale

A

Faire préciser :

- Le mode de survenue +++ :
 - Brutal → cause **vasculaire** (ou traumatique, mais contexte évident)
 - Progressif en jours-semaines → origine **infectieuse, inflammatoire ou tumorale**
 - Insidieux en mois-années → origine **dégénérative** (voire héréditaire)
- L'évolution : stable, lente ou rapide, rechutes, amélioration
- Le terrain

Examens complémentaires

A

À choisir selon l'orientation étiologique :

- **Imagerie du SNC** : IRM = examen de référence, avec séquences/coupes/zones à préciser selon la suspicion
- **ENMG** = examen de référence pour le SNP :

SNP	JNM	Muscle
Détection : recherche de tracés neuro-gènes = pauvres et accélérés Stimulodétection : amplitudes motrices et sensitives, vitesses de conduction motrices Mécanisme :	Recherche de bloc neuro-musculaire par stimulation répétée : <ul style="list-style-type: none"> - À basse fréquence (3 Hz) : décrément typique de la myasthénie 	Détection : recherche de tracés myogènes = brefs et polyphasiques Stimulodétection : amplitudes motrices basses

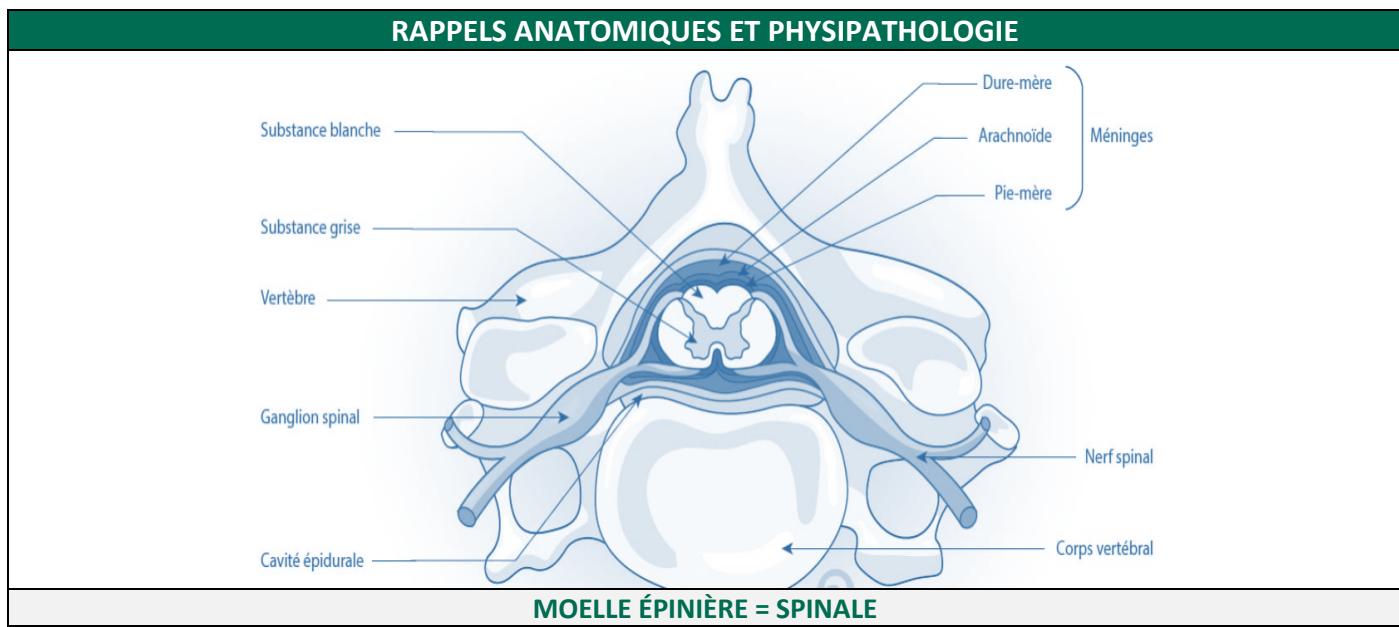
	Axonal = vitesse de conduction normale mais potentiels diminués Demyélinisant = ralentissement voire bloc de conduction, potentiels préservés	- À haute fréquence (6-10 Hz) : incrément des blocs présynaptiques comme le Lambert-Eaton	mais amplitudes sensitives normales
<ul style="list-style-type: none"> ▪ PL, en cas d'atteinte proximale ou de suspicion d'atteinte inflammatoire ou infectieuse du SNP (PRNA, méningoradiculite) ; ou d'atteinte inflammatoire ou infectieuse du SNC (SEP ++) ▪ Bio : examens très variés selon le contexte, dont immunologiques ▪ Biopsie (neuro)musculaire permettant la confirmation histo d'un sd neurogène périph ou myogène, ou d'arguments clés pour le diagnostic étiologique. Biopsie neuromusculaire envisagée uniquement en cas d'atteinte clinique/ENMG des fibres sensitives car risque de complications (hypoesthésie séquellaire, difficultés de cicatrisation...) donc discutée en milieu neuro au cas par cas en fonction de l'âge, de l'évolutivité de l'atteinte et des hypothèses diagnostiques (accessibilité à une thérapeutique) 			

Coups de pouce du rédacteur :

Item un peu fourre-tout mais qui contient des définitions à bien connaître, notamment le regroupement syndromique des déficits qu'il faut maîtriser sur le bout des doigts +++ car les pièges en sémio neuro sont très faciles à poser (2-3Q de sémio pure aux ECN 2022 en début de DP...). Je vous conseille de revoir cet item en le groupant avec les autres items du SNP qui sont au début du CEN et avec la partie radiculopathies de rhumato ; et de bien revoir votre anatomie du SN avant de vous lancer car cela vous aidera à tout visualiser et donc à mieux retenir. Ce n'est pas facile mais c'est vraiment rentable d'y accorder du temps car une fois compris, les réponses ne feront aucun doute pour vous ! Bon courage.

FICHE E-LISA N°93

Item 93 – COMPRESSION MÉDULLAIRE NON TRAUMATIQUE ET SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL



- Fait partie du **SNC** : prolonge le tronc cérébral au niveau du trou occipital = *foramen magnum* et se termine par le **cône terminal** en regard du **disque L1-L2**
- Organisation :
 - **Voies longues** de substance blanches longitudinalement
 - **Myélonères** ou **métamères** : **racines** spinales sensitive = *dermatome* et motrice = *myotome* transversalement, sortant à chaque étage par les trous de conjugaison (31 paires de nerfs spinaux pour 29 vertèbres)
- Chemine dans un canal ostéo-ligamentaire inextensible, + **courte que le canal rachidien** → décalage entre le métamère et le niveau de la vertèbre (ex. : métamère T12 en regard de la vertèbre T9)
- Entourée de : **pie-mère**, adhérente > **arachnoïde** + LCS > **dure-mère**, épaisse et résistante > espace extradural ou épidual (grasse et réseau veineux)

- **SUBSTANCE GRISE** :

- Centrale
- Divisée en **3 cornes** : (antérieure = motrice ; latérale de T1 à T3 = végétative ; postérieure = sensitive)

- **SUBSTANCE BLANCHE – 3 VOIES LONGUES** :

- Autour de la substance grise

FIBRES SENSITIVES		FIBRES MOTRICES
VOIE SPINO-THALAMIQUE = EXTRA-LÉMNISCALE	VOIE LÉMNISCALE	VOIE CORTICO-SPINALE = PYRAMIDALE
<ul style="list-style-type: none"> - Fibres ascendantes - Sensibilité thermo-algique et tact protopathique (<i>grossier</i>) - Décussation à chaque métamère (= croise la ligne médiane) - Chemine dans cordon latéral du côté opposé à l'entrée de la racine 	<ul style="list-style-type: none"> - Fibres ascendantes - Sensibilité profonde, proprioceptrice (étirement, pression, vibration, perception des formes) et tact épicritique (toucher fin) - Décussation dans tronc cérébral (moelle allongée = bulbe) - Chemine dans cordon postérieur du côté homolatéral à l'entrée de la racine 	<ul style="list-style-type: none"> - Fibres descendantes - Décussation dans tronc cérébral (moelle allongée = bulbe) - Chemine dans cordon latéral du côté homolatéral à la sortie de la racine
<ul style="list-style-type: none"> ■ PHYSIOPATHOLOGIE : compression → atteinte mécanique d'une racine spinale + interruption d'une ou plusieurs voies longues 		

Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®

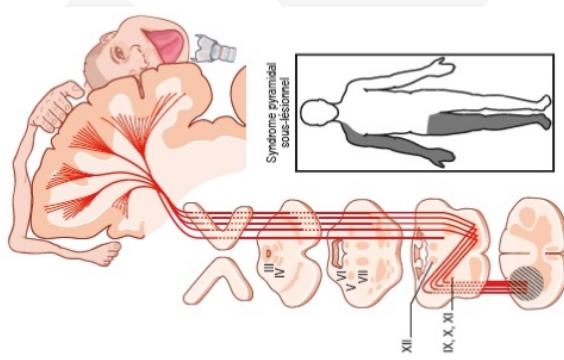
QUEUE DE CHEVAL

- Fait partie du **SNP : racines spinales L2 à L5 aux racines sacrées**, en aval du cône terminal → **après vertèbre L2, plus de moelle +++**
- **PHYSIOPATHOLOGIE** : atteinte neurogène **péripherique**, pluri-radiculaire

COMPRESSION MÉDULLAIRE	SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL
<ul style="list-style-type: none">■ Atteinte neurogène PÉRIPHÉRIQUE ET CENTRALE■ Syndrome RADICULAIRE par compression de la racine■ Syndrome SOUS-LÉSIONNEL par compression de la moelle■ Syndrome RACHIDIEN	<ul style="list-style-type: none">■ Atteinte neurogène PÉRIPHÉRIQUE■ Syndrome RADICULAIRE par compression de racines■ Troubles VÉSICO-SPHINCTÉRIENS si atteinte de racines sacrées

COMPRESSION MÉDULLAIRE NON TRAUMATIQUE

Clinique	SYNTHÈSE		SYNTHÈSE
	SYNTHÈSE LÉSIONNEL	SYNTHÈSE SOUS-LÉSIONNEL	
A	<ul style="list-style-type: none"> ■ Atteinte radiculaire PÉRIPHÉRIQUE ■ Valeur localisatrice ++, de territoire précis correspondant à un dermatome/myotome ■ Atteinte sensitive : <ul style="list-style-type: none"> - Douleur à type de brûlures/picotements, en éclairs/salves, impulsives à la toux, ↓ avec activité physique, ↑ au repos, ++ la nuit, à heures fixes - Paresthésies - +/- hypo-/anesthésie polymodale en bande ■ Atteinte motrice : <ul style="list-style-type: none"> - Déficit moteur - Abolition ROT - +/- Amyotrophie 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Atteinte médullaire CENTRALE (voies longues et fonctions végétatives) en-dessous de la lésion ■ Atteinte sensitive : <ul style="list-style-type: none"> - Souvent incomplet avec niveau sensitif net (qui remonte progressivement jusqu'au niveau lésionnel) - Atteinte voie spino-thalamique : picotements, sensation de striction, de ruisseaulement d'eau glacée ou de brûlure +/- S. de LHERMITTE = décharge électrique le long du rachis et des membres à la flexion du cou - Atteinte lemniscale = ataxie proprioceptive : impression marche sur du coton, instable, + marquée à l'occlusion des yeux = S. de ROMBERG ■ Atteinte motrice : SD PYRAMIDAL <ul style="list-style-type: none"> - Intensité variable, cotée de 0 à 5 : de la simple fatigabilité à la marche, difficulté à la course, lâchage d'objets, cédant au repos à la gêne douloureuse = claudication intermittente méduillaire puis progressivement, para-/tetra-parésie/plégie avec hypertonie spastique - ROT vifs, diffus et polyclinétiques : - Abolition réflexes cutanés abdominaux - Irritation pyramidale : s. de HOFFMAN et/ou s. de BABINSKI <p style="color: yellow;">⚠ Si compression aiguë : choc spinal = PARAPLÉGIE FLASQUE dans un 1^{er} temps</p>	<ul style="list-style-type: none"> ■ Inconstant ■ Valeur localisatrice ■ Douleur : horaires peu spécifiques, mécaniques et/ou inflammatoires, permanente et fixe, à type de tiraillement, pesanteur, impulsive à la toux, ↑ à la percussion des épineuses ou des m. paravertébraux ■ Raideur segmentaire du rachis, très précoce ■ Déformation segmentaire (cyphose, scoliose, torticolis) ■ Peu ou pas sensible aux antalgiques usuels <p style="color: yellow;">⚠ Si compression aiguë : choc spinal = PARAPLÉGIE FLASQUE dans un 1^{er} temps</p> <ul style="list-style-type: none"> - Tardifs, sauf si atteinte cône terminal - Vessie neurologique CENTRALE <ul style="list-style-type: none"> → hyperactivité vésicale : pollakiurie, nycturie → hyperactivité détrusoriennne (atteinte cône terminal) : dysurie voire rétention par dyssynergie vésico-sphinctérienne - Troubles sexuels : érection, ejaculation, dyspareunies par sécheresse vaginale - Constipation



FORMES TOPOGRAPHIQUES SELON LA HAUTEUR B

	C1-C4	C5-T1	Dorsale	Lombo-sacrée	Cône terminal
Sd lésionnel	Paralysie diaphragmatique (ou hoquet), du SCM et du m. trapèze	Névralgie cervico-brachiale	Névralgie intercostale, douleur en ceinture thoracique + anesthésie en bande	Paralysie m. quadriceps et abolition ROT rotulien	Paralysie m. psoas Troubles sensitifs de niveau T12-L1 (névralgie génito-fémorale = L1)
Sd sous-lésionnel	Tétraplégie spastique	Paraplégie spastique, s. de LHÉRMITE ⚠️ S. de CLAUDE-BERNARD-HORNER (CBH) homolatéral si compression en C8-T1	Paraplégie spastique	ROT achilléens vifs S. de Babinski bilatéral Troubles vésico-sphinctériens	Abolition réflexes cutanés abdominaux S. de Babinski bilatéral Troubles vésico-sphinctériens constants et sévères

FORMES TOPOGRAPHIQUES SELON LA LARGEUR B

Syndrome de BROWN-SEQUARD	Syndrome CORDONAL POSTÉRIEUR	Syndrome de SCHNEIDER	Syndrome CENTRO-MÉDULLAIRE
= Hémisection de moelle - Sd pyramidal + sd cordonal postérieur HOMOLAT à la lésion - Déficit spino-thalamique CONTROLAT	= Atteinte voie lemniscale - Troubles de l'équilibre par ataxie proprioceptive	= Contusion médullaire antérieure - Décompensation aiguë post-traumatique d'un canal lombaire étroit - Atteinte motrice ++ : tétraparésie à prédominance brachiale	- En cas de syringomyélie = interruption segmentaire de la décussation du faisceau spinothalamique - Déficit bilatéral suspendu de la sensibilité thermo-algique - ⚠️ Conservation de la sensibilité au toucher

Examens B	<ul style="list-style-type: none"> · Imagerie : <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr style="background-color: #e0f2e0;"> <th style="text-align: center; width: 30%;">Examens</th><th style="text-align: center; width: 30%;">IRM +++ (T1, T2, gado)</th><th style="text-align: center; width: 30%;">Autres</th></tr> </thead> <tbody> <tr> <td></td><td> <ul style="list-style-type: none"> - Examen de référence, à réaliser en urgence +++ < 24h - Très bonne sensibilité pour os, disque, ligaments, contenu intra-canalaire - <u>Topographie lésionnelle</u> : épidurale ou intra-durale qui peut être intra- ou extra-médullaire - Signe de souffrance médullaire : hypersignal T2 - Recherche critères d'instabilité : atteinte mur postérieur, pédicule ou fracture → oriente le geste chirurgical - Rehaussement au gadolinium : origine tumorale ou inflammatoire, + rarement infectieuse </td><td> <ul style="list-style-type: none"> - TDM injecté : très performant pour l'os, peu sensible pour contenu intra-canalair et tissus mous - Myéloscanne = TDM rachis avec injection intra-thécale de produit de contraste : indiqué si CI à l'IRM - Radiographies du rachis : plus réalisées car remplacées par TDM, parfois utiles en clichés dynamiques (flexion/extension) pour rechercher une instabilité - Potentiels évoqués somesthésiques et moteurs : pas en 1^{re} intention - <u>Angiographie</u> : indication exceptionnelle, pour rechercher malformation vasculaire, localiser l'artère d'Adamkiewicz avant acte invasif </td></tr> <tr> <td></td><td> <ul style="list-style-type: none"> ■ Biologie : <ul style="list-style-type: none"> - Recherche syndrome inflammatoire biologique - Bilan pré-opératoire - ⚠ PL formellement CI </td><td></td></tr> </tbody> </table>	Examens	IRM +++ (T1, T2, gado)	Autres		<ul style="list-style-type: none"> - Examen de référence, à réaliser en urgence +++ < 24h - Très bonne sensibilité pour os, disque, ligaments, contenu intra-canalaire - <u>Topographie lésionnelle</u> : épidurale ou intra-durale qui peut être intra- ou extra-médullaire - Signe de souffrance médullaire : hypersignal T2 - Recherche critères d'instabilité : atteinte mur postérieur, pédicule ou fracture → oriente le geste chirurgical - Rehaussement au gadolinium : origine tumorale ou inflammatoire, + rarement infectieuse 	<ul style="list-style-type: none"> - TDM injecté : très performant pour l'os, peu sensible pour contenu intra-canalair et tissus mous - Myéloscanne = TDM rachis avec injection intra-thécale de produit de contraste : indiqué si CI à l'IRM - Radiographies du rachis : plus réalisées car remplacées par TDM, parfois utiles en clichés dynamiques (flexion/extension) pour rechercher une instabilité - Potentiels évoqués somesthésiques et moteurs : pas en 1^{re} intention - <u>Angiographie</u> : indication exceptionnelle, pour rechercher malformation vasculaire, localiser l'artère d'Adamkiewicz avant acte invasif 		<ul style="list-style-type: none"> ■ Biologie : <ul style="list-style-type: none"> - Recherche syndrome inflammatoire biologique - Bilan pré-opératoire - ⚠ PL formellement CI 	
Examens	IRM +++ (T1, T2, gado)	Autres								
	<ul style="list-style-type: none"> - Examen de référence, à réaliser en urgence +++ < 24h - Très bonne sensibilité pour os, disque, ligaments, contenu intra-canalaire - <u>Topographie lésionnelle</u> : épidurale ou intra-durale qui peut être intra- ou extra-médullaire - Signe de souffrance médullaire : hypersignal T2 - Recherche critères d'instabilité : atteinte mur postérieur, pédicule ou fracture → oriente le geste chirurgical - Rehaussement au gadolinium : origine tumorale ou inflammatoire, + rarement infectieuse 	<ul style="list-style-type: none"> - TDM injecté : très performant pour l'os, peu sensible pour contenu intra-canalair et tissus mous - Myéloscanne = TDM rachis avec injection intra-thécale de produit de contraste : indiqué si CI à l'IRM - Radiographies du rachis : plus réalisées car remplacées par TDM, parfois utiles en clichés dynamiques (flexion/extension) pour rechercher une instabilité - Potentiels évoqués somesthésiques et moteurs : pas en 1^{re} intention - <u>Angiographie</u> : indication exceptionnelle, pour rechercher malformation vasculaire, localiser l'artère d'Adamkiewicz avant acte invasif 								
	<ul style="list-style-type: none"> ■ Biologie : <ul style="list-style-type: none"> - Recherche syndrome inflammatoire biologique - Bilan pré-opératoire - ⚠ PL formellement CI 									

Étiologies B	CAUSES EXTRA-DURALES						
	TUMORALES	DÉGÉNÉRATIVES					
	<ul style="list-style-type: none"> - Causes les + fréquentes - Mécanisme : envahissement épidural ou fracture pathologique - Métastases des cancers ostéophiles (<i>ostéolyse ou ostéocondensation</i>) <p>astuce : PPSTR</p> <ul style="list-style-type: none"> Poumon Prostate Sein Thyroïde Rein <ul style="list-style-type: none"> - Hémopathies malignes : myélome, plasmocytome, lymphome non hodgkinien - Primitives : malignes (chordome, sarcome), bénignes 	<ul style="list-style-type: none"> - Myélopathie cervico-arthrosique H > 50 ans - Hernie discale (thoracique et cervicale ++) 					
	INFECTIEUSES	VASCULAIRES					
	<ul style="list-style-type: none"> - Spondylodiscite avec épidurite : s. aureus le + souvent, tuberculose = mal de Pott 	<ul style="list-style-type: none"> - Hématome épidural (TTT anticoagulant ou post-PL) 					
CAUSES INTRA-DURALES EXTRA-MÉDULLAIRES							
TUMORALES BÉGINES		INFLAMMATOIRES					
<ul style="list-style-type: none"> - Méningiome : F > 50 ans, thoracique ++, typiquement troubles de la marche progressifs - Neurinome ou schwannome : H et F de tout âge, cervical ++, sd radiculaire marqué 		<ul style="list-style-type: none"> - Sarcoïdose - Post-méningite 					
CAUSES INTRA-DURALES INTRA-MÉDULLAIRES							
Rares, adulte jeune							
TUMORALES		VASCULAIRES					
<ul style="list-style-type: none"> - Épendymome - Astrocytome - Lipome - Métastase 		<ul style="list-style-type: none"> - Syringomyélie : cavité intra-médullaire où circule le LCS ; parfois associé à une <i>malformation d'Arnold-Chiari</i> 	<ul style="list-style-type: none"> - Malformation artério-veineuse - Cavernome - Fistule artério-veineuse durale - Hématome sous-dural 				
Diagnostic différentiel B	À IRM MÉDULLAIRE ANORMALE	À IRM MÉDULLAIRE NORMALE					
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Myérite inflammatoire (SEP) ▪ Myérite infectieuse (neuro-syphilis) ▪ Ischémie/infarctus médullaire ▪ Maladie de Biermer (sclérose combinée médullaire) 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ SLA = maladie de Charcot ▪ Méningiome de la faux du cerveau à extension bilatérale : paraparésie ▪ Claudication intermittente d'origine vasculaire (AOMI) ou radiculaire (canal lombaire étroit) → pour faire la différence : claudication DOULOUREUSE (vs purement motrice de la compression médullaire) 					
Traitement B	<ul style="list-style-type: none"> - Urgence diagnostique +++ et urgence thérapeutique ++ (en fonction de la cinétique d'installation) ▪ <u>Aiguë</u> : tumeur vertébro-épidurale maligne, épiderite infectieuse, hématome épidural ▪ <u>Subaiguë</u> : tumeur intradurale intra-médullaire, fistule artério-veineuse durale ▪ <u>Chronique</u> : myélopathie cervico-arthrosique, syringomyélie, tumeur intra-durale extra-médullaire bénigne 						
	<table border="1"> <thead> <tr> <th>Mesures générales</th> <th>Chirurgie : 3 objectifs</th> <th>Traitements complémentaires</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td> <ul style="list-style-type: none"> - Éviter facteurs d'aggravation : aliment et immobilisation par minerve/ corset si fracture instable - Prévention complications de décubitus - Sonde urinaire si troubles vésico-sphinctériens </td><td> <ol style="list-style-type: none"> 1. Décompression médullaire 2. Stabilisation si fracture instable (ostéosynthèse) 3. Prélèvements pour confirmation diagnostique </td><td> <ul style="list-style-type: none"> - Radiothérapie si métastase - ATB si épiderite infectieuse - Rééducation +++ </td></tr> </tbody> </table>	Mesures générales	Chirurgie : 3 objectifs	Traitements complémentaires	<ul style="list-style-type: none"> - Éviter facteurs d'aggravation : aliment et immobilisation par minerve/ corset si fracture instable - Prévention complications de décubitus - Sonde urinaire si troubles vésico-sphinctériens 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Décompression médullaire 2. Stabilisation si fracture instable (ostéosynthèse) 3. Prélèvements pour confirmation diagnostique 	<ul style="list-style-type: none"> - Radiothérapie si métastase - ATB si épiderite infectieuse - Rééducation +++
Mesures générales	Chirurgie : 3 objectifs	Traitements complémentaires					
<ul style="list-style-type: none"> - Éviter facteurs d'aggravation : aliment et immobilisation par minerve/ corset si fracture instable - Prévention complications de décubitus - Sonde urinaire si troubles vésico-sphinctériens 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Décompression médullaire 2. Stabilisation si fracture instable (ostéosynthèse) 3. Prélèvements pour confirmation diagnostique 	<ul style="list-style-type: none"> - Radiothérapie si métastase - ATB si épiderite infectieuse - Rééducation +++ 					

SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL

Clinique A	SYNDROME LÉSIONNEL	SYNDROME RACHIDIEN
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Atteinte PÉRIPHÉRIQUE pluri-radiculaire +++, uni- ou bilatéral, souvent asymétrique ▪ Atteinte sensitive : <ul style="list-style-type: none"> - Douleur - Paresthésies - Hypo-/anesthésie polymodale : MI ou « en selle » (= périnée + OGE) caractéristique +++ <ul style="list-style-type: none"> • L2 : face médiale cuisse • L3 : fesse + face antérieure cuisse • L4 : fesse + face antéro-médiale cuisse et jambe • L5 : fesse + face postérieure cuisse + face antéro-latérale jambe + face dorsale pied + hallux • S1 : fesse + face postérieure cuisse et jambe + talon + face plantaire pieds + orteils sauf hallux ▪ Atteinte motrice : <ul style="list-style-type: none"> - Déficit moteur, atteinte flasque et hypotonique : <ul style="list-style-type: none"> • L2 : extension cuisse • L3-L4 : extension genou • L5 : dorsiflexion cheville • S1 : flexion plantaire - Abolition ROT : <ul style="list-style-type: none"> • Rotulien = L4 • Achilléen = S1 - Abolition réflexe périnéaux : <ul style="list-style-type: none"> • Bulbo-caverneux ou clitorido-anal = S3 • Anal = S4 - Amyotrophie ▪ Troubles génito-sphinctériens → S2-S5 : <ul style="list-style-type: none"> - Souvent précoces ++ - Vessie neurologique PÉRIPHÉRIQUE (S3 +++) → hypocontractile : dysurie, rétention d'urines (⚠ miction par regorgement), incontinence urinaire par perte de sensation - Constipation ou incontinence anale (S4 +++) ; hypotonie au TR - Troubles sexuels (S2 +++) 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Douleur : spontanée + provoquée, mécaniques, inflammatoires ou mixtes, rebelle aux antalgiques ▪ Raideur segmentaire ▪ +/- Déformation segmentaire
	⚠ Pas de signes centraux +++	
Examens B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Urgence diagnostique +++ : toute atteinte sensitivo-motrice des MI est un sd de la queue de cheval JPDC +++ ▪ Imagerie : IDEM compression médullaire, IRM en 1^{ère} intention et en urgence ++ <ul style="list-style-type: none"> <u>Quelques différences</u> : - Radiculo-scanner - ENMG : si doute avec sd de Guillain-Barré ou SLA - PL uniquement après avoir éliminé compression : pour recherche polyradiculonévrite ▪ Biologie : bilan pré-opératoire 	

Étiologies B	CAUSES EXTRA-DURALES		CAUSES INTRA-DURALES			
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ <u>Dégénératives</u> : hernie discale +++ (cause la + fréquente, installation trouble neurologique souvent brutale par exclusion de la hernie) ; canal lombaire étroit (= sténose arthrosique du canal rachidien) ▪ <u>Tumorales</u> : idem ▪ <u>Infectieuses</u> avec épidurite ▪ <u>Vasculaires</u> : hématome épidural 		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Neurinome ▪ Méningiome ▪ Épendy dome ▪ Hématome sous-dural 			
Diagnostic différentiel B	COMPRESSION MÉDULLAIRE LENTE ET SYNDROME DU CÔNE TERMINAL ++++					
		COMPRESSION MÉDULLAIRE	SD CÔNE TERMINAL			
	Sd rachidien	OUI	OUI			
	Sd lésionnel	OUI	++ atteinte racine L1 et abolition réflexe crémastérien			
	Sd sous-lésionnel	OUI	++ atteinte poly-radiculaire L2 à S5			
	Vessie neurologique	Centrale	NON +++			
	SLA		POLYRADICULONÉVRITE/SD GUILLAIN-BARRÉ			
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Atteinte motrice périph <u>ET</u> centrale ▪ Ø douleur radiculaire ▪ IRM normale ; ENMG +++ pour dg 		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Extension progressive ASCENDANTE des troubles ▪ IRM normale ; PL et ENMG +++ pour dg 			
Traitements B	IDEM compression médullaire					
RÉÉDUCATION B						
<ul style="list-style-type: none"> ▪ <u>Handicap locomoteur</u> : <ul style="list-style-type: none"> - Rééducation locomotrice +++ : kinésithérapie, ergothérapie - TTT spasticité : éviter attitudes vicieuses, déformations orthopédiques (rétractions musculo-tendineuses et capsulaires) → mobilisations, myorelaxants, traitement focal par injections de toxine botulique... - Aide technique à la marche (canne, déambulateur), appareillage (orthèse), fauteuil roulant ▪ <u>Troubles pelvi-périnéaux séquellaires</u> : <ul style="list-style-type: none"> - Troubles vésico-sphinctériens : anticholinergiques si hyperactivité vésicale et alpha-bloquants et/ou autosondages si dysuries - Troubles ano-rectaux : laxatifs, suppositoires voire irrigations trans-anales ▪ <u>Traitements douleurs neuropathiques</u> ▪ <u>Prévention des complications de décubitus</u> : <ul style="list-style-type: none"> - Maladie thrombo-embolique : anticoagulation préventive ≥3 mois, bas de contention et pressothérapie - Prévention des escarres : bonne installation, nursing, lutte contre l'incontinence, coussins et matelas anti-escarres, prise en charge de la dénutrition - Prévention des déformations orthopédiques et enraïdissements : mobilisations, postures - Complication respiratoire : sd restrictif dans les atteintes hautes, EFR et gazométrie - Complication cardio-vasculaire : lutte contre hypotension orthostatique, ceinture abdominale 						

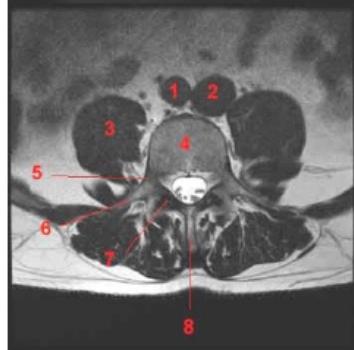
ICONOGRAPHIE

**IRM
normale**



IRM lombaire en coupe sagittale (T2)

- 1-Corps vertébral
- 2-Disque intervertébral
- 3-Canal rachidien
- 4-Moelle épinière
- 5-Apophyse épineuse



IRM lombaire en coupe axiale (T2)

- 1-Veine cave inférieure
- 2-Aorte
- 3-Psoas
- 4-Corps vertébral
- 5-Pédicule
- 6-Processus transverse
- 7-Lame
- 8-Processus épineux

**Compression
médullaire**

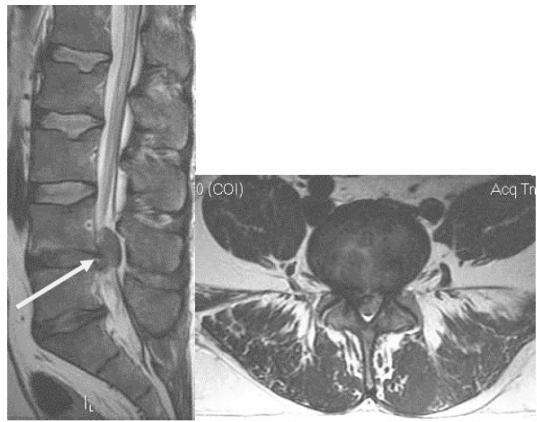


IRM coupe sagittale T2

**Myélopathie cervicarthrosique
(C3-C4, C5-C6, C6-C7) avec souffrance
médullaire (hypersignal centromédullaire)**

**Sd de la
queue de
cheval**

Hernie discale exclue L4-L5



IRM coupe sagittale et axiale T2

**Volumineuse hernie discale L4-L5 droite
comprimant les racines de la queue de cheval**



IRM coupes sagittales (gauche) et axiale (droite) T2

**Hernie discale C4-C5, latéralisée à gauche,
comprimant la moelle et la racine C5 à gauche**

CLINIQUE DU SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL

« DADA »

- Douleur radiculaire/pluri-radiculaire
- Abolition des ROT
- Déficit moteur
- Anesthésie en selle, incontinence

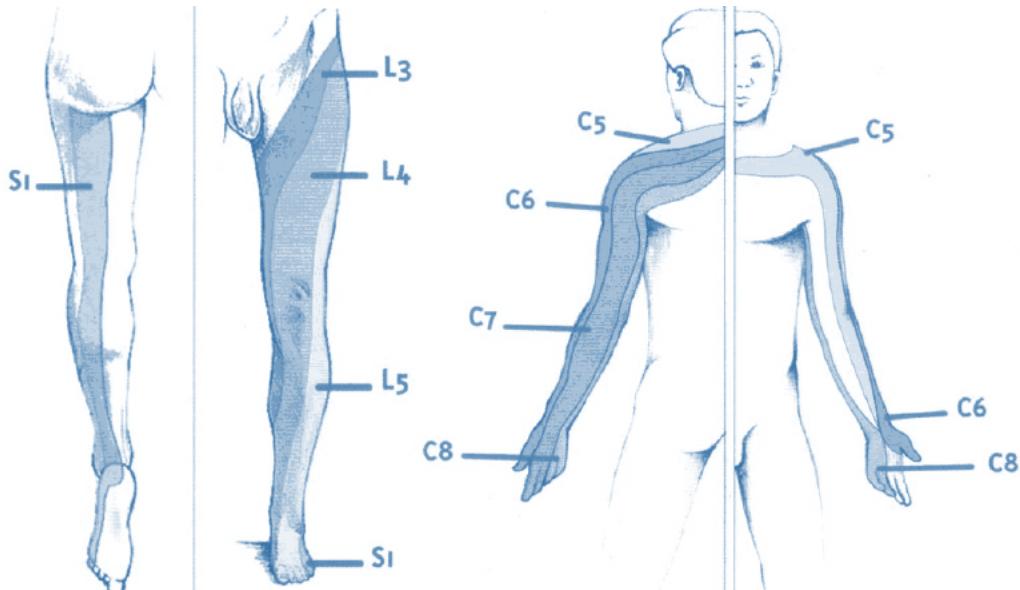
ÉTIOLOGIES DE SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL

« INCOMMODE »

- Infection
- Neurinome
- Canal
- LOmbaire étroit
- Méningiome
- Métastase
- Os
- Discal hernie
- Ependymome

Item 95 – RADICULALGIE ET SYNDROME CANALAIRE

RAPPEL ANATOMIQUE



DÉFINITIONS A

- **Radiculopathie** : ensemble de symptômes liés à la souffrance d'une **racine spinale**, entre l'émergence de la moelle épinière et le foramen intervertébral
 - **Plexopathie** : ensemble de symptômes liés à la souffrance d'un **plexus** = anastomose complexes de plusieurs racines spinales
 - **Syndrome canalaire** : ensemble de symptômes liés à la souffrance d'un **nerf périphérique**, dans un défilé anatomique étroit et inextensible
- Atteinte **sensitive, motrice, végétative ou mixte**

RADICULALGIE

Définition et anatomie A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Radiculalgie : <ul style="list-style-type: none"> - Douleur +/- paresthésies sur le trajet d'un dermatome = territoire sensitif spécifique, innervé par une racine spinale unique ⚠ Le trajet peut être tronqué - Unilatérale, le + souvent - Mécanique typiquement, impulsive à la toux/défécation ; inflammatoire et/ou neuropathique - Aiguë ou chronique <p>☞ Souvent au MI, lombo-radiculalgie = associée à des douleurs lombaires</p> <p>☞ Douleur pluri-radiculaire des MI apparaissant à la marche = claudication intermittente dououreuse, calmée par l'arrêt et le repos dans un contexte de lombalgies chroniques fait évoquer une souffrance radiculaire multiple dans le cadre d'un canal lombaire étroit</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Atteinte sensitive et/ou motrice dans le territoire de la racine spinale : <ul style="list-style-type: none"> - Hypo-/anesthésie - Déficit de force musculaire minime ou modéré (⚠ complet et aigu en cas de lombosciatique paralysante), amyotrophie
---------------------------------	---

À coter par le « testing musculaire »

0	Déficit moteur complet, pas de contraction musculaire.
1	Contraction musculaire perceptible, pas de mouvement.
2	Mouvement si l'on compense l'effet de la pesanteur.
3	Mouvement possible contre la pesanteur, mais non contre résistance.
4	Mouvement possible contre résistance mais de force diminuée.
5	Pas de déficit moteur.

- ↓ ou abolition ROT

- Formes topographiques :

Névralgies cervico-brachiales (NCB)

Racine	Trajet douleur Territoire sensitif	Déficit moteur	ROT
C5	Face latérale épaule et bras	Abduction épaule (<i>deltoïde</i>)	Bicipital
C6	Face antérieure bras Face antéro-latérale avant-bras Pouce	Flexion coude (<i>biceps brachial</i>)	Stylo-radial
C7	Face postérieure bras et avant-bras 2 ^{ème} et 3 ^{ème} doigts	Extension coude (<i>triceps brachial</i>) Extension poignet et doigts	Tricipital
C8-T1	Face médiale bras et avant-bras 4 ^{ème} et 5 ^{ème} doigts	Flexion/abduction/ adduction des doigts (<i>fléchisseurs des doigts/interosseux</i>)	Ulno-pronateur

Lombocruralgie (L3-L4) / Lombosciatique (L5-S1)

Racine	Trajet douleur Territoire sensitif	Déficit moteur	ROT
L2	Fesse Face interne cuisse	Flexion cuisse (<i>psoas</i>)	–
L3	Fesse Face antérieure cuisse Face médiale genou	Extension genou (<i>quadriceps fémoral</i>)	Rotulien
L4	Fesse Face antéro-latérale cuisse Face antérieure du genou Face antéro-médiale jambe	Extension genou Flexion dorsale cheville (<i>tibial antérieur</i>)	Rotulien
L5	Fesse Face latérale cuisse et jambe Face dorsale pied et orteils	Flexion dorsale cheville (<i>marche sur les talons</i>) Extension orteils, éversion pied (<i>fibulaires</i>)	–
S1	Fesse Face postérieure cuisse et jambe Face plantaire, bord latéral pied et 5 ^{ème} orteil	Flexion plantaire pied (<i>triceps sural, marche sur les pointes</i>)	Achilléen
S2-3-4	Périnée	Détrusor, sphincter urétral et anal	Anal Bulbo-/clitorido-anal

Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®

	COMMUNES	SYMPTOMATIQUES
Étiologies A A	<ul style="list-style-type: none"> - Causes dégénératives +++ : arthrosique et/ou discale +++ (conflit disco-radiculaire par hernie discale, sans cause déclenchante au niveau du rachis cervical ou après un traumatisme sportif, ++ chez sujet jeune 20-40 ans) → sténose progressive du canal vertébral 	<ul style="list-style-type: none"> - Causes tumorales : métastases +++, hémangiome, chordome, myélome, neurinome +++, méningiome, épendymome - Causes infectieuses : spondylodiscite, épidurite, abcès (zona, Lyme, VIH) - Causes traumatiques : fracture, luxation - Inflammatoire : polyarthrite rhumatoïde
Dg différentiel B B	<p>Aux membres supérieurs</p> <ul style="list-style-type: none"> - Pathologie de la coiffe des rotateurs, omarthrose - Plexopathies - Sd canalaires : canal carpien - Épicondylalgie 	<p>Aux membres inférieurs</p> <ul style="list-style-type: none"> - Coxarthrose, gonarthrose - Sd canalaires : méralgie paresthésique (= compression du n. cutané latéral de la cuisse sous le ligament inguinal) - Tendinopathie/bursite du m. moyen glutéal - Hématome ou abcès du psoas - Anévrisme de l'aorte, AOMI (claudication intermittente ↗ palpation des pouls) - Envahissement tumoral par contiguïté - Névrite infectieuse (zona, Lyme) - Neuropathie périphérique diabétique
Examen clinique A	<ol style="list-style-type: none"> 1. Signes rachidiens : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Spontanés : contracture des muscles para-vertébraux, effacement lordose lombaire, inflexion latérale du côté opposé à la douleur ▪ Limitation des mouvements : mesure distance doigts-sol ou indice de Schöber, inflexions latérales, syndrome articulaire postérieur (<i>douleur à l'hyperextension rachidienne</i>) 2. Signes radiculaires : <ul style="list-style-type: none"> ▪ S. de Lasègue : en décubitus dorsal, élévation du MI reproduit la radiculalgie L4, L5 ou S1 ▪ S. de Léri : en décubitus ventral, hyperextension de la cuisse sur le bassin, genou à 90° reproduit la radiculalgie L3 ou L4 ▪ Déficit sensitivo-moteur du territoire atteint 	
Critères de gravité (4) A	<p>→ Urgences neurochirurgicales</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Associée à une compression médullaire : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Atteinte pyramidale = syndrome sous-lésionnel ▪ Troubles sensitifs et sphinctériens ▪ S. de Lhermitte, en cas de myélopathie cervicale 2. Associée à un sd de la queue de cheval : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Douleur, déficit sensitivo-moteur pluri-radiculaires ▪ Troubles urinaires (<i>perte ou rétention d'urines</i>), anaux (<i>constipation, incontinence</i>) et sexuels (<i>troubles de l'érection</i>) ▪ Insensibilité périnéale, hypo-/anesthésie en selle 3. Déficitaire ≤ 3/5, ! Radiculopathie PARALYSANTE : apparition d'un déficit monoradiculaire sévère en même temps que disparaît la radiculalgie → indication opératoire en urgence pour espérer récupération 4. Hyperalgique, résistante aux antalgiques de palier 3 	
Bilan d'imagerie A	<p>⚠ Pas d'exploration systématique</p> <p>☞ Indications :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Radiculalgie commune sans critère de gravité : après 6-8S d'évolution malgré TTT bien conduit <p>⚠ Discordance : LiSA : 8S / CEN : 6S / CFCOT : 6 à 8S</p> <ul style="list-style-type: none"> - Radiculalgie compliquée : EN URGENCE - Radiculalgie symptomatique (cf. drapeaux rouges, item 94 – rachialgies) 	

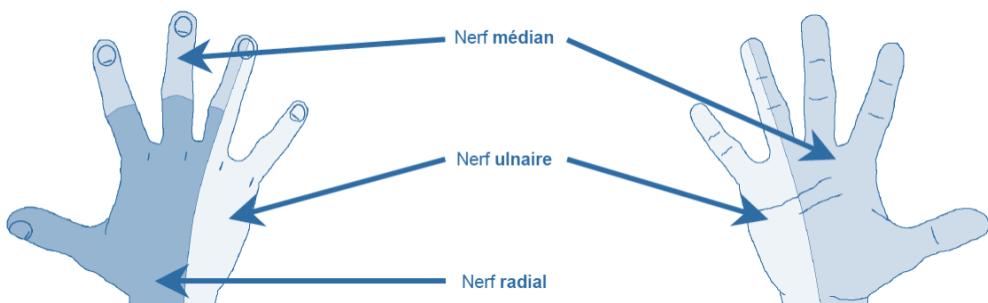
Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®

		<ul style="list-style-type: none"> ▪ IRM : en 1^{ère} intention, séquences T1 et T2 +/- injection de gadolinium ▪ Scanner : complément d'exploration, + performant pour l'analyse de l'os (<i>lyse ? fracture instable ? ostéophytes compressifs ?</i>) ▪ Radiographies standards : en position debout, face et profil, pour analyse de la statique rachidienne ▪ +/- ENMG : en cas de doute dg, pour préciser le niveau de l'atteinte radiculaire, pour différencier atteinte radiculaire/plexus 				
	Hernie discale à l'IRM B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Débord du disque intervertébral ▪ Plusieurs topographies : <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="text-align: center; background-color: #e0e0e0;">Plan transversal</th> <th style="text-align: center; background-color: #e0e0e0;">Plan sagittal</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td> <ul style="list-style-type: none"> - Médiane - Postéro-latérale ou para-médiane - Foraminale et extra-foraminale  <p>Hernie discale médiane</p>  <p>Hernie discale postéro-latérale</p>  <p>Hernie discale foraminale</p>  <p>Hernie discale extra-foraminale</p> </td> <td> <ul style="list-style-type: none"> - Migration ascendante/crâniale - Migration descendante/caudale - Hernie exclue : migration trans-ligamentaire, à travers une déchirure du ligament longitudinal postérieur  </td> </tr> </tbody> </table>	Plan transversal	Plan sagittal	<ul style="list-style-type: none"> - Médiane - Postéro-latérale ou para-médiane - Foraminale et extra-foraminale  <p>Hernie discale médiane</p>  <p>Hernie discale postéro-latérale</p>  <p>Hernie discale foraminale</p>  <p>Hernie discale extra-foraminale</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Migration ascendante/crâniale - Migration descendante/caudale - Hernie exclue : migration trans-ligamentaire, à travers une déchirure du ligament longitudinal postérieur 
Plan transversal	Plan sagittal					
<ul style="list-style-type: none"> - Médiane - Postéro-latérale ou para-médiane - Foraminale et extra-foraminale  <p>Hernie discale médiane</p>  <p>Hernie discale postéro-latérale</p>  <p>Hernie discale foraminale</p>  <p>Hernie discale extra-foraminale</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Migration ascendante/crâniale - Migration descendante/caudale - Hernie exclue : migration trans-ligamentaire, à travers une déchirure du ligament longitudinal postérieur 					
		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hernie : en hyposignal T1 et T2 ▪ Recherche compression sur une ou plusieurs racines voire tout le sac dural : <ul style="list-style-type: none"> - Refoulement/déplacement de la racine par la hernie - Effacement de la graisse épидurale péri-radiculaire - Effacement du LCS en cas de hernie très volumineuse comprimant le sac dural 				
TTT A	1^{ère} intention pendant 2 à 4 semaines	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Repos : minimal, poursuite si possible des activités quotidiennes ▪ TTT : antalgique palier 1 et 2 (palier 3 en 2^{ème} intention), AINS +/- myorelaxants ☞ <u>En cas de NCB</u> : cure courte 10-15 jours de corticoïdes possible ▪ +/- Contention orthopédique souple : minerve/ceinture lombaire ▪ Kinésithérapie à visée antalgique, <u>APRÈS</u> régression radiculalgie pour prévenir récidives : renforcement des muscles érecteurs du rachis, travail proprioceptif 				
	En cas d'échec	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Infiltration épidurale de corticoïdes radio-guidée (<i>si concordance radio-clinique +++</i>) ☞ <u>En cas de NCB</u> : rarement pratiquée car risque neurologique ▪ Chirurgie : amélioration des radiculalgies dans 80% des cas mais ⚠ pas d'action sur les lombalgies 				

SYNDROMES CANALAIRES

Physiopath
B
et étiologies
A

- Les territoires sensitifs et moteurs des troncs nerveux **ne dépassent pas la main ou le pied** !
sauf le territoire sensitif du n. fibulaire superficiel → face latérale de jambe



- **Compression d'un nerf périphérique dans un défilé anatomique étroit et inextensible**, occasionnant des **micro-traumatismes répétés**
 - Compressions mécaniques → **inflammation** chronique → **adhérences cicatricielles** entre épinière et structures de voisinage → lésions de traction/élongation
 - Compressions et tractions excessives → **altération micro-circulation sanguine + lésions intraneurales** (*transport axonal, gaine de myéline jusqu'à dégénérescence axonale*)
- **Étiologies :**
 - **Idiopathique** dans la majorité des cas +++
 - **Microtraumatismes répétés** favorisés par certains métiers

Sd du canal carpien	N. ulnaire au coude
<ul style="list-style-type: none"> → mouvements répétitifs en flexion/extension/rotation du poignet Conditionnement/emballage BTP (vibrations ++) → appui statique prolongé Secrétariat Conducteurs/routiers 	<ul style="list-style-type: none"> → mouvements répétitifs en flexion de coude → appui statique prolongé

- **Facteurs hormonaux** : grossesse (dernier trimestre), **ménopause**
- **Cal vicieux** après fracture du radius ; **arthrose** exubérante
- **Causes infiltratives** :
 1. **Ténosynovite inflammatoire** : PR, lupus, sclérodermie, goutte
 2. **Chondrocalcinose**
 3. Endocrinopathies : **hypothyroïdie**, diabète, acromégalie
 4. Amylose
 5. Insuffisance rénale chronique sous dialyse
- **Neuropathie génétique de susceptibilité à la pression** par délétion du gène PMP22

Tableaux cliniques

- **Chronique** : atteinte sensitivo-motrice avec douleur et/ou amyotrophie

- **Aiguë** :

- **Posturale** : à prédominance motrice, indolore
- **Inflammatoire** : atteinte sensitivo-motrice douloureuse → *rechercher vascularite*

⚠ Si atteinte motrice pure : dg doit être remis en cause

A	Sd du canal carpien	Atteinte du n. ulnaire au coude
Épidémio et terrain	<ul style="list-style-type: none"> - Compression n. médian par ligament annulaire antérieure du carpe - Le + fréquent - Atteinte bilatérale dans 30% des cas - Sex ratio : 3 F / 1 H - Âge moyen : 50 ans 	<ul style="list-style-type: none"> - Compression n. ulnaire dans la gouttière épitrochléo-olécrânienne - 2^{ème} + fréquent - Sex ratio équilibré - Âge moyen : 50 ans

	Symptômes	<ul style="list-style-type: none"> - Acroparesthésies dans les 3 premiers doigts et le bord latéral du 4^{ème} doigt + face palmaire de la main - Recrudescence nocturne ou favorisé par des postures en extension de poignet ; soulagement classique en secouant la main - Ø déficit neurologique, le + souvent - <u>Formes évoluées</u> : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hypoesthésie gênant la préhension fine ▪ Faiblesse musculaire de l'opposant et du court abducteur du pouce, lâchage d'objet, difficulté pour mettre les boutons ou tourner une clé dans une serrure ▪ Amyotrophie de l'éminence thénar 	<ul style="list-style-type: none"> - Acroparesthésies du bord médial du 4^{ème} et du 5^{ème} doigt + bord médial de la main - + Rarement, douleurs ascendantes au niveau de l'avant-bras - Recrudescence nocturne et favorisé par des postures en flexion de coude - Ø déficit neurologique, le + souvent - <u>Formes évoluées</u> : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hypoesthésie ▪ Faiblesse musculaire de l'adducteur du pouce et/ou des interosseux ▪ Amyotrophie éminence hypothénar, aspect en main de singe - <u>Stade ultime</u> : ▪ Paralysie du fléchisseur commun profond des 4^{ème} et 5^{ème} doigts 	
Tableaux cliniques	Examen clinique	<ul style="list-style-type: none"> - Test de Weber : discrimination spatiale de 2 points séparés : anormal si ≥ 6 mm - S. de Tinel : percussion de la face palmaire du poignet en extension → acroparesthésies - S. de Phalen : flexion forcée et maintenue des poignets, bras et avant-bras à l'horizontal → acroparesthésies 	<ul style="list-style-type: none"> - S. de Froment : le patient tient une feuille de papier dans la 1^{ère} commissure et doit fléchir le pouce pour la retenir (<i>atteinte adducteur pouce</i>) - S. du croisement : impossibilité de positionner le majeur par dessus l'index (<i>atteinte interosseux</i>) - Griffe ulnaire : extension de P1 et flexion de P2 et P3 (<i>atteinte fléchisseur commun profond</i>) - S. de Tinel à la gouttière épitrochléo-olécrânienne 	
	B	Atteinte n. fibulaire commun au col de la fibula	Atteinte n. radial dans la gouttière humérale	
	Clinique	<ul style="list-style-type: none"> - Douleurs et paresthésies de la face dorsale du pied et des 4 premiers orteils pouvant s'étendre à la face antéro-latérale de jambe - S. de Tinel au col de la fibula - Déficit loge antéro-latérale de jambe : muscles court et long fibulaire (éversion pied), tibial antérieur (flexion dorsale du pied), extenseurs des orteils et hallux 	<ul style="list-style-type: none"> - Douleur +/- paresthésies +/- hypoesthésies à la face dorsale de l'avant-bras et de la main (1^{er} espace interosseux) - Atteinte motrice distale, épargnant le triceps brachial avec déficit des muscle extenseurs du carpe, main tombante en col de cygne 	
	Étiologies	<ul style="list-style-type: none"> - Travail en position agenouillée (carreleurs) ; jambes croisées - Kyste synovial (écho ou IRM ++) - Vascularite 	<ul style="list-style-type: none"> - Fracture diaphyse humérus - Posturale = « paralysie des amoureux » : compression prolongée par la tête du partenaire 	

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ <u>Signes de gravité</u> (3) : <ol style="list-style-type: none"> 1. Hypoesthésie 2. Déficit moteur 3. Amyotrophie 				
Diagnostic A	<p>Clinique +++</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ <u>ENMG</u> : <ol style="list-style-type: none"> 1. Si doute avec atteinte radiculaire 2. Systématique en pré-opératoire <ul style="list-style-type: none"> - Bilatéral et comparatif +++ - Recherche bloc de conduction focal au site de compression et précise gravité de l'atteinte : <ul style="list-style-type: none"> • Discrète : atteinte myéline → ralentissement des vitesses de conduction • Sévère : atteinte axonal → perte d'amplitude de l'influx nerveux puis dégénérescence des fibres musculaires (tracé neurogène) ▪ <u>Si suspicion de forme secondaire</u> : <ul style="list-style-type: none"> - Imagerie si cause mécanique - Biologie si cause endocrinienne 				
Dg différentiels B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Radiculopathies : atteinte C8 vs atteinte n. ulnaire ; atteinte C6 vs atteinte n. médian ▪ Plexopathies, sd du défilé thoraco-brachial ▪ Tumeurs nerveuses périphériques (schwannome, neurofibrome) ▪ Acrosyndromes d'origine vasculaire ▪ Neuropathies périphériques : inflammatoires (vascularite), métaboliques ▪ Neuropathies motrices à blocs de conduction persistants : anticorps anti-GM1 ++, atteinte motrice pure ▪ Forme débutante de sclérose latérale amyotrophique : atteinte motrice pure 				
TTT A	<table border="0"> <tr> <td style="background-color: #e0f2e0; padding: 5px;">TTT conservateur de 1^{ère} intention</td><td> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Orthèse/attelle de maintien, ++ la nuit ▪ Aménagement du poste de travail, ex. : gel repose poignet ergonomique lors du travail sur clavier d'ordinateur en cas de syndrome du canal carpien ▪ Correction des facteurs de risque : équilibration diabète, TTT hypothyroïdie... ▪ Infiltration/injection locale de corticoïdes </td></tr> <tr> <td style="background-color: #e0f2e0; padding: 5px;">En cas d'échec ou si déficitaire</td><td> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Chirurgie de libération par abord direct ou endoscopique : section du ligament annulaire antérieur du carpe </td></tr> </table>	TTT conservateur de 1^{ère} intention	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Orthèse/attelle de maintien, ++ la nuit ▪ Aménagement du poste de travail, ex. : gel repose poignet ergonomique lors du travail sur clavier d'ordinateur en cas de syndrome du canal carpien ▪ Correction des facteurs de risque : équilibration diabète, TTT hypothyroïdie... ▪ Infiltration/injection locale de corticoïdes 	En cas d'échec ou si déficitaire	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Chirurgie de libération par abord direct ou endoscopique : section du ligament annulaire antérieur du carpe
TTT conservateur de 1^{ère} intention	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Orthèse/attelle de maintien, ++ la nuit ▪ Aménagement du poste de travail, ex. : gel repose poignet ergonomique lors du travail sur clavier d'ordinateur en cas de syndrome du canal carpien ▪ Correction des facteurs de risque : équilibration diabète, TTT hypothyroïdie... ▪ Infiltration/injection locale de corticoïdes 				
En cas d'échec ou si déficitaire	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Chirurgie de libération par abord direct ou endoscopique : section du ligament annulaire antérieur du carpe 				
PLEXOPATHIES B					
Sd de Parsonage et Turner	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Plexopathie brachiale aiguë = névralgie amyotrophante de l'épaule, dysimmunitaire ▪ Douleur de l'épaule, permanente et insomniaque <u>puis</u> déficit moteur différé de quelques jours <u>puis</u> amyotrophie rapide 				
Sd du défilé thoraco-brachial	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Compression des nerfs et/ou vaisseaux entre la clavicule et la 1^{ère} côte ▪ Symptômes neurologique et/ou vasculaire (<i>œdème, froideur/pâleur, disparition pouls radial</i>) ▪ Accentués lors de certains mouvements ou postures (<i>abduction et rotation externe de l'épaule, manœuvre d'Adson</i>) ▪ Favorisée par anomalies anatomiques congénitales (<i>côte surnuméraire, méga apophyse transverse de C7</i>) 				
Sd de Pancoast-Tobias	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Cancer de l'apex pulmonaire +++, envahissant par contiguïté : <ul style="list-style-type: none"> - Tronc primaire inférieur du plexus brachial (racines spinales C8/T1) - Ganglion stellaire de la chaîne sympathique - Arc postérieur de la 1^{ère} côte ▪ Douleur et hypo/anesthésie de la face interne du membre supérieur jusqu'aux 4^{ème} et 5^{ème} doigts + déficit des muscles fléchisseurs des doigts et interosseux, amyotrophie thénar et hypothénar ▪ Sd de Claude Bernard-Horner par atteinte du ganglion stellaire : myosis + ptosis + énophtalmie 				

9 PRINCIPALES ÉTILOGIES DE SYNDROME DU CANAL CARPIEN SECONDAIRE

« **MICI VITAL** »

- **M**étabolique : hypothyroïdie / acromégalie / diabète / grossesse / ménopause / obésité
- **I**nflammation : polyarthrite rhumatoïde / arthropathie micro-cristalline / sarcoïdose
- **C**ompression intra-canalaire : neurofibromatose / lipome
- **I**nfection (tuberculose)

- **V**asculaire : shunt / malformation artério-veineuse
- **I**nfiltration : hémopathie / amylose / myélome
- **T**raumatique
- **A**lgoneurodystrophie
- **L**ymphœdème post-curage

ÉLÉMENTS EN FAVEURS D'UNE LOMBOSCIATIQUE SYMPTOMATIQUE

« **PLANIFIE** des examens... »

- **P**luri-radiculaire
- **L**ombalgie absente
- **A**ge élevé
- **N**éoplasie ATCD
- **I**nflammatoire rythme
- **F**racture suspicion
- **I**nfection
- **E**ffort absent : pas de facteur déclenchant

FICHE E-LISA N°96

Item 96 – NEUROPATHIES PÉRIPHÉRIQUES

RAPPEL ANATOMIQUE

LE SYSTÈME NERVEUX PÉRIPHERIQUE

Composé de 3 types de neurones :

• **Neurones sensitifs**

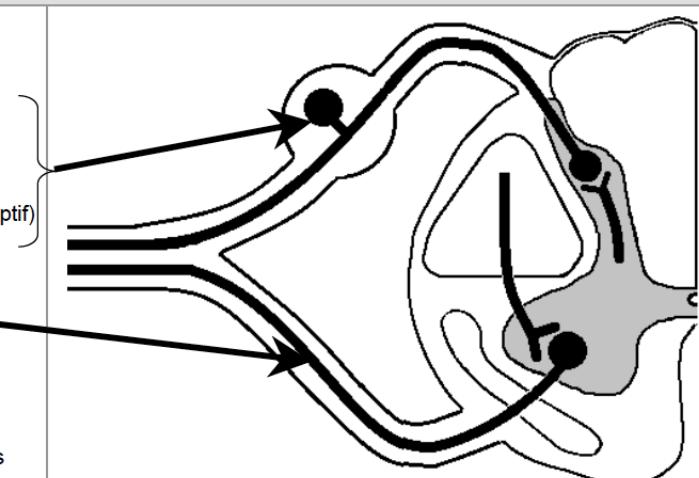
- Extrémité dans la corne postérieure de la moelle
- Corps cellulaire dans le **ganglion spinal postérieur**
- Passent par la **racine postérieure**, par les plexus puis les nerfs
- Véhiculent 2 types de sensibilité :
 - × Lemniscate = **grosses fibres** (tactile fine, pallesthésie, proprioceptif)
 - × Extra-lemniscate = **petites fibres** (thermo-algique)

• **Neurones moteurs**

- Corps cellulaire dans la corne antérieure de la moelle
- Passent par la **racine antérieure**, par les plexus puis les nerfs

• **Neurones végétatifs (orthosympathiques / parasympathiques)**

- Corps cellulaire dans les centres végétatifs de la moelle
- Synapse avec un autre neurone dans les ganglions sympathiques



DIAGNOSTIC

Définition/
Classification

A

- **Mononeuropathie** = atteinte d'un **tronc** nerveux
- **Mononeuropathie multiple** = atteinte de **plusieurs troncs** nerveux (multinévrite)
- **Plexopathies** = lésions des plexus nerveux : atteintes du plexus brachial les plus fréquentes
- **Polyneuropathie** = atteinte **longueur-dépendante de toutes les fibres** nerveuses
- **Polyradiculoneuropathie** = atteinte de **l'ensemble des racines** nerveuses sensitives et motrices et des **troncs** nerveux (ex : sd de Guillain-Barré)
- **Neuronopathie** : atteinte du **corps cellulaire** du neurone (moteur ou sensitif)

Modalités
diagnostiques

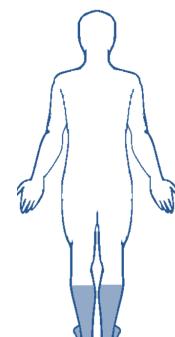
A

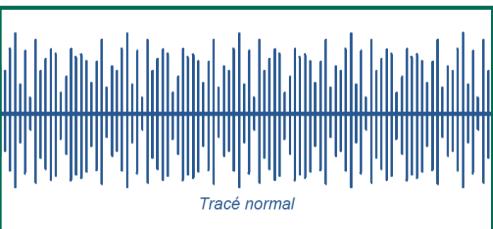
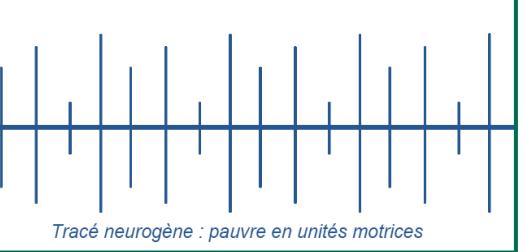
Démarche structurée comportant les étapes suivantes :

- **Localisation** : caractère tronculaire, radiculaire, plexique ou neuronal (atteinte du corps cellulaire)
 - **Physiopathologie** : caractère démyélinisant, axonal ou neuronal de la neuropathie (ENMG ++)
- **Classement électroclinique**, selon les résultats des 2 premières étapes.
- **Diagnostic étiologique**, aidé par la classification électroclinique

Examen clinique : **diagnostic = association +/- complète de 3 types de signes** :

1. Signes **moteurs**, pouvant associer :
 - **Paralysie/parésie**
 - **Amyotrophie**
 - Fasciculations
 - Crampes
 - Diminution/abolition des **ROT**
2. Signes **sensitifs, souvent initiaux** au diagnostic :
 - **Sensations anormales** = paresthésies, dysesthésies, douleurs
 - **Troubles de la sensibilité superficielle** : tact, sensibilité épicerrique et proprioceptive
 - **Ataxie** = signe en faveur d'une neuropathie **demyélinisante**
3. Signes **neurovégétatifs** : **vasomoteurs**, trophiques, hTO, impuissance ; signes dig/uro, motilité pupillaire

<p>Signes cliniques</p> <p style="color: red;">A</p>	<ul style="list-style-type: none"> Polyneuropathie : atteinte de toutes les fibres nerveuses en fonction de leur longueur, débutant en distal (MI) puis d'ascension progressive, à prédominance sensitive +++ avec paresthésies et troubles sensitifs distaux symétriques des MI (genoux atteints → début d'atteinte des MS). Atteinte motrice symétrique responsable d'un <u>steppage</u> à la marche. Évolution souvent chronique, avec ataxie si cause démyélinisante. Mononeuropathie = atteinte d'un tronc nerveux (nerf médian, ulnaire, fibulaire) avec atteinte sensitivo-motrice ou motrice pure → signes limités à un territoire, souvent main/pied sans dépasser poignet/cheville Mononeuropathie multiple = atteinte de plusieurs troncs nerveux, simultanément ou en rapproché Polyradiculoneuropathie → atteinte relativement symétrique, sensitive et motrice avec une composante proximale, une aréflexie diffuse, une augmentation de la protéinorachie ; aiguë ou chronique
<p>Neuropathie sensitive</p> <p style="color: red;">B</p>	<p>Différentes présentations possibles mais la plus caractéristique =</p> <ul style="list-style-type: none"> Troubles sensitifs asymétriques des membres, non longueur-dépendants (simultanément MS + MI), de la face et/ou du tronc Aréflexie diffuse Ataxie Hyperprotéinorachie et réaction cellulaire en cas d'origine paranéoplasique Masque d'une polyneuropathie sur le plan clinique : diagnostic = LCS + abolition diffuse des potentiels sensitifs sur l'ENMG
<p>Diagnostic différentiel : SLA</p> <p style="color: red;">A</p>	<p>SLA = déficit moteur pur, progressif combinant sd du motoneurone périphérique (MNp) + syndrome du motoneurone central (MNC) dans les territoires bulbaires, cervical et lombosacré.</p> <p>Âge moyen = 63 ans au début de la maladie, avec survenue inéluctable d'un décès.</p> <p>Éléments clés du diagnostic :</p> <ul style="list-style-type: none"> Atteinte du neurone moteur périph (cf. supra) + du neurone moteur central (Babinski, spasticité) des membres et de la face, d'évolution progressive et responsable à termes de tbs de la parole, la déglutition, respi ; à évaluer et prendre en charge rapidement car pouvant mener au décès Absence de tout trouble sensitif, sphinctérien, cérébelleux ou oculomoteur Tbs cognitifs de type fronto-temporaux dans ~20% des cas <p>ENMG : confirmation de l'atteinte motrice pure.</p>
<p>Polyneuropathie axonale : étiologies</p> <p style="color: red;">A</p>	<ul style="list-style-type: none"> Métabo : diabète, IRC... Amylose, à évoquer en cas de dysautonomie Causes toxiques exogènes (OH) ou iatrogènes (chimiothérapie, antirétroviraux, cytostatiques, izoniazide, thalidomide, amiodarone, disulfirame, chloroquine, métronidazole)
<p>Polyneuropathie axonale : étiologies plus rares</p> <p style="color: red;">B</p>	<ul style="list-style-type: none"> Amylose héréditaire et primitive (gammopathie) : 2^{nde} aux dépôts de substance amyloïde (préalbumine mutée = amyloses héréditaires, ou gammopathie monoclonale = amyloses primitives) dans le nerf. <p>Recherche d'amylose à effectuer devant :</p> <ul style="list-style-type: none"> Polyneuropathie axonale chronique Expression dysautonomique riche Sd du canal carpien uni- ou bilatéral Systématiquement en cas de contexte familial <p>Preuve diagnostique = présence de substance amyloïde sur un tissu, +++ le nerf sensitif après biopsie nerveuse ; mise en évidence d'une <u>mutation sur le gène de la TTR</u> (préalbu) dans les formes familiales.</p> <ul style="list-style-type: none"> Causes infectieuses : SIDA → polyneuropathie sensitive à la phase tardive de l'affection Autres causes : douleurs prédominantes, déficit moteur associé, début asymétrique de la neuropathie → évoquer une vascularite évoluée et discuter une biopsie nerveuse 

<p>Polyneuropathies démyélinisantes : étiologies</p> <p style="color: red; border: 1px solid red; padding: 2px;">B</p>	<p>Étiologies soit héréditaires (prédominance motrice) soit acquises (prédominance ataxiante), en rapport avec une gammapathie monoclonale IgM à activité anti-MAG :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Neuropathie en rapport avec une gammapathie monoclonale IgM à activité anti-MAG : <ul style="list-style-type: none"> - Neuropathie de la personne > 50 ans - Ataxiante, associée à un tremblement des mains - <i>Peu de déficit moteur au début</i> - Lentement progressive - Électroneuromygramme (ENMG) : Polyneuropathie démyélinisante à prédominance distale ▪ Formes héréditaires dominées par les polyneuropathies sensitivomotrices de Charcot-Marie-Tooth : <ul style="list-style-type: none"> - Atrophie des mollets, pieds creux, atteinte sensitivomotrice à prédominance motrice - <i>Peu ou pas de symptomatologie sensitive</i> (paresthesies) - Formes démyélinisantes AD = mieux caractérisées - Diagnostic = test génétique : duplication PMP22 sur le chromosome 17 (formes dominantes)
<p>Neuronopathies : étiologies</p> <p style="color: red; border: 1px solid red; padding: 2px;">B</p>	<p>Neuronopathies sensitives pures = dysimmunitaires (sd de Gougerot-Sjögren) ou paranéoplasiques sur cancer bronchique à petites cellules → recherche exhaustive du cancer et dosage des anticorps anti-neuronaux (dont anti-Hu).</p>
<p>Mononeuropathies multiples : étiologies</p> <p style="color: red; border: 1px solid red; padding: 2px;">A</p>	<p>Présentation asymétrique aiguë, le plus souvent douloureuse et déficitaire sur le plan moteur : diagnostic urgent, à la recherche d'une vascularite par la biopsie nerveuse ; et TTT à initier rapidement également (CTC et/ou autres immunosuppresseurs).</p> <p>Causes :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Vascularites des vaisseaux moyens : périartérite noueuse ▪ Vascularites des petits vaisseaux : ANCA, cryoglobulinémie essentielle ▪ Vascularites associées à une maladie de système : <ul style="list-style-type: none"> - Cryoglobulinémie en rapport avec une infection par le VHC - Infection par le VIH - Vascularite satellite d'un cancer <p>Autres étiologies :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Diabète → biopsie neuromusculaire non nécessaire ▪ Lèpre, responsable de mononeuropathies multiples à grande prédominance sensitive : <i>grande cause de neuropathie dans le monde, mais rare en France</i> 
<p>Examens complémentaires</p> <p style="color: red; border: 1px solid red; padding: 2px;">B</p>	<p>Stratégie d'utilisation des examens complémentaires :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ ENMG toujours nécessaire ▪ Bio de 1ère intention simple, dirigée vers l'existence de tbs métaboliques et d'un SIB puis à compléter selon les hypothèses diagnostique en 2ème intention ▪ Examen du LCR : infos sur le caractère proximal de l'atteinte et sur son mécanisme (inflammation, démyélinisation, réaction paranéoplasique) ▪ Enfin, biopsie nerveuse ou neuromusculaire = geste invasif à discuter de façon collégiale <p>1. Exploration neurophysiologique = ENMG +++, indispensable à la caractérisation de la neuropathie et à la détermination de son mécanisme : démyélinisant, axonal ou neuronal.</p> <p>EMG = examen de détection : caractère neurogène des anomalies = potentiels de fibrillation, tracé dit pauvre et accéléré ; + indication topographique (atteinte tronculaire, radiculaire, diffuse).</p> <p>Exemples schématique d'EMG de détection :</p> <div style="display: flex; justify-content: space-around;"> <div style="text-align: center;">  <p>Tracé normal</p> </div> <div style="text-align: center;">  <p>Tracé neurogène : pauvre en unités motrices</p> </div> </div>

	<p>Mesure de la conduction nerveuse = examen de stimulodétection → mécanisme physiopath :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Neuropathies démyelinisantes : <ul style="list-style-type: none"> - Ralentissement des vitesses de conduction motrices - Allongement des latences des ondes F - Allongement des latences distales motrices - Dispersion des potentiels d'action - Blocs de conduction motrice ▪ Neuropathies axonales : <ul style="list-style-type: none"> - Vitesses normales (ou modérément ralenties) - Baisse d'amplitude du potentiel d'action de la réponse motrice - Baisse d'amplitude du potentiel d'action de la réponse sensitive ▪ Neuronopathies sensitives : <ul style="list-style-type: none"> - Baisse d'amplitude ou abolition diffuse (aux quatre membres) du potentiel d'action sensitif - Normalité des paramètres moteurs ▪ Neuronopathies motrices : <ul style="list-style-type: none"> - Baisse d'amplitude du potentiel d'action moteur, de topographie variable suivant la cause - Normalité des paramètres sensitifs <p>2. Bio minimale : NFS, VS-CRP, glycémie à jeun + HGPO, iono, BH, hémostase, EPS + immunofixation des immunoglobulines à la recherche d'une gammopathie monoclonale.</p> <p>3. Examen du LCR : arguments pour le caractère proximal (radiculaire ou neuronal) de l'atteinte, effectué dans les polyradiculonévrites et les neuronopathies sensitives principalement :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hyperprotéinorachie isolée dans les polyradiculonévrites et le diabète ▪ Réaction cellulaire dans certaines affections paranéoplasiques ▪ Véritable ménингite en cas de pathologies néoplasiques, hématologiques et infectieuses <p>4. Biopsie neuromusculaire : à discuter en RCP, car geste invasif → amputation nerveuse donc jamais en 1^{ère} intention. Le plus souvent réalisée sur un nerf sensitif de la jambe (branche sensitive du nerf fibulaire ou nerf sural), effectuée si :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Suspicion de vascularite ▪ Doute diagnostique devant une neuropathie périphérique évolutive sans cause trouvée <p>Arguments diagnostiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Occlusion artérielle en cas de vascularite et perte axonale fasciculaire ▪ Dépôts d'amylose en cas de neuropathie amyloïde. ▪ Lésions inflammatoires et démyélinisation/remyélinisation d'une polyneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique <p>Si biopsie neuromusculaire, muscle biopsié → infos sur le retentissement musculaire de la composante motrice</p>
--	--

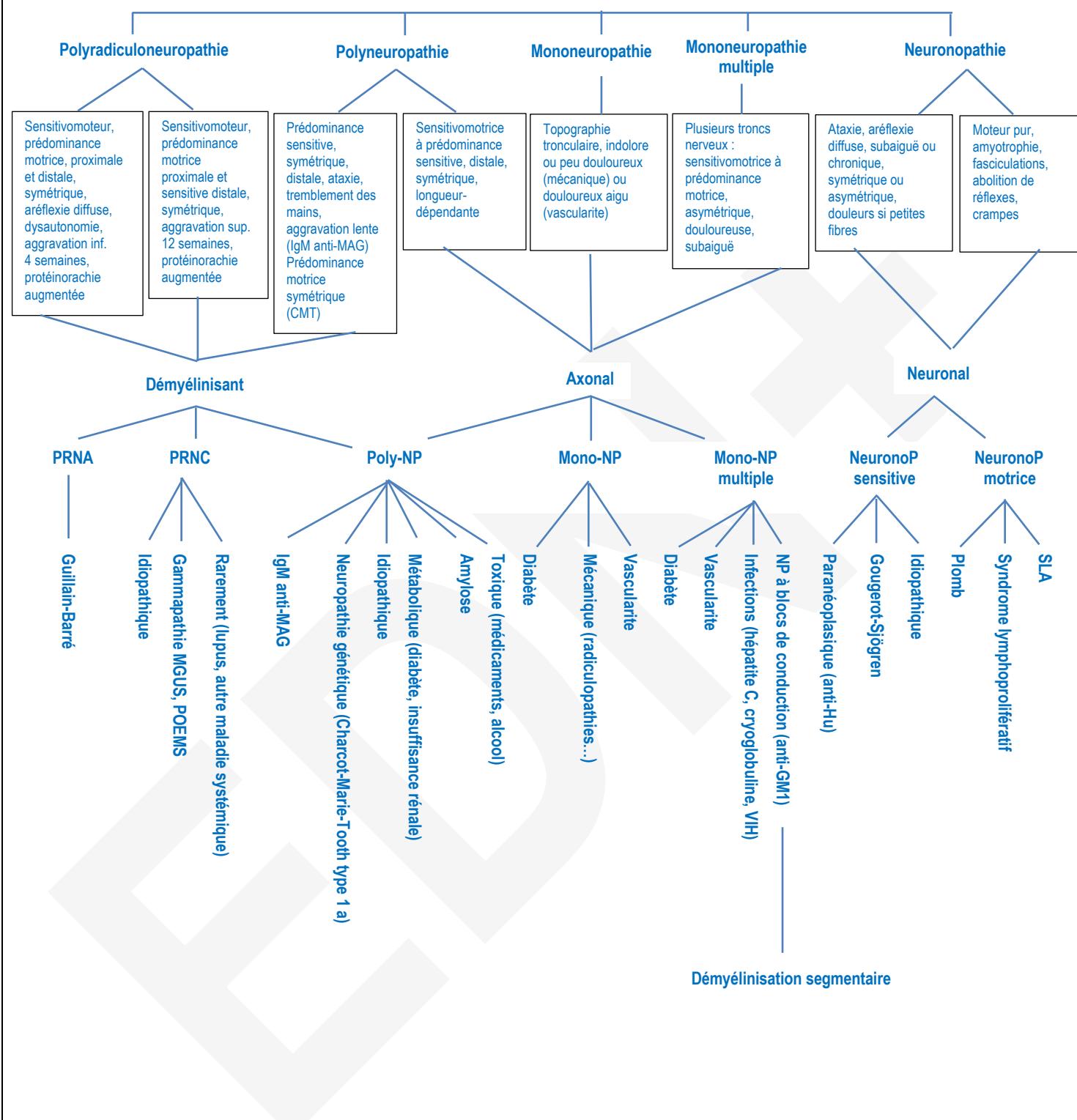
SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE B

Généralités	<p>La sclérose latérale amyotrophique (SLA), ou maladie de Charcot, ou maladie de Lou Gehrig aux États-Unis, est une affection motrice pure, liée à un processus dégénératif lésant le neurone moteur central (NMc) et le neurone moteur périphérique (NMp) dans le territoire bulbaire et spinal.</p> <p>Le pronostic est caractérisé par une évolution constamment fatale : la médiane de survie est de 36 mois en l'absence de traitement.</p> <p>Cette affection se traduit par une paralysie des muscles striés (motricité volontaire) et respecte la sensibilité et la musculature lisse innervée par le système sympathique et parasympathique.</p>
--------------------	--

Diagnostic	<p>La SLA se caractérise cliniquement par un déficit moteur pur, progressif, combinant un syndrome du motoneurone périphérique (MNp) avec un syndrome du motoneurone central (MNC) dans le territoire bulbaire, cervical et lombosacré.</p> <p>L'âge moyen du début de la maladie est de 63 ans.</p> <p>Le diagnostic de SLA repose essentiellement sur les données cliniques et l'examen neurophysiologique. Les explorations complémentaires ont plus pour finalité d'exclure les pathologies qui peuvent mimer une SLA.</p> <p>Il faut, pour le diagnostic d'une SLA, l'association :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ D'une atteinte du neurone moteur périphérique associant : <ul style="list-style-type: none"> - Déficit moteur, - Amyotrophie, - Crampes, - Fasciculations, - Et une diminution voire une abolition des réflexes tendineux ; ▪ D'une atteinte du neurone moteur central associant : réflexes tendineux vifs, diffusés, polyclinétiques, signe de Babinski et/ou de Hoffmann et/ou d'un réflexe massétérin exagéré, augmentation du tonus de type spastique, élastique. Cette hypertonie est responsable de l'attitude spontanée en flexion-pronation des membres supérieurs et de la marche en fauchant ; d'évolution progressive ; ▪ Et l'absence de troubles sensitifs, sphinctériens, cérébelleux, oculomoteurs. <p>La présence de troubles cognitifs n'exclut pas le diagnostic : en effet, près de 20 % des patients atteints de SLA développent des troubles cognitifs de types fronto-temporaux. Cela se traduit par des troubles du comportement et du langage, des changements dans la personnalité des patients. Il n'y a pas de troubles mnésiques, à la différence de ce qui est constaté dans la maladie d'Alzheimer.</p>															
Pathologies musculaire et de la JNM	<ul style="list-style-type: none"> • Les formes bulbaires de SLA et, de façon plus rare, les formes débutant par un déficit des extenseurs du rachis cervical peuvent conduire à suspecter une myasthénie. L'atteinte oculomotrice caractéristique fait défaut dans cette situation. La confirmation sera apportée par l'examen ENMG, objectivant une atteinte jonctionnelle neuromusculaire et la positivité du titre anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine (++) . • La myosite à inclusions est l'une des myopathies acquises de l'adulte les plus fréquentes. Il faut évoquer ce diagnostic devant tout tableau de SLA dont l'évolution est très lente ou nulle et réaliser alors une biopsie musculaire. Classiquement, le déficit moteur prédomine sur les quadriceps et les fléchisseurs du carpe. • Les myopathies font partie des diagnostic différentiels, parmi lesquels prédominent les dystrophies des ceintures et les dystrophies myotoniques de type II, les maladies métaboliques comme la maladie de Pompe, le déficit en carnitine et les myopathies inflammatoires comme la polymyosite et les maladies mitochondrielles. 															
Distinguer une neuropathie d'une SLA	<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr style="background-color: #d3d3d3;"> <th style="text-align: center; padding: 2px;">DIFFERENCES</th> <th style="text-align: center; padding: 2px;">NEUROPATHIE</th> <th style="text-align: center; padding: 2px;">SLA</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td style="text-align: center; padding: 2px;">Atteinte</td><td style="text-align: center; padding: 2px;"> Peut être : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Motrice ▪ Sensitive ▪ Végétative </td><td style="text-align: center; padding: 2px;"> MOTRICE PURE <ul style="list-style-type: none"> ▪ Fasciculations <input checked="" type="checkbox"/> </td></tr> <tr> <td style="text-align: center; padding: 2px;">Topographie</td><td style="text-align: center; padding: 2px;"> Peut être : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Mononeuropathie <ul style="list-style-type: none"> - Simple - Multiple ▪ Polyneuropathie ▪ Polyradiculonévrite </td><td style="text-align: center; padding: 2px;"> Aux 3 étages : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Signes bulbaires : <ul style="list-style-type: none"> - Dysphonie - Dysarthrie - Parésie faciale - Parésie linguale ▪ Aux membres : atteinte distale <ul style="list-style-type: none"> - MS : aux mains - MI : steppage </td></tr> <tr> <td style="text-align: center; padding: 2px;">Réflexes ostéotendineux</td><td style="text-align: center; padding: 2px;">Abolis</td><td style="text-align: center; padding: 2px;">Vifs</td></tr> <tr> <td style="text-align: center; padding: 2px;">ENMG</td><td style="text-align: center; padding: 2px;"> L'atteinte eut être : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Axonale <ul style="list-style-type: none"> - Motrice - Sensitive ▪ Demyélinisante </td><td style="text-align: center; padding: 2px;"> Atteinte AXONALE : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Uniquelement motrice ▪ Diffuse : <ul style="list-style-type: none"> - 4 membres - Face ▪ Pas d'atteinte démyélinisante </td></tr> </tbody> </table>	DIFFERENCES	NEUROPATHIE	SLA	Atteinte	Peut être : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Motrice ▪ Sensitive ▪ Végétative 	MOTRICE PURE <ul style="list-style-type: none"> ▪ Fasciculations <input checked="" type="checkbox"/> 	Topographie	Peut être : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Mononeuropathie <ul style="list-style-type: none"> - Simple - Multiple ▪ Polyneuropathie ▪ Polyradiculonévrite 	Aux 3 étages : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Signes bulbaires : <ul style="list-style-type: none"> - Dysphonie - Dysarthrie - Parésie faciale - Parésie linguale ▪ Aux membres : atteinte distale <ul style="list-style-type: none"> - MS : aux mains - MI : steppage 	Réflexes ostéotendineux	Abolis	Vifs	ENMG	L'atteinte eut être : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Axonale <ul style="list-style-type: none"> - Motrice - Sensitive ▪ Demyélinisante 	Atteinte AXONALE : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Uniquelement motrice ▪ Diffuse : <ul style="list-style-type: none"> - 4 membres - Face ▪ Pas d'atteinte démyélinisante
DIFFERENCES	NEUROPATHIE	SLA														
Atteinte	Peut être : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Motrice ▪ Sensitive ▪ Végétative 	MOTRICE PURE <ul style="list-style-type: none"> ▪ Fasciculations <input checked="" type="checkbox"/> 														
Topographie	Peut être : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Mononeuropathie <ul style="list-style-type: none"> - Simple - Multiple ▪ Polyneuropathie ▪ Polyradiculonévrite 	Aux 3 étages : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Signes bulbaires : <ul style="list-style-type: none"> - Dysphonie - Dysarthrie - Parésie faciale - Parésie linguale ▪ Aux membres : atteinte distale <ul style="list-style-type: none"> - MS : aux mains - MI : steppage 														
Réflexes ostéotendineux	Abolis	Vifs														
ENMG	L'atteinte eut être : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Axonale <ul style="list-style-type: none"> - Motrice - Sensitive ▪ Demyélinisante 	Atteinte AXONALE : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Uniquelement motrice ▪ Diffuse : <ul style="list-style-type: none"> - 4 membres - Face ▪ Pas d'atteinte démyélinisante 														

ALGORITHME DIAGNOSTIQUE A

Atteinte du système nerveux périphérique



FICHE E-LISA N°97

Item 97 – POLYRADICULONÉVRITE AIGUË

GÉNÉRALITÉS

Définition	<p>Correspond à une neuropathie périphérique inflammatoire sensitivo-motrice touchant les racines nerveuses et les nerfs les prolongeant.</p> <p>Aussi appelée Syndrome de Guillain Barré SGB</p> <p>⚠ Rappel sur les neuropathies périphériques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Mononeuropathie : correspond à l'atteinte d'un tronc nerveux ▪ Mononeuropathie multiple : correspond à l'atteinte de plusieurs tronc nerveux ▪ Polyneuropathie : correspond à l'atteinte de toutes les fibres nerveuses longueur dépendant ▪ Neuronopathie : correspond à l'atteinte du corps cellulaire sensitif ou moteur
Différentes formes	<p>Il existe 2 formes de polyradiculonévrite aiguë :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Forme démyélinisante 2. Forme axonale motrice pure = AMAN au cours de laquelle les lésions ne se situent pas spécifiquement aux racines mais aux nœuds de Ranvier <p>⚠ Ne pas confondre les oligodendrocytes et les cellules de Schwann :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Les oligodendrocytes permettent la formation de myéline au niveau du SNC ▪ Les cellules de Schwann permettent la formation de myéline au niveau du SNP avec entre chaque myéline des nœuds de Ranvier
Épidémio	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Incidence 1 /100.000 habitants/an ▪ Prédominance masculine ▪ Précédé par un épisode infectieux dans 50% des cas : <ul style="list-style-type: none"> - Forme démyélinisante = CMV + EBV + VIH ---> risque d'intubation - Forme axonale = diarrhée à Campylobacter jejuni ---> Ø risque d'intubation

CLINIQUE DU SYNDROME DE GUILLAIN BARRÉ **A**

Évolution en 3 phases

Phase d'extension	<p>Elle dure par définition moins de 4 semaines (souvent quelques jours)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Elle se manifeste par : <ul style="list-style-type: none"> - Douleurs = myalgie + radiculalgie des MI - Troubles sensitifs = paresthésies + picotements distaux des 4 membres d'évolution ascendante associée à une ataxie - Troubles moteurs = parésie symétrique, débutant en proximal puis d'évolution descendante touchant les extrémités. Elle débute le plus souvent au MI (rarement les nerfs crâniens) <p>⚠ Pièges fréquents : Ø de troubles sphinctériens + Ø d'atteinte centrale + Ø de niveau sensitif</p> <p>Surveillance au cours de cette phase repose sur :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Atteinte respiratoire = efficacité de la toux, FR, CV évalué par spiromètre portable ▪ Atteinte bulbaire = troubles de déglutition (fausse route) et trouble de phonation (dysphonie)
--------------------------	--

Phase de plateau	<p>Correspond à une phase de stabilité des déficits Elle a une durée variable (+ longue dans les formes sévères et dans les AMAN) Il y'a une évolution hétérogène :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ 1/3 peuvent marcher ▪ 1/3 sont confinés au lit ▪ 1/3 sont sous ventilation mécanique <p>Elle se manifeste par :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Atteinte des nerfs crâniens = diplégie faciale (nerf VII) + troubles de la déglutition (nerf IX-XI) ▪ Troubles neurovégétatifs = hypo-TA orthostatique + constipation + tachycardie + anhydrose ▪ Troubles sensitifs prédominant sur la proprioception donc responsable d'une ataxie ▪ Abolition des ROT <p>Surveillance au cours de cette phase repose sur :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Complications de décubitus = infections, thrombose veineuse ▪ Troubles neurovégétatifs = modifications du rythme cardiaque, variation tensionnelle
Phase de récupération	<p>La récupération se fait dans l'ordre inverse de l'apparition des déficits et peut durer plusieurs mois. Taux de mortalité = 5% ; Taux de séquelles définitives = 15% L'absence de récupération après 12 à 18 mois peut être considérée comme définitive.</p>

PARACLINIQUE DU SYNDROME DE GUILAIN BARRÉ

Ponction lombaire A	<p>La PL est un examen complémentaire à réaliser en urgence devant une suspicion de SGB Le LCR d'un SGB met en évidence une dissociation albumino-cytologique</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hyperprotéinorachie parfois > 1 g/l retardée de 3-10 jours par rapport au début de la clinique ▪ Absence de réaction cellulaire < 10 mm³ <p>⚠ Une pléiocytose > 50/mm³ doit faire évoquer une méningoradiculite infectieuse (Lyme, VIH)</p>				
ENMG A	<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 30%; vertical-align: top; padding: 5px;">Forme démyélinisante</td> <td style="width: 70%; vertical-align: top; padding: 5px;"> <p>Les anomalies sont habituellement retardées par rapport à la clinique</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Détection = montre un tracé neurogène ▪ Stimulodétection = <ul style="list-style-type: none"> - Allongement de la latence des ondes F et des latences distales - Dispersion de PA et bloc de conduction <p>⚠ Ø d'anomalie des amplitudes des PA</p> </td> </tr> <tr> <td style="vertical-align: top; padding: 5px;">Forme axonale AMAN</td> <td style="vertical-align: top; padding: 5px;"> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Détection = montre un tracé neurogène ▪ Stimulodétection = <ul style="list-style-type: none"> - Baisse de l'amplitude des PA <p>⚠ Ø d'anomalie démyélinisantes</p> </td> </tr> </table> <p>⚠ Il n'existe pas de parallélisme entre le degré de paralysie et les anomalies ENMG</p>	Forme démyélinisante	<p>Les anomalies sont habituellement retardées par rapport à la clinique</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Détection = montre un tracé neurogène ▪ Stimulodétection = <ul style="list-style-type: none"> - Allongement de la latence des ondes F et des latences distales - Dispersion de PA et bloc de conduction <p>⚠ Ø d'anomalie des amplitudes des PA</p>	Forme axonale AMAN	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Détection = montre un tracé neurogène ▪ Stimulodétection = <ul style="list-style-type: none"> - Baisse de l'amplitude des PA <p>⚠ Ø d'anomalie démyélinisantes</p>
Forme démyélinisante	<p>Les anomalies sont habituellement retardées par rapport à la clinique</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Détection = montre un tracé neurogène ▪ Stimulodétection = <ul style="list-style-type: none"> - Allongement de la latence des ondes F et des latences distales - Dispersion de PA et bloc de conduction <p>⚠ Ø d'anomalie des amplitudes des PA</p>				
Forme axonale AMAN	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Détection = montre un tracé neurogène ▪ Stimulodétection = <ul style="list-style-type: none"> - Baisse de l'amplitude des PA <p>⚠ Ø d'anomalie démyélinisantes</p>				

PRISE EN CHARGE DU SYNDROME DE GUILAIN BARRÉ B

Traitement symptomatique	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Prévention des complications du DD = HBPM à dose préventive + prévention des positions vicieuses favorisées par les déficits ▪ Contrôle de la dysautonomie ▪ Rééducation précoce et mesures sociales (reprise du travail)
Traitement spécifique	<p>Le traitement doit être précoce, au mieux dans les deux premières semaines Deux modalités sont possibles :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Immunoglobulines polyvalentes pendant 5 jours consécutifs ▪ Échanges plasmatiques pendant 8 jours un jour sur deux <p>Ces traitements permettent une réduction de la durée de ventilation assistée, une reprise de la marche plus précoce et une diminution de la durée d'hospitalisation</p> <p>⚠ Piège fréquent : ces traitements ne permettent pas d'améliorer le risque de séquelles</p> <p>⚠ Piège fréquent : les corticoïdes sont inutiles</p>

FACTEURS PRONOSTIQUES DU SGB

Facteurs de mauvais pronostics A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Phase d'aggravation très rapide ▪ Atteinte faciale bilatérale initiale ▪ Âge > 60 ans ▪ Inexcitabilité des nerfs à l'ENMG ▪ Ventilation prolongée
---	--

💡 Coups de pouce du rédacteur :

- Il existe plusieurs causes à évoquer devant une dissociation albumino-cytologique à la PL =
 - SGB
 - Diabète
 - Compression médullaire lente
 - Lyme / VIH
- Ne pas confondre les **2** formes de polyradiculonévrite aiguë... Pour cela, un tableau comparatif entre SGB et AMAN

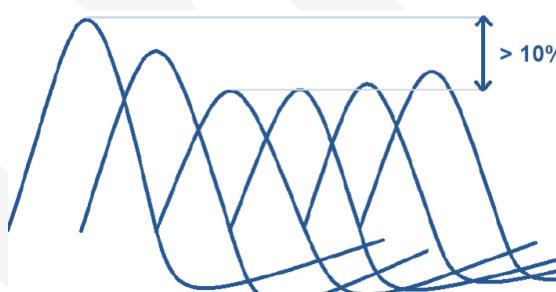
	Forme démyélinisation	Forme axonale motrice pure
Germe incriminé	Cytomégalovirus (CMV), Epstein-Barr virus (EBV)	Diarrhée à <i>Compylobacter jejuni</i>
Atteinte	Motrice et sensitive	Motrice pure
Phase d'extension		Durée plus courte
Phase de plateau		Durée plus longue
Phase de récupération	Jusqu'à plusieurs mois	Durée très variable en fonction de la levée des blocs de conduction
ENMG	Démyélinisation : <ul style="list-style-type: none"> - Allongement des latences des ondes F et des latences distales ; - Ralentissement des vitesses de conduction ; - Dispersion temporelle des potentiels d'action ; - Blocs de conduction ; - En détection : tracés neurogènes. 	Perte axonale : <ul style="list-style-type: none"> - Vitesses et latences normales ; - Baisse d'amplitude du potentiel d'action moteur : - En détection : tracés neurogènes.
Immunologie		IgG anti-gangliosides (anti-GM1 et/ou anti GD1a)
Risque d'intubation oro-trachéale	Oui	Non

FICHE E-LISA N°98

Item 98 – MYASTHÉNIE

GÉNÉRALITÉS

Physiopath et épidémi B	<p>Myasthénie (ou <i>myasthenia gravis</i>) = MAI liée à un blocage des récepteurs de la plaque motrice par des AC anti-récepteurs de l'acétylcholine (RAch) ou d'autres types induisant un dysfonctionnement de la transmission neuromusculaire : bloc post-synaptique.</p> <p>Responsabilité importante du thymus : source de LT helper stimulant la production de ces AC par les LB. <u>Survenue possible à tout âge</u>, mais surtout chez l'adulte. Entre <u>20 et 40 ans</u>, plus fréquente chez <u>la femme</u> vs au-dessus de <u>60 ans</u>, plus fréquente chez <u>les hommes</u>.</p>
Signes cliniques A	<p>Diagnostic évoqué sur des signes exclusivement musculaires (pas de signe sensitif ni du SNC) avec :</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Fluctuation temporelle du déficit moteur (fatigabilité = phénomène myasthénique) :<ul style="list-style-type: none">- Apparition/↑ à l'effort ou en fin de journée vs correction au repos- Dans les muscles sollicités ou à distance de ceux-ci▪ Combinaison fréquente et évocatrice de :<ul style="list-style-type: none">- Ophtalmoplägie : ptosis, diplopie- Faiblesse musculaire des membres- Troubles de la déglutition <p>1. Muscles oculo-palpébraux (↑ à la lumière, la fatigue et la fixation) :</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Ptosis unilatéral au début puis parfois bilatéral mais souvent asymétrique :▪ Ptosis à bascule quasiment pathognomonique▪ Diplopie, intermittente le plus souvent✖ <u>Musculature pupillaire indemne</u> <p>2. Muscles d'innervation bulinaire (déglutition, phonation, mastication) :</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Extinction progressive de la voix : nasonnée → inintelligible▪ Troubles de la mastication lors des repas, parfois nécessité de tenir sa mâchoire par la main▪ Fausses routes voire reflux liquidiens par le nez en cas d'atteinte vélaire associée✿ Parésie faciale souvent associée → faciès atone <p>3. Autres atteintes :</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Membres : muscles proximaux (ceintures) > distaux▪ Axiale : abdo → difficultés pour se relever, cervicaux → chute de la tête en avant et cervicalgies <p>4. Muscles respiratoires → dyspnée, toux inefficace voire IRA en cas de survenue brutale avec mise en jeu du pronostic vital.</p> <p>Examen clinique à la recherche de signes évocateurs :</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Ptosis : ↑ à la fixation vers le haut vs amélioré par le test au glaçon 2 min sur œil fermé▪ POM non systématisées▪ Hypotonie faciale, chute de la nuque et de la mâchoire▪ Fatigabilité des membres aux tests de Barré (MS)/Mingazzini (MI) (N = 2,5 min/1,25 min) <p><u>Examen parfois N</u> (période intercritique) → <u>difficulté diagnostique</u> de cette maladie.</p>

<p>Bilan paraclinique pour le diagnostic</p> <p style="text-align: right;">A</p>	<p>1. Auto-AC (MAI) utiles au diagnostic :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Anti-RACh (80% des formes généralisées et 50% des formes oculaires), sans prédition sur la gravité mais pouvant refléter l'évolutivité. /!/ Taux ↑ dans le thymome malin ▪ Anti-MuSK (protéine associée à l'ACh-R) : ~10% des formes généralisées ▪ Anti-LRP4 et anti-RACh de faible affinité : 5-10% des formes généralisées et oculaires mais non mis en évidence par les techniques classiques <p>⚠ Recherche initiale possiblement négative sans exclure le diagnostic, donc à savoir répéter à 3-6 mois.</p> <p>2. ENMG → bloc neuromusculaire à stimulation lente (3 Hz) du nerf moteur puis enregistrement de la réponse musculaire, avec un décrément d'amplitude > 10%. Test à effectuer en absence de TTT anticholinestérasique au niveau de plusieurs troncs nerveux (nerfs facial, spinal, ulnaire et radial), ++ en zone symptomatique. Sensibilité diagnostique de l'ENMG = 75%. Si test N → examen sur fibre unique, plus complexe, qui peut montrer un allongement du <i>jitter</i> = latence entre la stimulation et la réponse motrice.</p> <p>3. Test aux anticholinestérasiques en hospitalisation (risque de sd vagotonique ou de crise cholinergique) = administration d'<i>edrophonium IV</i> ou de néostigmine IM avec 0,5 mg d'<i>atropine</i> (prévention des EI intestinaux et de la bradycardie). Amélioration/Ø franche et rapide des signes neuro (< 5 min : E ou 30 : néo) = grand intérêt diagnostique.</p> <p>4. Scan/IRM T à la recherche d'une hyperplasie thymique ou d'un thymome (malin/bénin) :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hyperplasie thymique associée dans 65% des cas : thymus N en macroscopie, prolifération de follicules germinatifs à centre clair en microscopie ▪ Thymome dans 15% des cas, habituellement chez les > 40 ans : indication opératoire <p>⚠ Scan IV+ nécessaire pour diagnostiquer un thymome, à réaliser en dehors des poussées car l'iode peut aggraver la myasthénie.</p>  <p><i>EMG d'un patient myasthénique montrant une diminution de l'amplitude du potentiel évoqué musculaire lors des stimulations répétées du nerf à basse fréquence.</i></p>
<p>Autres examens complémentaires utiles</p> <p style="text-align: right;">B</p>	<p>Recherche de pathologies associées à la myasthénie :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Autres MAI : dysthyroïdies dans 10% des cas, autres associations (PR, Biermer, LES...) dans ~5% → bio avec B12, TSH/T4/AC thyroïdiens, FR, FAN ± anti-ADN/ENA ▪ Scan/IRM T pour les pathologies thymiques
SUIVI ET PRISE EN CHARGE	
<p>Identifier la forme clinique</p> <p style="text-align: right;">B</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Minorité (10-15%) de formes oculaires isolées après 2 ans, mais atteinte limitée aux muscles oculomoteurs par la suite. ⚠ Distinction myasthénie oculaire vs symptômes oculaires très fréquents (50%) au début de la maladie, suivis de la généralisation : 2 ans d'évolution pour poser le diagnostic de forme oculaire dont la problématique est fonctionnelle +++. ▪ Caractéristiques associées à cette forme : <ul style="list-style-type: none"> - Plutôt H > 40 ans - Thymome rare

	<ul style="list-style-type: none"> - ENMG souvent négatif (couples nerfs-muscles oculaires non testés), AC absents dans 50% des cas - Mauvaise réponse au TTT par anticholinestérasiques ▪ Formes avec anti-MuSK → atteinte bulbaire plus fréquente avec atrophie (muscles de la langue) + crises fréquentes et graves +++. <u>Caractéristiques associées</u> à cette forme : <ul style="list-style-type: none"> - Plutôt F - Jamais de pathologie thymique associée - ENMG souvent négatif (couples nerfs-muscles oculaires non testés) - Mauvaise réponse au TTT par anticholinestérasique ; mais efficacité du Rituximab +++ et des échanges plasmatiques pour les crises (meilleurs que les Ig IV) ▪ Myasthénie gravidique (au cours de la grossesse) : risque élevé d'aggravation de la myasthénie au T1 puis dans les 1ères semaines du post-partum (30-40% des patientes) ▪ Myasthénie néonatale = transitoire, ~20% des enfants de mère malade par transfert des AC → symptômes très précoces (quelques heures – J3) et souvent légers : hypotonie, troubles de la succion vs sévères parfois : troubles respiratoires et de la déglutition. PEC → régression complète en 3 mois. <p>⚠ Pas de corrélation entre la sévérité de la myasthénie maternelle et le risque de myasthénie néonatale.</p>
Risques évolutifs A	<p>Évolution chronique et imprévisible, émaillée de poussées/rémissions irrégulières avec 2 complications :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Crises myasthéniques, pouvant engager le pronostic vital (tbs respi et de déglutition) → hospitalisation en réa pour les crises sévères. Signes de gravité : encombrement, dyspnée au moindre effort/orthopnée, toux non efficace, fausses routes, faiblesse musculaire intense. <p>Facteurs déclenchants à rechercher : prise d'un TTT CI, post-partum, infection, chir...</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Crise cholinergique (surdosage en TTT) = aggravation respi et motrice avec signes cholinergiques : fasciculations diffuses, crampes, tbs dig (nausées, vomissements, diarrhée), myosis, bradycardie → réa nécessaire également. ⚠ Le surdosage n'implique pas l'efficacité : les 2 complications peuvent s'associer !
Traitement de fond B	<p>TTT sympto = anticholinestérasiques en 1^{ère} intention avec amélioration transitoire des symptômes musculaires par ↑ de l'action de l'ACh au niveau de la membrane post-synaptique (blocage réversible de l'ACh-estérase). 2 molécules PO :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Pyridostigmine (Mestinon ®) : action de 4h ▪ Ambédonium : action de 4-6h <p>⚠ Efficacité moindre voire intolérance dans les formes anti-MuSK.</p> <p>Posologie ↑ jusqu'à dose optimale, adaptée selon l'activité et la fatigabilité du patient : 6-8 cp/j en 3 ou 4 prises. Forme LP de la pyridostigmine administrable au coucher si symptômes matinaux (tbs de la déglutition ++).</p> <p>EI muscariniques : diarrhée, DA, hypersécrétion (salive, bronche), fasciculations, crampes ; et risque de survenue de crise cholinergique en cas de surdosage, ++ si forme décompensée avec hypersécrétion bronchique, fasciculations, crampes et ↑ de la faiblesse musculaire.</p> <p>Traitements étiologiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Thymectomie toujours indiquée en cas de thymome, effet bénéfique sur l'évolutivité de la maladie chez le sujet < 40 ans porteur d'une hyperplasie thymique mais opération à distance des poussées. <u>Bénéfice inconstant et retardé (> 6 mois)</u>. ▪ CTC : prednisone 1 mg/kg/j 4-6 sem dans la forme généralisée avant ↓ progressive, débutée en hospit (risque d'aggravation transitoire dans les 15j). Réponse rapide sous 1 mois de TTT. <u>CTC possible à 0,5 mg/kg dans la forme oculaire rebelle aux anticholinestérasiques</u>.

AZA = IS le + prescrit. Effet retardé (1,5-3 mois) et EI hémato (leucopénie, risque ↑ en cas de déficit TPMT) + dig (hépatite) → surveillance bio. **Association fréquente avec les CTC au départ (3 mois)** → potentialisation des effets des 2 TTT.

MM = alternative possible d'efficacité voisine mais CI par la grossesse.

Autres IS efficaces mais avec des EI limitant leur indication aux formes CTC-résistantes : MM, rituximab, ciclosporine, tacrolimus, éculizumab (anti-C5).

Remise d'une carte avec la liste des médicaments CI :

MÉDICAMENTS CONTRE-INDIQUÉS	
CONTRE-INDICATION ABSOLUE	CONTRE-INDICATION RELATIVE
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Antibiotiques <ul style="list-style-type: none"> - Aminosides - Cyclines - Bacitracine, colimycine, polymyxine... ▪ Bêtabloquants ▪ Anesthésiques <ul style="list-style-type: none"> - Curarisants - Dantrolène ▪ D-pénicillamine ▪ Antiépileptiques <ul style="list-style-type: none"> - Phénytoïne - Diphénylhydantoïne - Triméthadione ▪ Quinine et ses dérivés (chloroquine) ▪ Antiarythmiques la (quinidine, procaïnamide) 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Neuroleptiques ▪ Carbamazépine ▪ Benzodiazépines ▪ Verapamil ▪ Lithium ▪ Progestérone

Vaccinations : le retentissement sur la myasthénie est mal documenté. La vaccination contre la poliomyélite, le tétanos et la grippe n'entraîne pas d'aggravation lorsque la myasthénie est bien contrôlée.

Les vaccins vivants sont CI chez les patients sous corticoïdes ou immunosupresseur.

Traitement de la crise B	2 types de TTT possibles pour la crise, d'efficacité similaire et tjs associés au TTT de fond : <ol style="list-style-type: none"> 1. Ig IV 1 g/kg 2. 2 ou 3 séances d'échanges plasmatiques sur 7-10 j
Stratégie thérapeutique B	Choisie selon l'âge, la présence de thymome, la gravité de la maladie (score myasthénique et gravité respiratoire : CVF < 40%, dyspnée, toux inefficace...) : <ul style="list-style-type: none"> ▪ TTT anticholinestérasique chez tous les patients en tenant compte des CI ▪ Thymectomie systématique si indiquée (thymome, forme généralisée du sujet jeune) ▪ CTC et/ou AZA en 1^e intention (en hospit) dans les formes sévères ▪ Poussée sévère → mesures de réa (SNG, assistance ventilatoire) + plasmaphérèse ou Ig IV en plus des IS

FICHE E-LISA N°99a

Item 99 – MIGRAINE, NÉVRALGIE, ALGIE DE LA FACE

GÉNÉRALITÉS	
Définitions A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Céphalée = douleur de la tête, au-dessus de la nuque et de la ligne orbito-méatale ▪ Algic faciale = douleur de la tête, en dessous de la ligne orbito-méatale, en avant du pavillon de l'oreille et au-dessus du cou ▪ Céphalées et algies faciales primaires = maladies neuro liées à la mise en jeu spontanée des systèmes nociceptifs crâniens en l'absence d'autre cause. Étiologies les plus fréquentes = migraine, céphalée de tension et algie vasculaire de la face qui évoluent par crises, dont le symptôme principal = douleur crânienne et/ou faciale, de diagnostic basé sur les critères ICHD. ▪ Céphalées et algies faciales 2^{ndaires} = symptomatiques de causes diverses, générales, neuro ou locales (dents, sinus, yeux...), évoquées devant une douleur crânienne et/ou faciale récente et inhabituelle ; cédant généralement après TTT de la cause ▪ Neuropathies crâniennes douloureuses = douleurs strictement localisées au territoire sensitif d'un nerf facial (V, VII bis, IX) ou crânien (grand nerf occipital), comprenant les névralgies (à type de décharge électrique) et les douleurs neuropathiques (à type de brûlure continue) ; 2^{ndaires} (symptomatiques) ou idiopathiques.
Épidémiologie B	<p>Dans le monde, 50-75 % des adultes ont eu au moins une céphalée dans l'année : migraine ou céphalée de tension dans la majorité des cas.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Céphalée de tension = céphalée 1^{ère} la plus fréquente, décrite comme une pression bilatérale sur le crâne sans signe associé, résultant du stress et d'une sensibilité accrue des muscles crâniens et cervicaux : <ul style="list-style-type: none"> - Épisodique (< 15 jours par mois) : 50-70% de la population selon les pays - Chronique (≥ 15 jours par mois) : 1-2% des adultes - Début fréquent à l'adolescence, sex-ratio = 3F/2H - Aggravée par la surconsommation d'antalgiques ▪ Migraine = céphalée 1^{ère} évoluant par crises longues (> 4h) avec nausées et photophobie. Maladie génétique des structures de contrôle de la nociception. Prévalence mondiale de ~15 % soit 1 milliard de personnes. <ul style="list-style-type: none"> - Épisodique (< 15 jours/mois) : 12% des adultes, avec un pic entre 35 et 39 ans, 30% des femmes et 15% des hommes affectés dans cette tranche d'âge - Chronique (≥ 15 jours/mois) : 2% des adultes en France - Début fréquent à la puberté, sex-ratio = 2F/1H - Caractère familial (génétique), et responsable d'un handicap considérable ▪ Algic vasculaire de la face (AVF) = céphalée 1^{ère} rare et très invalidante évoluant par crises courtes (< 4h), très intenses, strictement unilatérales, avec signes dysautonomiques par mise en jeu du système trigéminovasculaire et du réflexe trigémino-parasympathique <ul style="list-style-type: none"> - 1 personne sur 1.000 - Début chez l'adulte jeune (vers 30 ans), sex-ratio = 4-5H/1F - Forme épisodique et forme chronique - À distinguer de la névralgie du trijumeau et des autres algies faciales rares ▪ Céphalée par abus médicamenteux : conso excessive de TTT de crise (automédication ou PEC inadaptée) à risque d'aggraver la céphalée 1^{ère} initiale et favoriser le passage en migraine chronique ou en céphalée de tension chronique. Céphalée par abus médicamenteux = 1-5% des adultes selon les pays. Pour la prévenir, il est fortement recommandé de : <ul style="list-style-type: none"> - Limiter à 8 jours par mois la prise de TTT de crise

Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®

	<ul style="list-style-type: none"> - Ne pas prescrire d'opiacés dans les céphalées et algies faciales 1^{aires}, car exposent au double risque de céphalée par abus médicamenteux et d'addiction <p>Impact important, individuel et sociétal, des céphalées primaires. Dans le monde, < 50% des personnes souffrant de céphalées reçoivent un diagnostic précis et un TTT adéquat.</p> <p>2 points-clés :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Selon l'OMS, les céphalées primaires sont sous-estimées, peu reconnues et insuffisamment traitées partout dans le monde ▪ Migraine = maladie neurologique la plus invalidante.
--	--

DIAGNOSTIC POSITIF

Écarter une céphalée 2^{ndaire} A	<p>À l'interrogatoire, rechercher toute céphalée « aiguë », récente et inhabituelle, à considérer comme 2^{ndaire} et explorer rapidement. Un diagnostic de céphalée primaire ne doit pas être posé lors du premier épisode.</p> <p>Systématiquement explorer les drapeaux rouges :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Céphalée brutale/en coup de tonnerre → Hémorragie sous-arachnoïdienne ▪ Céphalée avec aura migraineuse atypique → AIT, AVC, épilepsie... ▪ Trauma crânien → HSD ▪ Céphalée progressive → Processus expansif intracrânien ▪ Céphalée posturale → HTIC ou hypotension intracrâniennes ▪ Céphalée à la toux, l'éternuement, l'effort → Processus expansif intracrânien ▪ Céphalée + amaigrissement, tbs mnésique, déficit neurologique focale, altération de la conscience, âge > 50ans → Céphalée 2^{ndaire} ▪ Fièvre inexpliquée → Méningite ▪ Raideur de nuque → Méningite, HSA
Préciser la céphalée 1^{aire} A	<p>Une fois établi que le patient consulte pour des céphalées habituelles et anciennes (> 3 mois, souvent bien plus longtemps), leurs caractéristiques permettent le diagnostic. Profil temporel très important :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Céphalée < 15 j/mois : principales causes = migraine épisodique et céphalée de tension épisodique ▪ Céphalée ≥ 15 j/mois : céphalée chronique quotidienne (CCQ). On distingue les : <ul style="list-style-type: none"> - CCQ de courte durée (crises < 4h) : algie vasculaire de la face, névralgie du trijumeau - CCQ de longue durée (> 4h) : migraine chronique ou, plus rarement, céphalée de tension chronique, avec ou sans abus médicamenteux.

MIGRAINE

Physiopath B	<p>Migraine = pathologie neuro-vasculaire liée à des altérations subtiles neuronales et vasculaires, qualifiée de « bénigne » car sans déficit neuro persistant, mais source d'un handicap très significatif, invisible :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Migraine sans aura, la plus fréquente (6-10% de la population) ▪ Migraine avec aura = céphalée précédée/accompagnée de symptômes neuro transitoires (3-6% de la population). Migraine avec aura = FR indépendant d'infarctus cérébral, multiplié par 2 chez une personne atteinte de migraine avec aura et plus encore en cas de cofacteurs. <p>Ainsi, maladie migraineuse = pathologie NV :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Héréditaire : gènes de susceptibilité dans les neurones et les vaisseaux → hyperexcitabilité cérébrale et dysfonction des centres modulateurs de la nociception céphalique (hypothalamus, TC). <u>Plus l'âge de début des crises est précoce, plus la part des facteurs génétiques est importante</u>. La migraine affecte environ 7% des enfants prépubères, sans sex-ratio particulier ▪ Liée à l'adaptation aux changements : crises favorisées par des déclencheurs internes ou externes qui perturbent l'homéostasie : modification des repas ou du sommeil, effort physique inhabituel...
---	--

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Du sujet jeune : 90% des crises débutent < 40 ans, pic entre 30 et 50 ans. L'excitabilité cérébrale décroissant avec l'âge, migraine rare chez les > 65 ans ▪ À prédominance féminine : migraine 3 fois plus fréquente chez la femme. Après la puberté, l'imprégnation en œstrogènes accroît l'excitabilité cérébrale et les variations du cycle exposent aux crises cataméniales. <u>Typiquement, amélioration lors de grossesses et après la ménopause</u> <p>Évolution paroxystique et cyclique avec cinq phases :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Phase des prodromes = hyperactivité hypothalamique et dysfonction du SN végétatif : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Activation de l'hypothalamus visible en imagerie fonctionnelle, jusqu'à 72 heures avant la céphalée et entraînant une levée d'inhibition sur le TC et le système trigéminovasculaire ▪ Systèmes parasympathiques et sympathiques : noyau dans le TC + projections artérielles/méningées au voisinage des afférences trigéminées, régulant l'adaptation du débit sanguin cérébral à la demande 2. Aura migraineuse sous-tendue par une vague de dépression corticale envahissante (DCE) qui se propage lentement (3-5 mm/min) d'arrière en avant → divers symptômes neuro selon les zones traversées. 3. Céphalée migraineuse liée à l'activation du système trigéminovasculaire, en réponse une rupture de l'homéostasie cérébrale : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Branche ophtalmique du trijumeau (V1) innervant les vaisseaux intracrâniens et les méninges (dure-mère et pie-mère) : réflexe trigéminovasculaire physiologique protégeant le cerveau du risque ischémique cérébral grâce à la libération de neuropeptides vasodilatateurs par les afférences trigéminées, dont le CGRP. ▪ CGRP et autres neuropeptides → inflammation aseptique périvasculaire et méningée avec vaso-dilatation modérée. Migraineux = hypersensibilité au CGRP. ▪ Message douloureux acheminé par la branche V1 vers le noyau caudal du V dans le TC, qui reçoit également des afférences de C2. Convergence des afférences sensitives céphaliques (V1 pour la partie antérieure et C2 pour la partie postérieure) et faciales (branches V2 et V3) sur le complexe trigéminocervical → topographie de la douleur migraineuse typique = céphalée et aussi douleur de la face et du cou ▪ Activation du premier neurone → activation du deuxième neurone central, qui relie le complexe trigéminocervical au thalamus. En cas de crises prolongées et/ou fréquentes, sensibilisation centrale → allodynie cutanée 4. Post-dromes après la fin de la céphalée, l'homéostasie cérébrale étant rétablie progressivement. 5. Période interictale de durée variable selon l'efficacité des systèmes de contrôle du réflexe trigémino-vasculaire et des voies de la nociception.
Diagnostic positif A	<p>Migraine → crises sans ou avec aura : un patient ayant les 2 types de crises doit avoir les 2 diagnostics. Le type de crises et leurs caractéristiques peuvent changer au cours de la vie.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Migraine sans aura diagnostiquée chez les patients qui n'ont <u>QUE des crises de migraine sans aura</u> et jamais d'aura : <ul style="list-style-type: none"> - Crises : céphalée invalidante avec hypersensibilité à la lumière (photophobie) et/ou nausées - Durée de la céphalée : 4-72h en absence de traitement, affectant les régions frontales, orbitaires, temporales et occipitales - Symptômes non douloureux : photophobie, osmophobie, tbs digestifs, allodynie cutanée, fatigue, bâillements, tbs de concentration et de l'humeur (tristesse), raideur de nuque, pâleur et sensations vertigineuses. Parfois, signes dysautonomiques (larmoiement, congestion nasale...) <u>similaires à l'AVF mais moins importants</u> - Tbs digestifs parfois majeurs, empêchant toute prise alimentaire (ancienne « crise de foie ») - Chez l'enfant, pâleur, durée < 4h, apaisement par le sommeil ▪ Migraine avec aura diagnostiquée dès qu'un patient a eu 2 crises avec aura, quel que soit le nombre des migraines sans aura. 1/3 des migraineux a des auras, le plus souvent typiques : <ul style="list-style-type: none"> - Migraine avec aura typique, la plus fréquente = tbs visuels, sensitifs ou du langage d'installation progressive et successive :

- **Tbs visuels les plus fréquents**, intéressant les deux yeux : **phénomènes positifs** associés à une **tache aveugle** (scotome scintillant, phosphènes, zigzags) et **parfois signes déficitaires** (vision floue, HLH)
- **Tbs sensitifs** moins fréquents : **paresthésies unilatérales** avec ou sans hypoesthésie, démarrant au bout des doigts et remontant au fil des minutes selon une « **marche migraineuse** » **caractéristique** vers le coude puis l'hémiface
- *Troubles du langage plus rares* : manque du mot, dysarthrie voire aphasicité totale
- Aura migraineuse suivie ou accompagnée de **céphalée** qui peut avoir les mêmes caractéristiques que la céphalée des MSA, ou être moins intense/plus courte. Parfois, l'aura survient sans céphalée = **aura isolée sans céphalée**
- ✖ **Migraines avec aura atypique** = **tbs « basilaires »** (vertige, ataxie, diplopie), **moteurs** (migraine hémiplégique), **visuels monoculaires** (migraine rétinienne) → avis neuro, **examens complémentaires systématiques**

Critères ICHD3 de la migraine sans aura :

A	Au moins 5 crises répondant aux critères B-D
B	Crises de céphalées durant 4-72h si non ou insuffisamment traitées
C	Céphalées présentant au moins 2 des 4 caractéristiques suivantes : <ol style="list-style-type: none"> 1. Topographie : unilatérale 2. Type : pulsatile 3. Intensité : modérée ou sévère 4. Aggravée par/entraînant l'évitement des activités physiques de routine (marche, escaliers)
D	Durant la céphalée, au moins 1 des symptômes suivants : <ol style="list-style-type: none"> 1. Nausées et/ou vomissements 2. Photophobie et phonophobie
E	N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD3

Critères ICHD3 de la migraine avec aura typique :

A	Au moins 2 crises répondant aux critères B et C
B	Aura comprenant des tbs visuels, sensitifs et/ou de la parole, tous entièrement réversibles, sans symptôme moteur, basilaire ou rétinien
C	Au moins 3 des 6 caractéristiques suivantes : <ol style="list-style-type: none"> 1. Au moins 1 symptôme de l'aura se développe progressivement en ≥ 5 min 2. Deux ou plusieurs symptômes de l'aura surviennent progressivement 3. Chaque symptôme de l'aura dure 5-60 min 4. Au moins 1 symptôme de l'aura est unilatéral 5. Au moins 1 symptôme est positif 6. L'aura est accompagnée, ou suivie dans les 60 minutes, d'une céphalée
D	N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD3 ni par un AIT

Migraine chronique

A

Migraine chronique = survenue de ≥ 15 j/mois de céphalée depuis > 3 mois, à type de **migraine sans aura** ou avec aura pendant ≥ 8 j/mois.

Environ **3% des personnes atteintes de migraine épisodique développent une migraine chronique** chaque année = « transformation », « chronicisation » ou « progression ». **Migraine chronique** = **2%** des adultes en France, avec **prédominance féminine et impact majeur sur la santé**.

Critères ICHD3 de la migraine chronique :

A	Céphalée (migraineuse ou tensive) ≥ 15 j/mois depuis > 3 mois, répondant aux critères B et C
B	Survenant chez un patient ayant eu ≥ 5 crises de migraines sans et/ou avec aura
C	Au moins 8j/mois depuis > 3 mois, la céphalée satisfait les critères de : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Migraine sans aura ▪ Migraine avec aura
D	N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD3

	Critères ICHD3 de la céphalée par abus médicamenteux : <table border="1"> <tr> <td>A</td><td>Céphalée ≥ 15 j/mois chez un patient ayant une céphalée préexistante</td></tr> <tr> <td>B</td><td>Surconsommation régulière > 3 mois d'un/plusieurs TTT de crise : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Antalgiques non opiacés (AINS, paracétamol) ≥ 15j/mois ▪ Triptans, ergotamine, opiacés et/ou antalgiques combinés ≥ 10j/mois </td></tr> <tr> <td>C</td><td>N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD3</td></tr> </table>	A	Céphalée ≥ 15 j/mois chez un patient ayant une céphalée préexistante	B	Surconsommation régulière > 3 mois d'un/plusieurs TTT de crise : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Antalgiques non opiacés (AINS, paracétamol) ≥ 15j/mois ▪ Triptans, ergotamine, opiacés et/ou antalgiques combinés ≥ 10j/mois 	C	N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD3
A	Céphalée ≥ 15 j/mois chez un patient ayant une céphalée préexistante						
B	Surconsommation régulière > 3 mois d'un/plusieurs TTT de crise : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Antalgiques non opiacés (AINS, paracétamol) ≥ 15j/mois ▪ Triptans, ergotamine, opiacés et/ou antalgiques combinés ≥ 10j/mois 						
C	N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD3						
Céphalées par abus médicamenteux A	Opiacés et antalgiques combinés confèrent le plus haut risque de CAM, et la surconsommation d'antalgiques peut être une conséquence ou une cause de l'augmentation de la fréquence des céphalées, voire les deux . Une migraine chronique peut être diagnostiquée malgré un abus médicamenteux associé.						
Examen clinique A	Lors d'une crise, il peut montrer : pâleur, HTA/HTA, raideur et sensibilité des muscles cervicaux, allodynie cutanée ; et parfois, signes dysautonomiques crâniens. Typiquement, examen N dans la période interictale mais <u>allodynie cutanée et sensibilité des muscles crâniens et cervicaux sont possibles</u> .						
Diagnostic différentiel A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Migraine sans aura : éliminer une céphalée secondaire et écarter une autre céphalée 1^{ère} épisode ou chronique selon la durée et la description des crises. ▪ Auras migraineuses à distinguer de deux autres dysfonctionnements cérébraux transitoires : <ul style="list-style-type: none"> - AIT : déficits neuro brutaux, maximaux d'emblée et durant généralement < 30 min. Au moindre doute et surtout chez un sujet > 50 ans avec FRCV, pratiquer des explorations cérébrales et vasculaires complètes + introduire un TTT par AAP - Crises d'épilepsie focales : symptômes/signes neuro durant généralement quelques secondes/min, bien moins que lors d'une aura migraineuse <p>Au total :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Toute céphalée survenant par crises depuis > 3 mois et motivant une CS doit être considérée comme une migraine jusqu'à preuve du contraire (JPDC) ▪ Toute CCQ depuis > 3 mois doit être considérée comme une migraine chronique JPDC 						
Examens complémentaires B	<p>Migraine épisodique sans aura satisfaisant tous les critères ICHD-3 avec des crises depuis > 1 an avec examen physique normal → imagerie cérébrale non recommandée car aucun rôle diagnostique.</p> <p>IRM cérébrale nécessaire au moins une fois chez tous les patients ayant :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Un début de migraine > 50 ans ▪ Une migraine avec aura ▪ Une migraine chronique <p>Imagerie cérébrale urgente nécessaire chez tout patient présentant une céphalée avec :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Début brutal/en coup de tonnerre ▪ Début récent et aggravation progressive < 7j ▪ Fièvre associée sans cause générale évidente ▪ Signes neuro associés ▪ Caractéristiques suggérant une intoxication (CO ++) ▪ Contexte d'immunodépression <p>IRMc : hypersignaux non spécifiques de la substance blanche cérébrale chez les migraineux avec aura.</p>						
Évaluation du patient migraineux A	<ol style="list-style-type: none"> 1. Identifier les éventuels facteurs favorisants, ayant comme dénominateur commun un changement, intrinsèque ou extrinsèque. <p>Rôle des facteurs favorisants surestimé : dans la phase de prodromes, dysfonction hypothalamique avec souvent fringale (chocolat, gâteaux) et hypersensibilité sensorielle faisant que le patient peut attribuer la céphalée ultérieure à ces aliments ou à une lumière, un bruit ou une odeur.</p>						

	<p>2. Évaluer l'efficacité et la tolérance du TTT de crise : le patient migraineux cs volontiers lorsqu'il n'est plus soulagé par l'automédication et/ou lorsqu'il s'inquiète de sa consommation d'antalgiques. Lors de la 1^{ère} cs et du suivi, il faut évaluer le type de TTT, le nombre mensuel de prises (agenda), la tolérance, la dose, la voie d'administration, le timing de la prise par rapport au début de la céphalée et le respect des CI.</p> <p>Efficacité et tolérance évaluées grâce à 5 questions :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Êtes-vous capable de reprendre rapidement vos activités normales après la prise du TTT ? ▪ Êtes-vous suffisamment soulagé 1-2h après la prise, lors de la plupart des crises ? ▪ Utilisez-vous 1 seule prise de ce TTT dans les mêmes 24h ? ▪ Êtes-vous suffisamment confiant dans ce TTT pour planifier vos activités quotidiennes ? ▪ Ce TTT est-il bien toléré ? 									
PEC et suivi A	<p>1. Informer et éduquer le patient :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Explications : crises = résultat d'une affection neuro héréditaire, examens complémentaires ne montrent pas la maladie et n'en identifient pas la cause ▪ Impact fonctionnel des crises : proposer la tenue d'un agenda et une évaluation par l'échelle HIT-6 ▪ Facteurs déclenchant des crises : hygiène de vie, décourager les comportements d'évitement (qui contribuent à diminuer la qualité de vie) ▪ Prévention du passage en migraine chronique = dépister et lutter contre 3 facteurs principaux : <ul style="list-style-type: none"> - Fréquence élevée des céphalées : dépister par l'agenda et instaurer une prophylaxie - Dépression : dépister (échelle HAD) et prendre en charge - Surconsommation de TTT de crise : limiter les prises à 8j/mois ▪ Thérapeutique : patient activement impliqué dans le processus thérapeutique et ayant accepté de définir des objectifs thérapeutiques réalistes. 2 types de traitements : <ul style="list-style-type: none"> - TTT de crise : à prendre lors de chaque crise pour obtenir un soulagement de la céphalée dans les 2h, sans récurrence dans les 24h. <u>Pas de TTT disponible pour écarter les auras</u> - TTT de fond : pour diminuer la fréquence et la sévérité des crises chez les patients éligibles, sans faire disparaître les crises. Objectif = réduire le nombre de jours de céphalée par mois de 50 % dans la migraine épisodique et de 30 % dans la migraine chronique 									
TTT de la crise B	<p>Molécules d'efficacité démontrée :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Antalgiques : paracétamol souvent utilisé en automédication. <u>Antalgiques combinés à la caféine non recommandés (et éviter les opiacés de palier 2 et 3).</u> ▪ AINS : ibuprofène et kétoprofène ont l'AMM dans le TTT de la crise. <u>Naproxène, diclofénac, indométacine</u> ont également une efficacité démontrée ▪ Triptans : TTT de crise les plus efficaces, agonistes des récepteurs sérotoninergiques 5HT1B/1D donc vasoconstricteurs, CI en cas d'ATCD vasculaire. Dose = 1 unité en début de crise, à renouveler en cas de récurrence (maximum 2 par jour). <u>25-30 % des migraineux ont une réponse insuffisante aux triptans</u> ▪ Métoxclorapamide : soulagement des tbs digestifs (nausées), pouvant améliorer l'absorption des autres traitements de crise <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr style="background-color: #c6e2ff;"> <th style="text-align: center; padding: 2px;">TTT</th> <th style="text-align: center; padding: 2px;">EI</th> <th style="text-align: center; padding: 2px;">Principales CI</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td style="padding: 5px;">Aspirine et AINS Aspirine + métoclopramide</td> <td style="padding: 5px;">Tbs dig, hémorragies Allergie ou asthme induit</td> <td style="padding: 5px;">UGD évolutif Grossesse > 24 SA ATCD de dyskinésie sous neuro-leptiques (métoclopramide)</td> </tr> <tr> <td style="padding: 5px;">Triptans Sumatriptan : cp, spray nasal, SC Zolmitriptan : cp Élétriptan : cp Nombreux autres : cp</td> <td style="padding: 5px;">Nausées, vertiges, somnolence Douleur/pression thoracique, du cou et des membres Palpitations, tachycardie Spasme coronaire (rare ++++)</td> <td style="padding: 5px;">Coronaropathie Artériopathie ischémique AVC ou AIT</td> </tr> </tbody> </table>	TTT	EI	Principales CI	Aspirine et AINS Aspirine + métoclopramide	Tbs dig, hémorragies Allergie ou asthme induit	UGD évolutif Grossesse > 24 SA ATCD de dyskinésie sous neuro-leptiques (métoclopramide)	Triptans Sumatriptan : cp, spray nasal, SC Zolmitriptan : cp Élétriptan : cp Nombreux autres : cp	Nausées, vertiges, somnolence Douleur/pression thoracique, du cou et des membres Palpitations, tachycardie Spasme coronaire (rare ++++)	Coronaropathie Artériopathie ischémique AVC ou AIT
TTT	EI	Principales CI								
Aspirine et AINS Aspirine + métoclopramide	Tbs dig, hémorragies Allergie ou asthme induit	UGD évolutif Grossesse > 24 SA ATCD de dyskinésie sous neuro-leptiques (métoclopramide)								
Triptans Sumatriptan : cp, spray nasal, SC Zolmitriptan : cp Élétriptan : cp Nombreux autres : cp	Nausées, vertiges, somnolence Douleur/pression thoracique, du cou et des membres Palpitations, tachycardie Spasme coronaire (rare ++++)	Coronaropathie Artériopathie ischémique AVC ou AIT								

	<p>Prescriptions et conseils :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Conseiller une prise précoce dans l'heure qui suit le début de la céphalée légère à modérée, sans dépasser 8j/mois de prise. ▪ Prescrire triptan + AINS sur la même ordonnance, selon les molécules déjà essayées et les préférences du patient et expliquer la stratégie : <ul style="list-style-type: none"> - Crise légère : prendre l'AINS puis le triptan si soulagement insuffisant à 1h - Crise modérée : prendre le triptan puis l'AINS si soulagement insuffisant à 1h - Crise sévère : prendre AINS + triptan en même temps - Crise avec aura : prendre l'AINS dès le début de l'aura et le triptan dès le début de la céphalée ▪ Ne pas prescrire d'opiacés en raison du risque d'abus médicamenteux, d'addiction. ▪ Prescrire paracétamol + métoclopramide aux patients ayant une CI/intolérance aux AINS, à l'aspirine et aux triptans ▪ Prescrire du métoclopramide (oral, rectal ou injectable) en cas de tbs digestifs ▪ Prévoir une cs de suivi à 2 ou 3 mois <p>Suivi et optimisation du TTT de crise :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Utiliser les 5 questions (<i>cf. supra</i>) et adapter le TTT si réponse(s) négative(s) ▪ Stratégies pour améliorer l'efficacité et la tolérance : <ul style="list-style-type: none"> - Traiter le plus précocement possible lors de la crise - Augmenter si possible la dose de l'AINS et/ou du triptan - Changer pour une forme non orale (suppositoire d'AINS et de métoclopramide, sumatriptan en spray nasal ou injection SC) - Changer d'AINS et/ou de triptan - Combiner AINS, triptan et métoclopramide pour les crises sévères ▪ Résistance au TTT diagnostiquée seulement après plusieurs essais : <ul style="list-style-type: none"> - AINS : inefficacité de ≥ 2 AINS, à bonne dose et par la bonne voie, sur au moins trois crises - Triptans : inefficacité de ≥ 2 triptans, à bonne dose et par la bonne voie, sur au moins trois crises 																								
TTT de fond B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ TTT oraux classiques non spécifiques : efficacité démontrée dans la migraine épisodique, avec un haut niveau de preuve (amitriptyline, flunarizine, métaproterol, pizotifène, propranolol, topiramate et valproate de sodium) ou niveau de preuve moindre (lisinopril, candésartan, atenolol, bisoprolol, timolol, oxétorone). Seul le topiramate a une efficacité prouvée dans la prévention de la migraine chronique. ▪ Traitements spécifiques injectables : AC ciblant le CGRP = TTT d'efficacité démontrée dans la migraine épisodique, la migraine chronique et la migraine réfractaire aux traitements PO classiques. Injection SC (erenumab, galcanezumab et fremanezumab) ou IV (eptinezumab) avec AMM en France en prophylaxie de la migraine ≥ 8 j/mois de crise après échec d'au moins 2 TTT de fond préalables. Prescription réservée aux neurologues, et TTT non encore remboursés. ▪ Toxine botulinique : efficacité démontrée dans la migraine chronique, mais pas la migraine épisodique. Indiquée après échec d'au moins deux TTT de fond classiques, en alternative aux anti-CGRP. <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr style="background-color: #d9ead3;"> <th>Molécule</th> <th>Dose</th> <th>Effets principaux</th> <th>Contraindications principales</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Amitriptyline</td> <td>1 prise le soir</td> <td>Bouche sèche, prise de poids, somnolence</td> <td>Absolue : HBP, GPAO Relative : obésité</td> </tr> <tr> <td>Propranolol</td> <td>1 ou 2 prise(s)/j</td> <td>Asthénie</td> <td>Absolue : asthme, IC, BAV, bradycardie</td> </tr> <tr> <td>Métoproterol</td> <td>1 prise le matin</td> <td>Intolérance à l'effort <i>Dépression : rare</i></td> <td>Précaution : dépression</td> </tr> <tr> <td>Candésartan</td> <td>1 ou 2 prise(s)/j</td> <td>Hypotension</td> <td>Absolue : IC, sténose de l'artère rénale, grossesse</td> </tr> <tr> <td>Topiramate</td> <td>1 ou 2 prise(s)/j</td> <td>Fréquents : paresthésies, prise de poids, tbs cognitifs (manque du mot), dépression Rares : lithiase rénale, myopie aiguë avec GAFA</td> <td>Absolue : hypersensibilité, prise de metformine, grossesse, glaucome, IH/IR, lithiase rénale Relative : dépression, idées suicidaires</td> </tr> </tbody> </table>	Molécule	Dose	Effets principaux	Contraindications principales	Amitriptyline	1 prise le soir	Bouche sèche, prise de poids, somnolence	Absolue : HBP, GPAO Relative : obésité	Propranolol	1 ou 2 prise(s)/j	Asthénie	Absolue : asthme, IC, BAV, bradycardie	Métoproterol	1 prise le matin	Intolérance à l'effort <i>Dépression : rare</i>	Précaution : dépression	Candésartan	1 ou 2 prise(s)/j	Hypotension	Absolue : IC, sténose de l'artère rénale, grossesse	Topiramate	1 ou 2 prise(s)/j	Fréquents : paresthésies, prise de poids, tbs cognitifs (manque du mot), dépression Rares : lithiase rénale, myopie aiguë avec GAFA	Absolue : hypersensibilité, prise de metformine, grossesse, glaucome, IH/IR, lithiase rénale Relative : dépression, idées suicidaires
Molécule	Dose	Effets principaux	Contraindications principales																						
Amitriptyline	1 prise le soir	Bouche sèche, prise de poids, somnolence	Absolue : HBP, GPAO Relative : obésité																						
Propranolol	1 ou 2 prise(s)/j	Asthénie	Absolue : asthme, IC, BAV, bradycardie																						
Métoproterol	1 prise le matin	Intolérance à l'effort <i>Dépression : rare</i>	Précaution : dépression																						
Candésartan	1 ou 2 prise(s)/j	Hypotension	Absolue : IC, sténose de l'artère rénale, grossesse																						
Topiramate	1 ou 2 prise(s)/j	Fréquents : paresthésies, prise de poids, tbs cognitifs (manque du mot), dépression Rares : lithiase rénale, myopie aiguë avec GAFA	Absolue : hypersensibilité, prise de metformine, grossesse, glaucome, IH/IR, lithiase rénale Relative : dépression, idées suicidaires																						

	<p>Indication du TTT de fond déterminée par les préférences du patient, l'agenda, les éventuels critères de migraine sévère et migraine chronique, l'impact (échelles HIT-6 et HAD). Introduction reco si :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Utilisation des TTT de crise ≥ 8j/mois depuis > 3 mois ▪ Migraine sévère ▪ Migraine chronique (critères ICHD-3) ▪ Score HIT-6 ≥ 60 ▪ Crises invalidantes malgré l'optimisation du TTT de crise <p>Objectifs du TTT de fond à expliquer au patient :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Réduire les jours mensuels de céphalée de 50 % dans la migraine épisodique et 30 % dans la migraine chronique ▪ Prophylaxie visant à réduire la consommation des TTT de crise, l'intensité et la durée des crises, améliorer la QdV ▪ Efficacité jugée seulement à partir du 3^{ème} mois de TTT ▪ Échec d'un TTT de fond parfois lié à une <u>inefficacité</u> et/ou une <u>intolérance</u> <p>Prescription du 1^{er} TTT de fond :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Débuter à faible dose et augmenter progressivement pour atteindre la dose journalière optimale ▪ Expliquer que l'observance est capitale (privilégier une prise quotidienne unique si possible) ▪ Migraine épisodique : propranolol ou métoprolol en 1^{ère} intention. Si Cl/intolérance, amitriptyline, candésartan ou topiramate ▪ Migraine chronique : topiramate en 1^{ère} intention. Si Cl/intolérance au topiramate, avis spécialisé ▪ Migraine chronique avec céphalée par abus médicamenteux : <ul style="list-style-type: none"> - Prescrire un TTT de fond de 1^{ère} ligne (amitriptyline, candésartan, métoprolol, propranolol ou topiramate) - Conseiller un sevrage ambulatoire du médicament surconsommé - Prescrire un autre TTT de crise pour gérer la céphalée de rebond et les crises résiduelles. <p>Évaluation et suivi du traitement de fond :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Agenda des crises et échelle HIT-6. ▪ En cas d'efficacité : poursuite 6 à 18 mois ▪ En cas d'échec, nouveau TTT à essayer : choix de la molécule selon le terrain, la comorbidité et la sévérité de la migraine en considérant la balance B/R ▪ Après échec de 2 TTT de fond, adressé au spécialiste. <p>TTT de fond non médicamenteux :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Neuromodulation non invasive ▪ Exercice physique ▪ Acupuncture TTT psychocomportementaux.
--	--

💡 Coups de pouce du rédacteur :

Malgré la réforme R2C, cet item a été très alourdi par rapport aux années précédentes (bien qu'une partie des connaissances soit classée rang C) et n'a pas fait l'objet de questions récentes aux ECN. Attachez-vous à le travailler en même temps que l'item qui traite des céphalées (item 100) et à bien retenir les différents critères de l'ICHD pour chaque type de migraine (et de céphalées primaires globalement). Il me semble important également d'avoir des notions sur la thérapeutique (TTT de crise + de fond, RHD) sans entrer trop dans le détail de la posologie, des EI et des CI à mon avis... Bon courage !

FICHE E-LISA N°99b

Item 99 – MIGRAINE, NÉVRALGIE, ALGIE DE LA FACE

CÉPHALÉE DE TENSION											
Épidémio/ physiopath B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Céphalée de tension épisodique (< 15 j/mois) : prévalence plus élevée que la migraine = 30-80%, mais souvent associée. ▪ Céphalées de tension (CT) = douleurs dysfonctionnelles avec interaction de facteurs myogènes périph (crispation des muscles périrachiens) et de facteurs neuro centraux (dysfonction des systèmes de contrôle de la douleur) : <ul style="list-style-type: none"> - Forme épisodique peu fréquente → facteurs musculaires dominants - Stress psychologique répété (contrariété, surmenage) + contraintes physiques (sédentarité, mauvaise posture de travail) → céphalée de tension épisodique fréquente, voire chronique (≥ 15 j/mois depuis > 3 mois) 										
Aspect clinique A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Description : crises = épisodes à limites floues, de durée variable avec céphalée bilatérale, antérieure (en barre) ou postérieure (cervicalgies), de type variable (serrement, étau, pression, brûlure, fourmillement), d'intensité permettant la poursuite des activités (sans signe invalidant), parfois améliorée par l'activité ▪ Aspects psychologiques : non intégrés dans les critères diagnostiques mais survenue de ces céphalées dans un contexte particulier comme tb de la personnalité, de l'humeur. Typiquement, <u>amélioration de la céphalée de tension lorsque le sujet est détendu, occupé ou en mouvement</u> ▪ Examen clinique : crispation et sensibilité à la pression des muscles faciaux ou cervicaux ▪ Fréquence des crises : <ul style="list-style-type: none"> - Céphalée de tension épisodique < 15 j/mois - Céphalée de tension chronique = CCQ ≥ 15 j/mois, avec ou sans abus médicamenteux <p>Critères diagnostiques ICHD3 des céphalées de tension :</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 15%;">A</td><td>Au moins 10 épisodes répondant aux critères B-D</td></tr> <tr> <td>B</td><td>Durée entre 30 min et 7j</td></tr> <tr> <td>C</td><td>Au moins 2 des caractéristiques suivantes : <ol style="list-style-type: none"> 1. Localisation : bilatérale 2. Type : pression ou serrement, mais non pulsatile 3. Intensité : faible à modérée 4. Absence d'aggravation par l'activité physique </td></tr> <tr> <td>D</td><td>Absence de signes d'accompagnement : <ol style="list-style-type: none"> 1. Pas de nausées ni de vomissements (vs migraine) 2. Photophobie ou phonophobie </td></tr> <tr> <td>E</td><td>N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD3</td></tr> </table>	A	Au moins 10 épisodes répondant aux critères B-D	B	Durée entre 30 min et 7j	C	Au moins 2 des caractéristiques suivantes : <ol style="list-style-type: none"> 1. Localisation : bilatérale 2. Type : pression ou serrement, mais non pulsatile 3. Intensité : faible à modérée 4. Absence d'aggravation par l'activité physique 	D	Absence de signes d'accompagnement : <ol style="list-style-type: none"> 1. Pas de nausées ni de vomissements (vs migraine) 2. Photophobie ou phonophobie 	E	N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD3
A	Au moins 10 épisodes répondant aux critères B-D										
B	Durée entre 30 min et 7j										
C	Au moins 2 des caractéristiques suivantes : <ol style="list-style-type: none"> 1. Localisation : bilatérale 2. Type : pression ou serrement, mais non pulsatile 3. Intensité : faible à modérée 4. Absence d'aggravation par l'activité physique 										
D	Absence de signes d'accompagnement : <ol style="list-style-type: none"> 1. Pas de nausées ni de vomissements (vs migraine) 2. Photophobie ou phonophobie 										
E	N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD3										
Diagnostic A	<p>Diagnostic positif = interrogatoire (critères ICHD3) avec examen clinique strictement normal.</p> <p>Céphalée de tension chronique (≥ 15 j/mois) rare, et possible uniquement en absence de tout signe migraineux (photophobie, phonophobie, nausées, douleur pulsatile) : si un patient a des céphalées > 15 j/mois, dont certaines sont des migraines et d'autres évoquent des céphalées de tension → diagnostic = celui de migraine chronique. En cas de doute, avis spécialisé.</p> <p>Imagerie cérébrale non systématique mais IRM avec injection de gadolinium (ou à défaut, scan IV+) au moindre doute diagnostique, et au moins une fois chez tout patient ayant une CT chronique.</p>										

CÉPHALÉE CHRONIQUE QUOTIDIENNE (CCQ)

Épidémio/ physiopath B	<p>CCQ = près de 3% des français, prédominant chez la F de 40-50 ans, altérant profondément la QdV et source de coûts directs et indirects considérables. CCQ 1^{aires} = complication de migraine ou CT dans la majorité des cas = migraine chronique ou CT chronique, fréquemment associées à un abus médicamenteux (80%).</p> <p>3% des personnes souffrant de migraine épisodique développent une migraine chronique chaque année. Principaux FR de migraine chronique = fréquence élevée des crises à la base, dépression et abus de TTT de crise.</p>
Aspect clinique A	<p>Survenue de la CCQ le plus souvent sur un terrain de céphalée primaire ancien, soit une migraine (le plus souvent) soit une céphalée de tension épisodique (moins souvent). Abus médicamenteux = cause et/ou conséquence de l'augmentation de fréquence des céphalées.</p>
Diagnostic A	<p>Devant une CCQ (≥ 15 j/mois depuis > 3 mois), 1^{ère} étape = exclure une céphalée 2^{ndaire} en faisant des examens complémentaires : IRM avec gadolinium (ou à défaut, scan IV+). Selon le contexte clinique, bio et PL avec prise de pression seront pratiqués. On écarte ensuite les CCQ « de courte durée » = principalement AVF et névralgies essentielles de la face.</p> <p>La majorité des patients en CCQ ont une migraine chronique (ou plus rarement, une CT chronique), avec abus médicamenteux (80 %) ou sans (20 %) ; et des céphalées > 4h en absence de traitement, souvent présentes dès le réveil :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Dans la migraine chronique, le patient a ≥ 15 j/mois de céphalée dont ≥ 8 j/mois de migraine même s'il peut y avoir des jours de céphalée moins sévère, sans signes associés, où elle ressemble à une CT ▪ Abus médicamenteux à rechercher systématiquement : <ul style="list-style-type: none"> - Prise en excès de TTT de crise depuis > 3 mois - Au moins 15 j/mois pour les antalgiques non opioïdes (paracétamol, AINS...) - Au moins 10 j/mois pour tous les triptans et les opioïdes

ALGIE VASCULAIRE DE LA FACE (AVF)

Épidémio/ physiopath B	<p>AVF = chef de file des céphalées trigémino-autonomiques (CTA), associant caractère unilatéral strict de la douleur + présence de signes dysautonomiques. Autres CTA très rares : SUNCT, hémicrâne paroxystique, <i>hemicrania continua</i>.</p> <p>Prévalence de 1/1.000 et prédominance chez l'homme jeune (âge moyen de début = 30 ans), fort lien avec le tabagisme (80 %).</p> <p>Mécanismes de l'AVF incomplètement élucidés : céphalée et signes végétatifs par activation du système trigémino-vasculaire et des efférences céphaliques du SNA d'un seul côté.</p>
Aspect clinique A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Crises : unilatérales, périorbitaires, très intenses et d'une durée < 3h avec symptômes trigéminés et agitation motrice/irritabilité durant la crise. Signes « migraineux » souvent présents mais ne doivent pas égarer le diagnostic. Fréquence des crises = de 1 tous les 2 jours jusqu'à 8 par jour. ▪ AVF épisodique : chez 90% des patients, crises par périodes de qques semaines/mois avec parfois un cycle circadien (crises à heure fixe, la nuit++) et circannuel (à la même saison) ; lien avec la prise d'alcool ▪ AVF chronique : dans 10% des cas, répétition des crises au long cours sans rémission > 3 mois, maladie redoutable grevée d'une importante comorbidité psychiatrique : signes dépressifs (56 %), agoraphobie (33 %) et tendances suicidaires (25 %).

	<p>Critères ICHD3 de l'AVF :</p> <table border="1"> <tr> <td>A</td><td>Au moins 5 crises répondant aux critères B-D</td></tr> <tr> <td>B</td><td>Douleur sévère à très sévère, unilatérale, orbitaire, sus-orbitaire et/ou temporaire durant 15 min à 3h sans TTT</td></tr> <tr> <td>C</td><td>1 des éléments suivants ou les 2 : 1. Au moins 1 des signes/symptômes suivants du même côté que la douleur : a. Injection conjonctivale et/ou larmoiement b. Congestion nasale et/ou rhinorrhée c. Œdème palpébral d. Transpiration du front et/ou de la face e. Myosis et/ou ptosis 2. Impression d'impatience ou agitation</td></tr> <tr> <td>D</td><td>Fréquence des crises = 1 tous les 2j à 8/jour en période active</td></tr> <tr> <td>E</td><td>N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD3</td></tr> </table>	A	Au moins 5 crises répondant aux critères B-D	B	Douleur sévère à très sévère, unilatérale, orbitaire, sus-orbitaire et/ou temporaire durant 15 min à 3h sans TTT	C	1 des éléments suivants ou les 2 : 1. Au moins 1 des signes/symptômes suivants du même côté que la douleur : a. Injection conjonctivale et/ou larmoiement b. Congestion nasale et/ou rhinorrhée c. Œdème palpébral d. Transpiration du front et/ou de la face e. Myosis et/ou ptosis 2. Impression d'impatience ou agitation	D	Fréquence des crises = 1 tous les 2j à 8/jour en période active	E	N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD3
A	Au moins 5 crises répondant aux critères B-D										
B	Douleur sévère à très sévère, unilatérale, orbitaire, sus-orbitaire et/ou temporaire durant 15 min à 3h sans TTT										
C	1 des éléments suivants ou les 2 : 1. Au moins 1 des signes/symptômes suivants du même côté que la douleur : a. Injection conjonctivale et/ou larmoiement b. Congestion nasale et/ou rhinorrhée c. Œdème palpébral d. Transpiration du front et/ou de la face e. Myosis et/ou ptosis 2. Impression d'impatience ou agitation										
D	Fréquence des crises = 1 tous les 2j à 8/jour en période active										
E	N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD3										
Diagnostic A	<p>Diagnostic positif = interrogatoire et recueil des critères ICHD-3, avec examen clinique strictement normal. Malgré une symptomatologie caractéristique, <u>délai diagnostique moyen = plusieurs années</u>.</p> <p>Imagerie systématique :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Devant toute première crise d'AVF, une cause 2^{nde} doit être exclue. ▪ Reco : réaliser systématiquement une IRM_c chez tout patient atteint d'AVF, même depuis des années, pour exclure une forme 2^{nde} (tumeurs hypophysaires) 										
PEC et suivi A	<ol style="list-style-type: none"> 1. Informer : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Rassurer et expliquer : affection bénigne mais handicap très important possible. ▪ Apprécier le retentissement socioprofessionnel et psychologique. ▪ Thérapeutique : patient activement impliqué dans le processus. 2 types de TTT existent : TTT de crise et TTT de fond (principes identiques à la migraine chronique) ▪ Mesures associées : éviter la consommation d'alcool, horaires de sommeil réguliers... 2. TTT de crise = 2 molécules efficaces : <ol style="list-style-type: none"> 1. Sumatriptan injectable SC : disparition de la douleur en 3-15 min. Dose maximale = 2 injections/j et prise possible tous les jours. Sumatriptan spray parfois efficace 2. Oxygénotherapie nasale (12-15 L/min sur 15-20 min) au MHC : efficace et remboursée mais réservée aux neuro/ORL ou dans un centre d'algologie 										
Épidémio/ physiopath B	<p>Neuropathies → douleurs strictement localisées au territoire sensitif d'un nerf innervant la face ou les muqueuses (V, VII bis, IX) ou le crâne (grand nerf occipital ou nerf d'Arnold).</p> <p>Selon la nature de la douleur, on distingue :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Névralgies → douleurs brèves (secondes) en décharges électriques, déclenchées par un stimuli indolore d'une petite zone cutanée = « zone gâchette ». Parmi elles, on distingue les névralgies : <ul style="list-style-type: none"> - Classiques = par conflit vasculo-nerveux bien visible à l'IRM - Secondaires, sur lésion inflammatoire (SEP) ou tumorale - Idiopathiques ▪ Neuropathies crâniennes douloureuses → douleurs neuropathiques continues à type de brûlure avec parfois qques décharges électriques. On distingue les formes secondaires vs idiopathiques ▪ Épidémio : <ul style="list-style-type: none"> - Névralgie classique du trijumeau (V) rare (5/100.000/an), prédominant chez la femme > 50 ans - Névralgie du glossopharyngien exceptionnelle (1 cas pour 70-100 névralgies du V) et devant toujours faire écarter une cause 2^{nde} 										

Aspect clinique A	<p>Névralgie du V :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Douleur très intense, fulgurante, à type d'éclair/décharge électrique, très brève (qques secs), se répétant souvent en salves (max 2 minutes), suivies d'une période réfractaire et entrecoupées de périodes libres. Fréquence des salves = 5-10/jour jusqu'aux formes subintrantes. Immobilisation brève dans une attitude douloureuse ▪ Topographie unilatérale et strictement localisée au territoire du V ou à une branche (maxillaire sup V2 40 % ; maxillaire inf V3 20 % ; ophtalmique V1 10 %) ; voire 2 branches ▪ Facteurs déclenchants : excitation d'une zone cutanée précise du territoire douloureux = « la zone gâchette », dont l'effleurement suffit. Parfois, accès déclenchés par la parole, la mimique, la mastication, le rire ; si bien que <u>le malade tente de garder un visage immobile et mange le moins possible</u> ▪ Examen clinique : <ul style="list-style-type: none"> - Normal dans la névralgie classique et idiopathique. - Toute anomalie (hypoesthésie, atteinte motrice branche V3) oriente vers une névralgie 2^{ndaire} <p>Neuropathie trigéminal douloureuse :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Douleur : continue, à type de brûlure, serrement ou picotements. <u>Paroxysmes brefs</u> (décharges) possibles sans dominer le tableau ▪ Examen clinique : <ul style="list-style-type: none"> - Hypoesthésie ou dysesthésie (thermique et mécanique) dans un ou plusieurs territoires du V - Allodynie mécanique et hyperalgésie au froid : zones allodyniques beaucoup plus étendues que les zones gâchettes restreintes dans la névralgie du V - Examen cutané : recherche d'une éruption évocatrice de zona <p>Névralgie et neuropathie douloureuse du glossopharyngien (IX) :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Douleur : à type de névralgie ou continue dans les neuropathies douloureuses ▪ Topographie = territoire sensitif du IX : base de langue, fond de gorge, amygdale et CAE ▪ Facteurs déclenchants des formes névralgiques : parole, déglutition, mouvements du cou ▪ Examen clinique normal <p>Névralgie et neuropathies douloureuses d'Arnold ou du nerf grand occipital :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Douleur : décharge électrique ou élancement, souvent sur un fond douloureux permanent à type de paresthésies ou de brûlures ▪ Topographie : nerf d'Arnold = branche postérieure de la deuxième racine cervicale (C2), innervant le cuir chevelu depuis l'occiput jusqu'au vertex et le nerf petit occipital, la région rétro-auriculaire → douleurs dans la région occipitale d'un côté et irradiant vers le vertex. ▪ Facteurs déclenchants : mouvements de la tête et du cou ▪ Examen : parfois possible de déclencher la douleur en appuyant sur la zone d'émergence du nerf, à la base du crâne, au niveau de la naissance des cheveux ▪ Cause locale parfois retrouvée : lésion cervicale haute par ex
Diagnostic A	<p>Diagnostic positif = clinique, basé sur l'interrogatoire et l'examen.</p> <p>Diagnostic étiologique :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Toute neuropathie crânienne douloureuse (névralgie ou douleur neuropathique) peut révéler une lésion du nerf sur tout son trajet, du noyau (TC) jusqu'aux branches de division (SEP, méningoradiculite, zona, tumeur, trauma). Devant une douleur localisée du V (ou du IX, moins souvent), objectif = écartez une névralgie 2^{ndaire} ou une neuropathie douloureuse 2^{ndaire} ▪ Drapeaux rouges = cause 2^{ndaire} à évoquer devant : <ul style="list-style-type: none"> - Âge de survenue jeune (SEP) - Décharges moins intenses (neuropathie douloureuse) - Prépondérance dans le territoire V1 (zona) - Fond douloureux avec paresthésies et hypoesthésie (neuropathie douloureuse) ▪ Examen clinique : recherche d'hypoesthésie, diminution du réflexe cornéen parfois associée à un V3 moteur (masséters, ptérygoïdiens) ou atteinte d'autres nerfs crâniens du même côté

- **Investigations : IRM avec coupes fines sur le TC et le V** sur tout son trajet (avec injection de gadolinium) impérative avec un bilan bio et parfois une PL
- **Causes multiples** mais névralgie symptomatique chez un jeune le plus souvent liée à une **SEP**. Une atteinte du **V1 chez un sujet plus âgé doit faire évoquer un zona** (la douleur précède l'éruption cutanée) : névralgie post-zostérienne = douleur neuropathique sévère.

Principales causes de **névralgies/neuropathies du V symptomatiques** :

Atteinte intra-axiale (TC)	Angle pontocérébelleux	Base du crâne
SEP	Neurinome du VIII	Tumeur locale (ex : cavum) Méningite infectieuse ou onco Fractures (base du crâne, sinus) Thrombose veineuse dans le sinus caverneux
Syringobulbie	Autres tumeurs : cholestéatome, méningiome	Microangioopathie du V
Tumeur intra-axiale	Anévrisme de l'artère basilaire	V1 + CBH = syndrome de Reader, sur dissection de la carotide interne
Infarctus latérobulbaire	Zona du ganglion trigéminal	

Traitement A

Névralgie du **trijumeau** (décharges électriques) :

- **TTT médicamenteux = carbamazépine** à dose croissante en 2-3 prises/j, 30 min avant les repas pour essayer un repas sans salves. **EI fréquents** chez le sujet âgé : somnolence, vertiges, ataxie → proposer l'oxcarbamazépine si mauvaise tolérance. Baclofène, seul ou en association à la carbamazépine, parfois utile (autres : lamotrigine, gabapentine). TTT médicamenteux idem si névralgie classique ou 2^{ndaire}
- **TTT chir**, proposés en cas d'échec des TTT médicamenteux :
 - **Destruction de la voie trigéminale**
 - **Chir de décompression d'un conflit** vasculo-nerveux.

Neuropathie trigéminal douloureuse (dont douleur post-zostérienne) : TTT identique aux autres douleurs neuropathiques focales, en associant TTT local et général. En cas d'échec des TTT de 1^{ère} ligne, avis spé :

- **TTT local** de 1^{ère} intention = emplâtres de **lidocaïne** ou **TENS** (réservé à l'algologie)
- **TTT général** de 1^{ère} intention = **IRSNA** (duloxétine à privilégier ou venlafaxine), **gabapentine** ou **ADTC** par voie orale (amitriptyline)

DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE ALGIE FACIALE

Classification A

Algie faciale ou oro-faciale = douleur de la tête en dessous de la ligne orbito-méatale, en avant du pavillon de l'oreille et au-dessus du cou ; plus rare que les céphalées mais séparation souvent artificielle menant le patient à voir un spécialiste (neuro, ORL, dentiste...) qui propose des investigations dans son domaine, conseille des TTT de sa spécialité sans faire appel à un consensus. Classification ICHD-3 également utilisée pour les douleurs faciales avec 5 groupes simplifiés afin de faciliter le diagnostic.

Principales causes d'algies faciales/oro-faciales :

1. Céphalées primaires à expression faciale :
 - Migraine sans aura
 - AVF & autres céphalées trigémino-autonomiques plus rares
2. Algies faciales 2^{ndaires} de cause neuro ou générale :
 - Dissection carotidienne
 - HTIC
 - Thrombose du sinus caverneux
 - Artérite temporale

	<p>3. Algies faciales 2^{ndaires} de cause locale (ORL, bucco-dentaire, ATM) :</p> <ol style="list-style-type: none"> Sinusites aiguës Tumeurs ORL Otalgies 2^{ndaires} Stomatites et pulpites Désordres de l'ATM <p>4. Neuropathies faciales douloureuses</p> <p>5. Algies faciales idiopathiques :</p> <ol style="list-style-type: none"> Algic faciale idiopathique Odontalgie idiopathique Stomatodynie idiopathique ou « sd de la bouche brûlante » Désordres idiopathiques de l'ATM
Étiologies graves A	Avant de conclure à une AVF, migraine à expression faciale, une névralgie du V classique (conflit vasculo-nerveux) ou idiopathique, éliminer les causes graves, ++ chez l'adulte > 50 ans et/ou AEG : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Pathologie tumorale ORL (tumeur des sinus, de la cavité nasopharyngée, parotidienne) ▪ Artérite temporaire ▪ Autre vascularite : ANCA (Wegener) ▪ Dissection carotidienne ▪ Neuropathie du nerf mentonnier ▪ Algic faciale et cancer pulmonaire
Formes idiopathiques A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Algic faciale idiopathique persistante = douleur continue, indépendante d'un trajet d'un nerf, sans zone gâchette, sans décharge électrique, uni/bilatérale modérée (tiraillement, constrictions, serrement, perçement, brûlure, rarement atroce), respectant le sommeil, parfois augmentée par la mastication et la phonation. Survenue parfois post-trauma/chir. Avec le temps, diffusion de la douleur (cervicalgie, lombalgie, céphalée). Signes neuro pauvres. ▪ Odontalgie idiopathique = douleur localisée à une/plsrs dent(s) sans pathologie dentaire objectivable. Douleur continue ou périodique mais sans paroxysmes, souvent avec allodynies. Prémolaires et molaires les plus concernées et maxillaire > mandibulaire. ▪ Stomatodynie idiopathique = « sd de la bouche brûlante » = douleur de la muqueuse buccale sans cause organique, continue, chronique, souvent bilatérale, rarement accompagnée de dysesthésies de la muqueuse bucco-pharyngée mais sans aucune lésion visible. Généralement spontanée, parfois augmentée par les aliments épices/acides vs diminuée par la prise de nourriture/boissons. ▪ Désordres temporo-mandibulaires idiopathiques : > 85 % des désordres temporo-mandibulaires se limitent à la présence d'une pure douleur des muscles masticateurs et/ou des ATM sans autre cause, comme lors d'une CT. Douleur constante, sourde, non spécifique, que le mouvement articulaire peut exacerber ; souvent unilatérale, au niveau des muscles masticateurs, la tempe, la zone prétragienne. <p>TTT de ces douleurs dysfonctionnelles = celui des douleurs neuropathiques chroniques et des céphalées de tension chroniques. Prédominance de ces douleurs chez les femmes et survenue volontiers chez des personnes ayant une comorbidité anxieuse et/ou dépressive, et/ou ayant subi différents événements de vie difficile.</p>

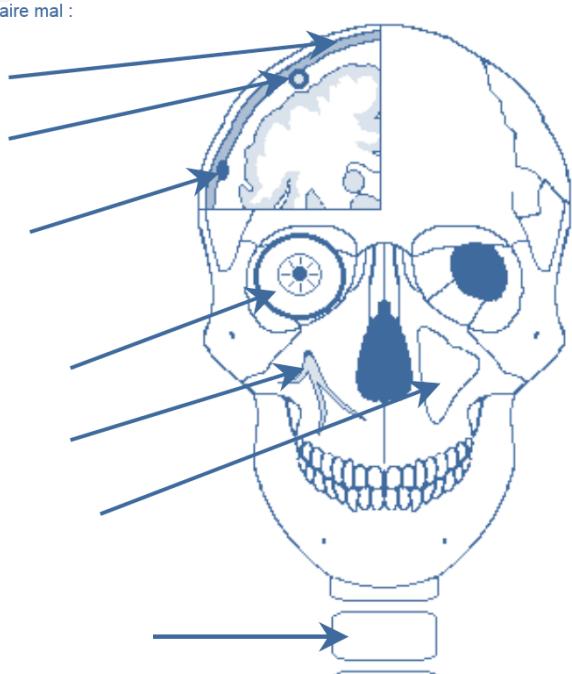
Coups de pouce du rédacteur :

Malgré la réforme R2C, cet item a été alourdi par rapport aux années précédentes (bien qu'une partie des connaissances soit classée rang C) et n'a pas fait l'objet de questions récentes aux ECN. Attachez-vous à le travailler en même temps que l'item qui traite des céphalées (item 100) et de la migraine et à bien retenir les différents critères de l'ICHD pour l'AVF et les névralgies du V essentiellement à mon avis. La partie sur les douleurs faciales est plutôt à voir en CMF/ORL... Bon courage !

FICHE E-LISA N°100

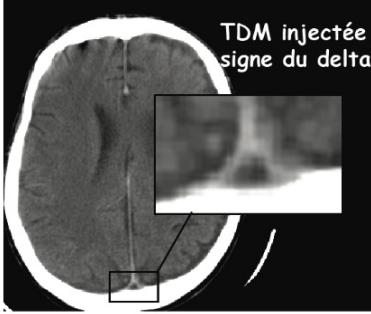
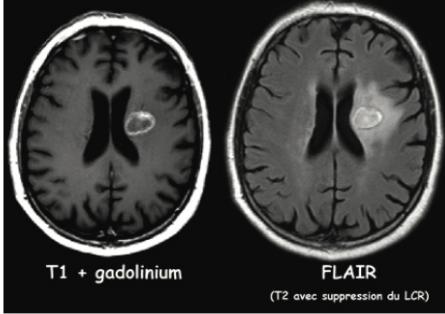
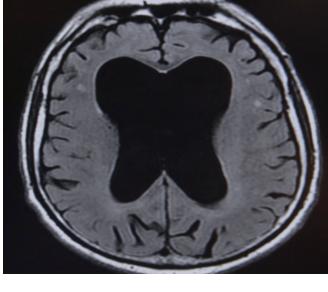
Item 100 – CÉPHALÉES DE L'ADULTE

GÉNÉRALITÉS

Définitions A	Céphalées = motif de consultation fréquent : <ul style="list-style-type: none"> ▪ 1^{ères} ++, par excès de nociception crânienne : Diagnostic par l'ICHD, Examen + EC normaux +++ ▪ 2^{ndaires} = symptomatiques : HSA, méningite, ORL... → PEC urgente, EC systématiques 	
	Primaires	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Migraine (15%) ▪ Céphalée de tension (épisodique 80%, chronique 20%) ▪ Algie vasculaire de la face (1/1.000) & autres céphalées trigéminalées ▪ <i>Autres céphalées primaires (rares)</i>
	Secondaires	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Tumeurs crâniennes ▪ Affection vasculaire ▪ Pathologie intracrânienne ▪ Prise de substance ou arrêt (abus médicamenteux 3%) ▪ Infection (intracrânienne ou générale) ▪ Anomalie de l'homéostasie ▪ Pathologie ophtalmo, ORL, stomato, dentaire, cervicale, psy
	Neuropathies, douleurs faciales, autres	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Lésions douloureuses des PC & autres douleurs faciales ▪ Autres céphalées
Conduite à tenir devant une céphalée A	URGENCE = éliminer une céphalée 2^{ndaire} → 2 questions essentielles : <ol style="list-style-type: none"> 1. Avez-vous déjà eu ce type de mal de tête ? 2. Depuis quand avez-vous ce mal de tête ? Céphalée récente et/ou inhabituelle = céphalée aiguë = céphalée 2^{ndaire} JPDC → compléter : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Que faisiez-vous quand la douleur a débuté ? ▪ Quels sont les symptômes associés ? ▪ Existe-t'il un contexte particulier ? ▪ Existe-t'il un caractère positionnel ? <p>Ce sont les structures avec innervation sensorielle qui peuvent faire mal :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Méninges : <ul style="list-style-type: none"> - Hémorragie sous-arachnoïdienne - Méningite • Artères : <ul style="list-style-type: none"> - Migraine - Dissection artérielle - Maladie de Horton - Syndrome de vasoconstriction cérébrale - Algie vasculaire de la face • Récepteurs à la pression cérébrale : <ul style="list-style-type: none"> - Thrombose veineuse cérébrale - Encéphalopathie hypertensive - Processus expansif intracrânien - HTIC bénigne - Hypotension du LCS (syndrome post-ponction lombaire) • Œil : Glaucome Aigu par Fermeture de l'Angle (GAFA) • Nerfs de la face : <ul style="list-style-type: none"> - Névralgie du trijumeau - Névralgie d'Arnold • Sinus : Sinusite aiguë • Vertèbres : Pathologies rhumatisologiques • Non organique : <ul style="list-style-type: none"> - Céphalées de tension - Céphalées chroniques quotidiennes - Syndrome subjectif des traumatisés du crâne 	

	<p>Critères indiquant une PEC en urgence :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Céphalée brutale (maximale en < 1h) voire en coup de tonnerre (< 1 min) ▪ Céphalée récente ou d'aggravation récente (< 7j) et inhabituelle ▪ Céphalée + fièvre inexplicable ou céphalée + immunodépression ▪ Céphalée + signes neuro/signes d'intoxication (penser au CO ++) <p>Critères indiquant une <u>consultation médicale rapide</u> : céphalée habituelle résistante au TTT, ou <u>semi-récente</u> (8j-6 mois) ou <u>ancienne mais de fréquence/intensité invalidante</u> (consultation au SAU fréquente pour une migraine tenace : aucun EC → antalgie adaptée).</p> <p>⚠ Examen clinique détaillé :</p> <table border="1"> <tbody> <tr> <td>TA (poussée hypertensive = DD d'élimination)</td><td>HSA, AVC, éclampsie, encéphalopathie, PRES, SVCR</td></tr> <tr> <td>T°, examen cutané (purpura)</td><td>Infection (méningite, infection générale)</td></tr> <tr> <td>Raideur méningée</td><td>HSA, méningite</td></tr> <tr> <td>Déficit focal (moteur, sensitif, langage, cérébelleux, hémianopsie) ± épilepsie</td><td>HSA, AVC, TVC, méningoencéphalite, SVCR compliqué, tumeur</td></tr> <tr> <td>Anomalie pupillaire (mydriase ± III)</td><td>Anévrisme comprimant le III</td></tr> <tr> <td>Œdème papillaire, diplopie ± VI</td><td>HTIC</td></tr> <tr> <td>CBH, acouphène pulsatile, paralysie du XII</td><td>Dissection de la carotide interne</td></tr> <tr> <td>Hémianopsie bitemporale</td><td>Apoplexie pituitaire</td></tr> <tr> <td>Artères temporales indurées (> 50 ans)</td><td>ACG (Horton)</td></tr> </tbody> </table>	TA (poussée hypertensive = DD d'élimination)	HSA, AVC, éclampsie, encéphalopathie, PRES, SVCR	T°, examen cutané (purpura)	Infection (méningite, infection générale)	Raideur méningée	HSA, méningite	Déficit focal (moteur, sensitif, langage, cérébelleux, hémianopsie) ± épilepsie	HSA, AVC, TVC, méningoencéphalite, SVCR compliqué, tumeur	Anomalie pupillaire (mydriase ± III)	Anévrisme comprimant le III	Œdème papillaire, diplopie ± VI	HTIC	CBH, acouphène pulsatile, paralysie du XII	Dissection de la carotide interne	Hémianopsie bitemporale	Apoplexie pituitaire	Artères temporales indurées (> 50 ans)	ACG (Horton)
TA (poussée hypertensive = DD d'élimination)	HSA, AVC, éclampsie, encéphalopathie, PRES, SVCR																		
T°, examen cutané (purpura)	Infection (méningite, infection générale)																		
Raideur méningée	HSA, méningite																		
Déficit focal (moteur, sensitif, langage, cérébelleux, hémianopsie) ± épilepsie	HSA, AVC, TVC, méningoencéphalite, SVCR compliqué, tumeur																		
Anomalie pupillaire (mydriase ± III)	Anévrisme comprimant le III																		
Œdème papillaire, diplopie ± VI	HTIC																		
CBH, acouphène pulsatile, paralysie du XII	Dissection de la carotide interne																		
Hémianopsie bitemporale	Apoplexie pituitaire																		
Artères temporales indurées (> 50 ans)	ACG (Horton)																		

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Bilan paraclinique A	<p>Toute céphalée 2^{nde}aire justifie d'EC urgents :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Imagerie : <ul style="list-style-type: none"> - Scan IV- : hyperdensité spontanée, hydrocéphalie, effet de masse ou œdème localisé (processus expansif) ; sinusite - Angioscan cérébral : anomalie artérielle (anévrisme, SVCR) ou veineuse (TVC) - Angioscan cervical : anomalie des carotides ou des vertébrales (dissection ++) - IRMc > TDMc : lésions parenchymateuses ou hypophysaires, TVC, HTIC, HSA (après 24h) - ARM utile pour la dissection - Artériographie cérébrale en 2^e intention : diagnostic d'HSA ou de vascularites
	    <div style="border: 1px solid blue; padding: 5px; margin-top: 10px;"> <p>A- Thrombophlébite cérébrale B- Glioblastome C- Hydrocéphalie à pression normale D- Dissection de la carotide</p> </div>

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Bio : <ul style="list-style-type: none"> - PL d'emblée en absence de CI ou après IRMc : xantochromie (HSA), méningite ($GB > 10/\text{mm}^3$), pression d'ouverture $> 25 \text{ cmH}_2\text{O}$ (enfant)/28 (adulte) = HTIC - SIB (Horton, sd infectieux) ▪ Autres selon le contexte : <u>FO</u> (œdème papillaire), <u>scan sinusien</u>, <u>examens ORL...</u>
--	---

Orientation diagnostique A	<p>⚠ En pratique :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Toute céphalée brutale = vasculaire JPDC (HSA +++) ▪ Toute céphalée progressive = HTIC ▪ Toute céphalée fébrile = méningite 					
	<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr style="background-color: #c6e2ff;"> <th style="padding: 5px;">Etiologies</th> <th style="padding: 5px;">Orientation</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td style="padding: 10px;"> Sd méningé Céphalées en casque, diffuses, intenses, évocatrices d'HTA si brutales Vomissements en jet, ou nausées Photophobie, chien de fusil Raideur de nuque, manœuvres méningées positives Normothermie ou hyperthermie </td><td style="padding: 10px;"> Fièvre → suspicion de méningite → PL urgente Normothermie + céphalée brutale → suspicion d'HSA → TDMc IV- en urgence </td></tr> <tr> <td style="padding: 10px;"> Sd d'HTIC Céphalées progressives, matinales, exagérées en DD ou au Valsalva Vomissements inconstants, sans effort, en jets et soulageant temporairement les céphalées Tbs de la vigilance Diplopie horizontale par atteinte du VI Éclipses visuelles, œdème papillaire bilatéral </td><td style="padding: 10px;"> Processus expansif intracrânien Hydrocéphalie Thrombose veineuse cérébrale Imagerie en urgence toujours nécessaire </td></tr> </tbody> </table>	Etiologies	Orientation	Sd méningé Céphalées en casque, diffuses, intenses, évocatrices d'HTA si brutales Vomissements en jet, ou nausées Photophobie, chien de fusil Raideur de nuque, manœuvres méningées positives Normothermie ou hyperthermie	Fièvre → suspicion de méningite → PL urgente Normothermie + céphalée brutale → suspicion d'HSA → TDMc IV- en urgence	Sd d'HTIC Céphalées progressives, matinales, exagérées en DD ou au Valsalva Vomissements inconstants, sans effort, en jets et soulageant temporairement les céphalées Tbs de la vigilance Diplopie horizontale par atteinte du VI Éclipses visuelles, œdème papillaire bilatéral
Etiologies	Orientation					
Sd méningé Céphalées en casque, diffuses, intenses, évocatrices d'HTA si brutales Vomissements en jet, ou nausées Photophobie, chien de fusil Raideur de nuque, manœuvres méningées positives Normothermie ou hyperthermie	Fièvre → suspicion de méningite → PL urgente Normothermie + céphalée brutale → suspicion d'HSA → TDMc IV- en urgence					
Sd d'HTIC Céphalées progressives, matinales, exagérées en DD ou au Valsalva Vomissements inconstants, sans effort, en jets et soulageant temporairement les céphalées Tbs de la vigilance Diplopie horizontale par atteinte du VI Éclipses visuelles, œdème papillaire bilatéral	Processus expansif intracrânien Hydrocéphalie Thrombose veineuse cérébrale Imagerie en urgence toujours nécessaire					

1. Céphalée brutale → scan en urgence à la recherche d'une HSA, dont angioscan cérébral + TSA (si suspicion de dissection : cervicalgie, CBH). IRM/ARM possible en 1^{ère} intention si dispo en urgence (rare).

PL proposée en 2^{ème} intention après imagerie N, même si la céphalée a régressé : **Se 100%** pour le diagnostic d'HSA entre H12 et J14 (xantochromie). HSA confirmée → angioscan systématique si non encore réalisé (recherche d'anévrisme) voire artériographie à discuter.

Autres EC au cas par cas : IRMc, nouvelle imagerie à qqs jours d'intervalle (SVCR).

2. Céphalée progressive < 7j → imagerie rapide à la recherche d'un processus expansif IC ou d'une cause vasculaire (TVC, dissection) = **IRMc +++** dont T2* (saignement, TVC), FAT-SAT et ARM des TSA pour la **recherche d'une dissection aortique**.

Scan possible mais faux négatifs pour : HTIC, PRES, TVC et nécrose pituitaire. Autres EC :

- Bio : **SIB** (> 50 ans)
- **PL** : méningite ou HTIC, soulagement de la céphalée par ↓ de la TIC
- **FO** : HTIC

3. Céphalée fébrile → PL d'emblée en absence de CI, sans imagerie ni attente de la bio, prélevée dans le même temps (hémocs et glycémie au moins).

CÉPHALÉES INHABITUELLES À DÉBUT BRUTAL

A	<p>10-30% des céphalées brutales : forme typique explosive, intense avec sd méningé mais <u>céphalée isolée possible, progressive ou disparaissant en qques heures</u> (++ HSA de faible abondance, sentinelle de la rupture d'anévrisme → HSA massive et céphalée explosive).</p> <p>Diagnostic = scan en urgence : Se 98% jusqu'à H12 > 93% à H24 > 85% à J5 > 50% à J7. IRM (FLAIR + T2*) aussi sensible que le scan au début, et meilleure après 24h.</p> <p>Angioscan systématique à la recherche d'un anévrisme rompu (85% des causes).</p> <p>Imagerie N → PL systématique. Autre cause à imagerie N = SVCR (répéter l'IRM).</p> <p>Diagnostic confirmé = PEC en urgence en réa/neurochir.</p>
---	--

SVCR A	<p>10-45% des céphalées brutales mais sous-diagnostiquées ++ → céphalées aiguës de 5 min à plusieurs heures, provoquées par l'effort, l'émotion, le Valsalva ou l'activité sexuelle, se répétant sur 1-3 semaines et associées à des crises comitiales/déficits focaux.</p> <p>Cause = vasoconstriction réversible sous 3 mois, mais à risque d'HSA/HIP et d'infarctus. 50% des cas : facteur déclenchant identifié (<i>post-partum</i>, substances vasoactives dont triptans).</p> <p>Diagnostic : imagerie souvent N ou complications (hémorragie, ischémie) → angiographie : sténoses artérielles segmentaires et diffuses, maximales 2 semaines après le début (N dans les 7 premiers jours de céphalées). <u>Savoir répéter les IRM</u> si céphalées en coup de tonnerre récidivantes à imagerie N. Diagnostic confirmé : <u>TTT par repos, Ø des vasoactifs et nimodipine</u>.</p>				
Causes plus rares	<table border="1" data-bbox="289 543 1513 788"> <thead> <tr> <th data-bbox="289 543 890 586">Scan anormal</th><th data-bbox="890 543 1513 586">Scan normal</th></tr> </thead> <tbody> <tr> <td data-bbox="289 586 890 788"> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hémorragies IC ▪ Infarctus cérébraux (dès H3) ▪ Tumeurs cérébrales (plutôt progressives) ▪ Sinusite aiguë : DD d'élimination </td><td data-bbox="890 586 1513 788"> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Dissections vasculaires ▪ Infarctus cérébraux (< H3) ▪ TVC ▪ PRES et encéphalopathie hypertensive ▪ Artérite temporale ▪ Nécrose pituitaire </td></tr> </tbody> </table> <p>Méningite (~2% des céphalées brutales isolées) → PL si imagerie normale sans cause évidente.</p>	Scan anormal	Scan normal	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hémorragies IC ▪ Infarctus cérébraux (dès H3) ▪ Tumeurs cérébrales (plutôt progressives) ▪ Sinusite aiguë : DD d'élimination 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Dissections vasculaires ▪ Infarctus cérébraux (< H3) ▪ TVC ▪ PRES et encéphalopathie hypertensive ▪ Artérite temporale ▪ Nécrose pituitaire
Scan anormal	Scan normal				
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hémorragies IC ▪ Infarctus cérébraux (dès H3) ▪ Tumeurs cérébrales (plutôt progressives) ▪ Sinusite aiguë : DD d'élimination 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Dissections vasculaires ▪ Infarctus cérébraux (< H3) ▪ TVC ▪ PRES et encéphalopathie hypertensive ▪ Artérite temporale ▪ Nécrose pituitaire 				
CÉPHALÉES PROGRESSIVES					
Méningites ± encéphalites A	<p>Céphalée fébrile et raideur méningée parfois absentes → PL systématique pour toute céphalée inhabituelle à imagerie N. Formes lymphocytaires (HSV++) : céphalée parfois au 1^{er} plan → aciclovir démarré au moindre doute.</p>				
HTIC A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Symptomatique = urgence (risque d'engagement) : imagerie IV+ (IRM ++) → recherche d'hydrocéphalie ou de processus expansif (tumeur, abcès, HSD). Imagerie N → PL avec pression pour confirmer l'HTIC → recherche de cause vasculaire manquée (TVC++) ▪ Idiopathique (F jeunes obèses++) : éclipses visuelles évocatrices, œdème papillaire au FO avec risque d'atrophie optique. IRMc : Ø des causes habituelles de céphalées mais autres signes possibles (selle turcique vide, dilatation de la gaine des NO, sténoses des sinus veineux transverses) → diagnostic sur la PL et l'exclusion de causes endoc/iatrogènes (ex : cyclines) ▪ Post-durale = céphalée par ↓ brutale de la pression du LCS (PL, péridurale...) : survenue qqes heures après le geste (sd post-PL), progressive ou soudaine, posturale ++ (debout ou assis) et régressant < 15 min en DD strict. <u>Scan N, IRM non nécessaire</u> ▪ Idiopathique : fuite de LCS sur brèche durale spontanée ou après un trauma rachidien mineur → céphalée progressive (85%) ou brutale (15%), typiquement posturale avec cervicalgies, acouphènes, hypoacusie, nausées et parfois diplopie horizontale (VI). IRMc IV+ : réhaussement méningé intense, déplacement crâniocaudal encéphalique et aspect collabé possible des ventricules. Complications : HSD > TVC → aggravation des céphalées et perte du caractère postural. TTT = blood-patch (sang autologue) 				
Hypotension intra-cranienne A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La céphalée post-ponction durale est provoquée par une baisse de pression du LCS et apparaît quelques heures après une brèche durale iatrogène (PL, péridurale, rachianesthésie...). Elle est progressive ou soudaine. Le diagnostic est clinique, basé sur la mise en évidence d'une céphalée posturale orthostatique qui apparaît en position debout ou assise, et disparaît en moins de 15 minutes en décubitus (à plat sans coussin). Le scanner cérébral est normal. L'IRM montre les mêmes anomalies que dans une hypotension intracrânienne spontanée, mais elle n'est pas nécessaire dans les formes typiques. ▪ L'hypotension intracrânienne spontanée est due à une fuite de LCS par une brèche durale spontanée ou apparue après un traumatisme rachidien mineur. La céphalée débute souvent progressivement (85 %) mais peut être brutale (15 %). Elle est typiquement posturale, avec cervicalgies, acouphènes, hypoacusie, nausées, et parfois diplopie horizontale par paralysie du 				

	<p>VI. L'IRM cérébrale montre un rehaussement intense des méninges après injection de gadolinium, un déplacement crânio-caudal des structures encéphaliques, une dilatation des sinus veineux et parfois un aspect collabé des ventricules. Elle peut se compliquer d'un hématome sous-dural ou d'une TVC aggravant les céphalées et leur faisant perdre leur caractère postural.</p> <ul style="list-style-type: none"> Le traitement repose sur l'injection périderale lombaire de sang autologue pour obstruer la brèche (blood-patch).
TC A	Survenue de la céphalée < 7j, bénigne mais devant faire éliminer une céphalée 2^{nde}aire (dissection, HSD)
Horton B	À évoquer chez le sujet > 50 ans, même si céphalée isolée : CRP (SIB très souvent présent), exclusion des DD puis BÂT (artérite GC). CTC débutée avant les résultats : persistance des céphalées > J4 → recon siderer le diagnostic
Autres B	<ul style="list-style-type: none"> Sinusites aigües : céphalées intenses ↑ en décubitus, en penchent la tête et/ou à la pression des sinus. Douleurs parfois isolées, fièvre inconstante GAFA : douleur périorbitaire sévère avec rougeur, tbs visuels unilatéraux (BAV, halos) et semi-myriase aréflectique Rhumato : arthrose cervicale souvent évoquée à tort, tableau = céphalées postérieures + contractures musculaires paravertébrales
Intox au CO B	<p>Céphalée progressive inhabituelle initiale dans 90% des cas → signes plus graves : vertiges, tbs visuels, asthénie, sensation ébrieuse. Évoquer le diagnostic en cas de <u>céphalée persistante nocturne ou survenant dans une pièce spécifique</u>.</p> <p>Diagnostic = HbCO (> 30% = forme sévère avec confusion et coma) + bilan cardiaque (ECG, enzymes : myocardiopathie au CO). TTT = éradication de la source + O₂ hyperbare.</p>
Neuropathies crâniennes douloureuses B	<p>Les neuropathies crâniennes douloureuses entraînent des douleurs strictement localisées au territoire sensitif d'un nerf innervant la face ou les muqueuses (V, VII bis, IX) ou le crâne (grand nerf occipital). Selon la nature de la douleur, elles comprennent :</p> <ul style="list-style-type: none"> Les névralgies, douleurs sévères, brèves (quelques secondes), à type de décharge électrique, déclenchées par un stimuli indolore d'une zone cutanée appelée « zone gâchette ». On distingue les névralgies classiques par conflit vasculo-nerveux, secondaires et idiopathiques (sans cause identifiable). Les douleurs neuropathiques, douleurs continues à type de brûlure. Il y a parfois quelques décharges électriques. On distingue les formes secondaires et idiopathiques. <p>Toute neuropathie crânienne douloureuse peut révéler une lésion du nerf sur tout son trajet, du noyau dans le tronc cérébral jusqu'aux branches de division (SEP, méningo-radiculite, zona, tumeur, traumatisme). Les explorations comportent une IRM cérébrale avec et sans gadolinium avec coupes fines sur le trajet du nerf et si besoin une PL.</p>

CÉPHALÉES INHABITUELLES À BILAN ÉTILOGIQUE NÉGATIF A

- 1^{er} épisode : aucun diagnostic étiologique précis** → **recul temporel nécessaire**
- Histoire de céphalées** chroniques et anciennes : **céphalée aiguë = possible acutisation ou crise** particulièrement sévère (migraine ++ = état de mal migraineux, céphalée de tension décompensée) → **TTT spécifique** pour les crises suivantes et consult au décours

CÉPHALÉES CHRONIQUES B

Céphalée chronique = évolution > 3 mois et CCQ (céphalée chronique quotidienne) **si > 15 j/mois** (cf item migraine), pouvant être une CCQ **de courte durée** (< 4h : AVF ou névralgie du V) **vs de longue durée** (> 4h : migraine chronique, céphalée de tension).

Patron de la consult lors de céphalées chroniques = 5 étapes successives :

1. Laisser le patient s'exprimer : symptômes, préoccupations
2. Caractériser la céphalée : durée et fréquence des crises, évolution dans le temps, topographie, intensité...
3. Identifier les signes accompagnateurs : symptômes migraineux, trigéminés, signes focaux...
4. Resituer le contexte du patient : ATCD, facteurs déclenchants, facteurs modificateurs, attentes & croyances sur la maladie
5. Revoir l'historique des TTT essayés et actuels : TTT de crise ou de fond, efficacité, EI, motifs d'arrêt, fréquence des prises

PRISE EN CHARGE DES CÉPHALÉES AU SAU A

- **Céphalées aiguës : antalgiques + antiémétiques**, plutôt IV si nausées/vomissements, en évitant aspirine/AINS (risque hémorragique), sédatifs (tbs de conscience masqués).

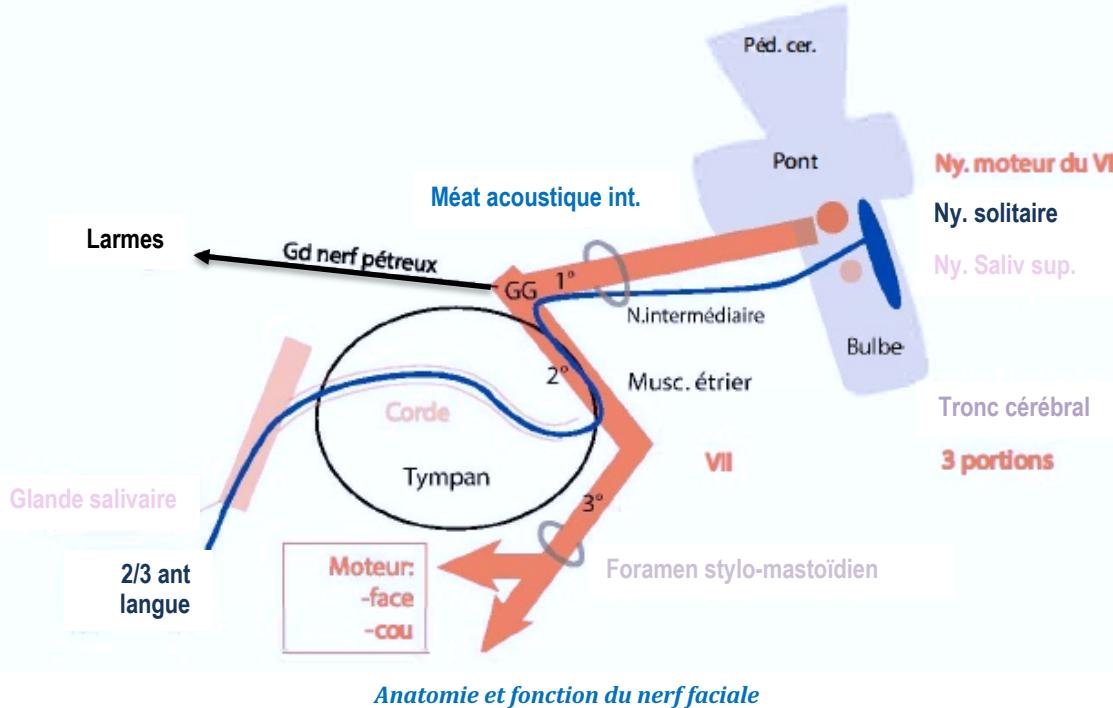
TTT étiologique si possible +++ : embolisation ou exérèse d'anévrisme, ATB, CTC, HNF, dérivation ventriculaire externe

- Céphalées 1^{aires} : patient au calme, réhydratation éventuelle, antalgique ou AINS IV + antiémétique.
 - Si persistance → envisager la céphalée 2^{ndaire}.
 - Si évolution chronique → imagerie cérébrale nécessaire au moins une fois.

FICHE E-LISA N°101

Item 101 – PARALYSIE FACIALE PÉRIPHÉRIQUE

RAPPEL ANATOMIQUE



GÉNÉRALITÉS

Physiologie et anatomie

B

Nerf facial (VII) = nerf de la mimique et des émotions non verbales, moteur pour les muscles de la face + l'étrier avec une composante **sensitive, sensorielle et végétative**.
Émergence du sillon bulboprotubérantiel à la partie médiale de la fossette latérale de la moelle allongée

→ Angle pontocérébelleux → rocher au niveau du méat acoustique interne = portion intrapétreuse avec le VIII. Dans le rocher, VII contenu dans un canal osseux inextensible (canal du facial = canal de Fallope).

VII divisé en 3 parties, séparées par 2 virages :

- **1^{er} virage** = genou : abrite le **ganglion géniculé**, coiffe les fibres motrices et donne naissance aux **nerfs pétreux**
- **2nd virage** = coude ou **2^{ème} genou** → **fibres pour l'étrier** juste après le coude (réflexe stapédiien)

Sortie du rocher → foramen stylomastoïdien → parotide avec ramifications pour innerver les muscles faciaux + platysma.

Fibres para-Σ sécrétaires, sensitives et sensorielles accompagnent le tronc moteur dans le rocher mais s'en séparent ou le rejoignent à ≠ niveaux :

- **1^{er} rameau de fibres sécrétaires lacrymales** : quitte le VII au niveau du gg géniculé entre les VII1 et VII2 pour intégrer le grand pétreux

	<ul style="list-style-type: none"> 2^{ème} rameau de fibres provenant du noyau salivaire supérieur quitte les fibres motrices au niveau du VII3 → glande submandibulaire + glandes sublinguales via la corde du tympan qui véhicule en sens inverse l'innervation sensorielle gustative du bord latéral de langue en direction du noyau solitaire 3^{ème} branche issue du noyau sensitif du V : suit les fibres motrices du VII dans le rocher et les rejoint dans le foramen stylomastoïdien pour recueillir la sensibilité de la zone de Ramsay-Hunt (conque auriculaire) 																								
Définition A	Atteinte périph = lésion du VII en aval de son noyau (TC).																								
Signes cliniques A	<p>Organisation anatomique → symptômes accompagnant la PF selon le niveau lésionnel :</p> <ul style="list-style-type: none"> Lésion en amont d'une des branches émergeant du rocher → atteinte de lacrymation, de la gustation et du réflexe stapédiens Lésion extraprétreuse (ex : au niveau de la face) → épargne de ces branches <p>Distinction PFC vs PFP = caractéristiques de l'atteinte motrice ++ : en cas d'atteinte importante, risque de gêne à l'élocution, la mastication voire la déglutition.</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th style="background-color: #c8e6c9;">PFP</th></tr> </thead> <tbody> <tr> <td> <ul style="list-style-type: none"> Atteinte équivalente du facial sup et inf Absence de dissociation automatico-volontaire Autres : réflexe cornéen aboli, hypoesthésie dans la zone de Ramsay-Hunt, hyperacusie algique, agueusie des 2/3 antérieurs de l'hémi-langue, tarissement des sécrétions lacrymales </td></tr> </tbody> </table>	PFP	<ul style="list-style-type: none"> Atteinte équivalente du facial sup et inf Absence de dissociation automatico-volontaire Autres : réflexe cornéen aboli, hypoesthésie dans la zone de Ramsay-Hunt, hyperacusie algique, agueusie des 2/3 antérieurs de l'hémi-langue, tarissement des sécrétions lacrymales 																						
PFP																									
<ul style="list-style-type: none"> Atteinte équivalente du facial sup et inf Absence de dissociation automatico-volontaire Autres : réflexe cornéen aboli, hypoesthésie dans la zone de Ramsay-Hunt, hyperacusie algique, agueusie des 2/3 antérieurs de l'hémi-langue, tarissement des sécrétions lacrymales 																									
Résumé des signes cliniques d'une PFP :																									
<table border="1"> <thead> <tr> <th style="background-color: #c8e6c9;">Partie supérieure</th><th style="background-color: #c8e6c9;">Partie inférieure</th></tr> </thead> <tbody> <tr> <td> Effacement des rides du front Sourcil abaissé \downarrow/\emptyset de clignements Fente palpébrale élargie aux dépens de la paupière inf qui est abaissée/éversée chez le sujet âgé (ectropion) Œil larmoyant, lagophthalmie (œil ouvert) Signes de Charles-Bell = œil en haut/dehors lors de tentative de fermeture des yeux = protection réflexe cornéenne. Absence = complications plus précoces Signe de Souques (PFP peu sévère) = verrouillage lâche des paupières du côté atteint, cils allongés et absence de clignements à la menace Inocclusion palpébrale pathognomonique </td><td> Asymétrie du visage Déviation de la bouche vers le côté sain Ptose de la joue Chute de la commissure labiale Effacement du sillon nasogénien Impossibilité de siffler Impossibilité de gonfler les joues Stase alimentaire dans le sillon gingivobuccal Babinski peaucier du cou + </td></tr> </tbody> </table>		Partie supérieure	Partie inférieure	Effacement des rides du front Sourcil abaissé \downarrow/\emptyset de clignements Fente palpébrale élargie aux dépens de la paupière inf qui est abaissée/éversée chez le sujet âgé (ectropion) Œil larmoyant, lagophthalmie (œil ouvert) Signes de Charles-Bell = œil en haut/dehors lors de tentative de fermeture des yeux = protection réflexe cornéenne. Absence = complications plus précoces Signe de Souques (PFP peu sévère) = verrouillage lâche des paupières du côté atteint, cils allongés et absence de clignements à la menace Inocclusion palpébrale pathognomonique	Asymétrie du visage Déviation de la bouche vers le côté sain Ptose de la joue Chute de la commissure labiale Effacement du sillon nasogénien Impossibilité de siffler Impossibilité de gonfler les joues Stase alimentaire dans le sillon gingivobuccal Babinski peaucier du cou +																				
Partie supérieure	Partie inférieure																								
Effacement des rides du front Sourcil abaissé \downarrow/\emptyset de clignements Fente palpébrale élargie aux dépens de la paupière inf qui est abaissée/éversée chez le sujet âgé (ectropion) Œil larmoyant, lagophthalmie (œil ouvert) Signes de Charles-Bell = œil en haut/dehors lors de tentative de fermeture des yeux = protection réflexe cornéenne. Absence = complications plus précoces Signe de Souques (PFP peu sévère) = verrouillage lâche des paupières du côté atteint, cils allongés et absence de clignements à la menace Inocclusion palpébrale pathognomonique	Asymétrie du visage Déviation de la bouche vers le côté sain Ptose de la joue Chute de la commissure labiale Effacement du sillon nasogénien Impossibilité de siffler Impossibilité de gonfler les joues Stase alimentaire dans le sillon gingivobuccal Babinski peaucier du cou +																								
<table border="1"> <thead> <tr> <th style="background-color: #c8e6c9;">LOCALISATION LÉSIONNELLE : SYNTHÈSE</th><th colspan="3"></th></tr> <tr> <th style="background-color: #c8e6c9;">Atteinte</th><th style="background-color: #c8e6c9;">En amont du ganglion géniculé</th><th style="background-color: #c8e6c9;">En amont de la 3^{ème} portion du VII</th><th style="background-color: #c8e6c9;">En aval du trou stylo-mastoïdien</th></tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Siège</td><td>1^{ère} portion du VII</td><td>1^{ère}, 2^{ème}, début 3^{ème} portion du VII</td><td>Loge parotidienne</td></tr> <tr> <td>Schirmer</td><td>Positif</td><td>Normal</td><td>Normal</td></tr> <tr> <td>Électrogustométrie</td><td>Anormale</td><td>Anormale</td><td>Normale</td></tr> <tr> <td>Réflexe stapédiens</td><td>Absent</td><td>Absent</td><td>Présent</td></tr> </tbody> </table>		LOCALISATION LÉSIONNELLE : SYNTHÈSE				Atteinte	En amont du ganglion géniculé	En amont de la 3^{ème} portion du VII	En aval du trou stylo-mastoïdien	Siège	1 ^{ère} portion du VII	1 ^{ère} , 2 ^{ème} , début 3 ^{ème} portion du VII	Loge parotidienne	Schirmer	Positif	Normal	Normal	Électrogustométrie	Anormale	Anormale	Normale	Réflexe stapédiens	Absent	Absent	Présent
LOCALISATION LÉSIONNELLE : SYNTHÈSE																									
Atteinte	En amont du ganglion géniculé	En amont de la 3^{ème} portion du VII	En aval du trou stylo-mastoïdien																						
Siège	1 ^{ère} portion du VII	1 ^{ère} , 2 ^{ème} , début 3 ^{ème} portion du VII	Loge parotidienne																						
Schirmer	Positif	Normal	Normal																						
Électrogustométrie	Anormale	Anormale	Normale																						
Réflexe stapédiens	Absent	Absent	Présent																						

	<p>Sévérité : Échelle de House et Brackman</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="background-color: #e0f2e0; padding: 5px;">Grade I Mobilité faciale et tonus normaux</td></tr> <tr> <td style="background-color: #ffffcc; padding: 5px;">Grade II Dysfonction légère: • Au repos, visage symétrique et tonus normal • Aux mouvements, légère asymétrie sans contracture avec présence possible de discrètes syncinésies</td></tr> <tr> <td style="background-color: #e0f2e0; padding: 5px;">Grade III Dysfonction modérée: • Au repos, visage symétrique et tonus normal • Aux mouvements, diminution globale de la mobilité avec asymétrie non défigurante; fermeture oculaire complète avec effort; spasmes et syncinésies modérés</td></tr> <tr> <td style="background-color: #ffffcc; padding: 5px;">Grade IV Dysfonction modérée à sévère: • Au repos, symétrie globalement conservée, tonus normal • Aux mouvements, asymétrie importante et/ou défigurante; fermeture oculaire incomplète même avec effort; syncinésies ou spasmes sévères</td></tr> <tr> <td style="background-color: #e0f2e0; padding: 5px;">Grade V Dysfonction sévère: • Au repos, asymétrie évidente et diminution du tonus • Aux mouvements, mobilité à peine perceptible au niveau de l'œil et de la bouche; à ce stade, pas de syncinésie ni spasme possible</td></tr> <tr> <td style="background-color: #ffffcc; padding: 5px;">Grade VI Paralysie faciale complète; aucun mouvement</td></tr> </table>	Grade I Mobilité faciale et tonus normaux	Grade II Dysfonction légère: • Au repos, visage symétrique et tonus normal • Aux mouvements, légère asymétrie sans contracture avec présence possible de discrètes syncinésies	Grade III Dysfonction modérée: • Au repos, visage symétrique et tonus normal • Aux mouvements, diminution globale de la mobilité avec asymétrie non défigurante; fermeture oculaire complète avec effort; spasmes et syncinésies modérés	Grade IV Dysfonction modérée à sévère: • Au repos, symétrie globalement conservée, tonus normal • Aux mouvements, asymétrie importante et/ou défigurante; fermeture oculaire incomplète même avec effort; syncinésies ou spasmes sévères	Grade V Dysfonction sévère: • Au repos, asymétrie évidente et diminution du tonus • Aux mouvements, mobilité à peine perceptible au niveau de l'œil et de la bouche; à ce stade, pas de syncinésie ni spasme possible	Grade VI Paralysie faciale complète; aucun mouvement
Grade I Mobilité faciale et tonus normaux							
Grade II Dysfonction légère: • Au repos, visage symétrique et tonus normal • Aux mouvements, légère asymétrie sans contracture avec présence possible de discrètes syncinésies							
Grade III Dysfonction modérée: • Au repos, visage symétrique et tonus normal • Aux mouvements, diminution globale de la mobilité avec asymétrie non défigurante; fermeture oculaire complète avec effort; spasmes et syncinésies modérés							
Grade IV Dysfonction modérée à sévère: • Au repos, symétrie globalement conservée, tonus normal • Aux mouvements, asymétrie importante et/ou défigurante; fermeture oculaire incomplète même avec effort; syncinésies ou spasmes sévères							
Grade V Dysfonction sévère: • Au repos, asymétrie évidente et diminution du tonus • Aux mouvements, mobilité à peine perceptible au niveau de l'œil et de la bouche; à ce stade, pas de syncinésie ni spasme possible							
Grade VI Paralysie faciale complète; aucun mouvement							
Examens complémentaires A	<p>Indication d'imagerie cérébrale selon la cause suspectée : → IRMc injectée : systématique, dans le mois suivant l'apparition des symptômes Refaire l'IRM à 6 mois si pas d'évolution favorable</p> <p>IRM en urgence si :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Forme progressive ▪ Atteinte d'autres nerfs crâniens ▪ PF récidivante du même côté ▪ Paralysie isolée d'une branche du nerf facial ▪ Épisodes de spasmes de l'hémiface 						
DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE							
Causes A	<p>Mécanismes lésionnels variables, dont viraux, mécaniques, traumatiques, chirurgicaux ou par compression tumorale bénigne (cholestéatome) ou maligne.</p> <p>Tout œdème du VII dans le canal de Fallope peut comprimer le nerf → garrot ischémique → lésions 2^{ndaires}, parfois après un certain délai.</p>						
PF a frigore A	<p>PF idiopathique = a frigore = PF de Bell = PFP la plus fréquente, d'installation brutale parfois précédée de douleurs mastoïdiennes et accompagnée de dysgueusie. Pathogénie discutée, réactivation virale par HSV (HSV1 +++) évoquée.</p> <p>Diagnostic d'élimination : exclure une otite (aiguë ou OMC cholestéatomateuse) ou tumorale par otoscopie + audiométrie avec tympanométrie + réflexes stapédiens + IRM IV+ sans urgence.</p>						

	<p>IRM dans le 1^{er} mois. Test EEP recommandé dans les formes sévères pour le pronostic :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Électroneurographie précoce par l'ORL, répétée tous les 2j jusqu'à J10-12 ▪ EMG de stimulodétection possible dès J5 <p>TTT médical +++ :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ CTC précoce et intense > 1 mg/kg/j de prednisolone pour 7-10j, à prescrire sous 72h si possible ▪ Décompression chir du VII intraprétreux dans les formes graves ▪ Mesures annexes de toute PFP : <ul style="list-style-type: none"> - Surveiller le risque de kératite par lagophthalmie : pommade, fermeture de l'œil voire tarsorrhaphie ou botox dans le muscle releveur de la paupière - Massages et mouvements faciaux (kiné ++ > automassage) pour maintenir le tonus musculaire (pas d'électrothérapie → aggravation du spasme hémifacial)
Causes infectieuses A	<p>1. Zona auriculaire du ganglion géniculé :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ PFP d'installation brutale et rapidement totale ▪ Otalgie très intense, pouvant précéder la PFP ▪ Céphalées ▪ Signes de névrite très fréquents : surdité neurosensorielle, acouphènes, vertiges ▪ <u>Éruption vésiculaire dans la zone de Ramsay-Hunt</u> (conque + MAE), pathognomonique mais parfois absente ▪ <u>Atteintes d'autres PC (V, IX, X) = forme multinévritique rare</u> <p>Traitements médicaux +++ :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ CTC précoce et intense en absence de lésion cornéenne : > 2 mg/kg/j de prednisolone PO ▪ Antiviraux ((Val-)Aciclovir) à prescrire dans la 1^{ère} semaine, IV si forme sévère ▪ Décompression chirurgicale du VII intraprétreux, rare <p>2. Maladie de Lyme en phase 2^{ndaire} → PFP par méningoradiculite. TTT = doxycycline, amox, azithromycine.</p> <p>3. PFP possible et révélatrice au début d'une infection à VIH, avec signes associés évoquant une sarcoïdose.</p> <p>4. PFP otogènes :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ PFP sur OMA → régression habituelle après TTT de l'otite ▪ PFP sur OMC cholestéatomateuse → chir d'urgence ▪ PFP sur OMC non-cholestéatomateuse → tuberculose ? <p>⚠️ Toute PFP → otoscopie soigneuse !</p> <p>5. PFP sur diabète par mononévrite.</p>
Causes trauma A	<p>1. Fractures du rocher → PFP fréquente ± otorragie et signes cochléovestibulaires voire seul signe révélateur de la fracture lors d'un TC. <u>Interroger</u> → PFP immédiate ou 2^{ndaire} :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Immédiate et complète = craindre section ou écrasement du nerf → scan : localisation de la lésion et caractère translabyrinthique (= vertiges + surdité totale) ou extra-labyrinthique. Chir exploratrice ASAP (décompression du nerf, suture ou greffe) ▪ Secondaire, d'origine inflammatoire → guérison sans séquelle en G, sous CTC précoce <p>2. Plaies de la région parotidienne → lésion du tronc/branches du VII : PFP → chir urgente.</p>
Causes iatrogènes A	<p>Possibles à tout niveau du nerf facial :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Chir d'un neurinome de l'acoustique dans l'espace ponto cérébelleux ou le MAI ▪ Chir otologique des 2^e/3^e portions intraprétreuses ▪ Chir parotidienne

Causes tumorales A	<p>Étiologies tumorales à évoquer devant une PFP incomplète, fluctuante, récidivante ou progressive ; précédée ou accompagnée d'un spasme hémifacial → imagerie (scan/IRM) qui permet le diagnostic.</p> <p>⚠ Tableau brusque possible, mimant une PFP à frigore.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Tumeurs du TC atteignant le noyau moteur du VII ▪ Tumeurs de l'angle pontocérébelleux : neurinome, méningiome, cholestéatome primitif de l'angle, métastase... → PFP rare et tardive ▪ Tumeurs du rocher +++ : neurinome du VII intraprétreux, méningiome intraprétreux, cholestéatome primitif du rocher, paragangliome typanojugulaire ▪ Tumeurs malignes parotidiennes : cancer primitif, métastase ganglionnaire ; palpables <p>VII non conservable ni restituabile → interventions palliatives :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Anastomoses spino-/hypoglosso-faciales ▪ Téno-/musculoplasties à visée correctrice des déformations
--	---

SIGNES FACIAUX SUPÉRIEURS, PRÉSENTS UNIQUEMENT DANS LA PARALYSIE FACIALE PÉRIPHÉRIQUE

« TU EFFACES TA SCLERE » .

- **Effacement des rides du front**
- **Fente palpébrale élargie**
- **Abaissement paupière inférieur**
- **Clignement rare/absent**
- **Ectropion**
- **Sourcil abaissé**

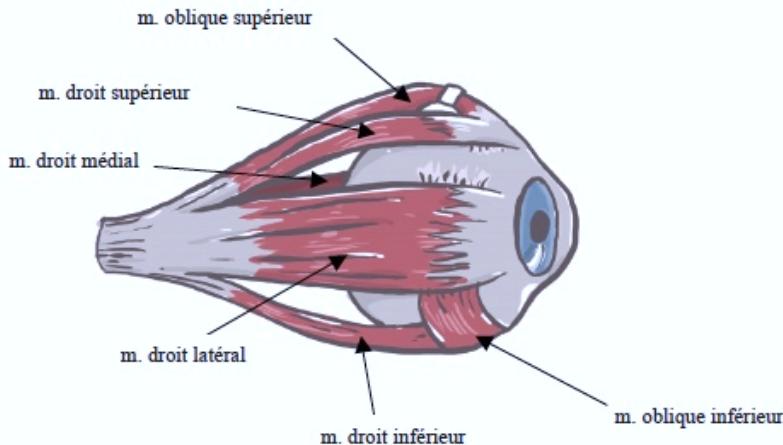
- **Souques signe**
- **Charles Bell signe**
- **Lagophthalmie**
- **REFlexe aboli** : menace, cochléo et cornéo-palpébrale

FICHE E-LISA N°102

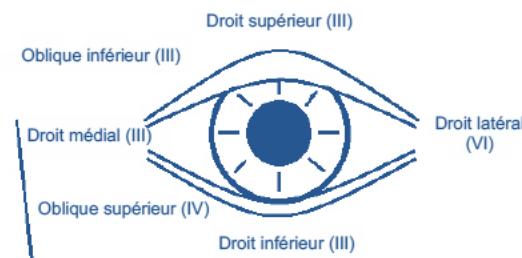
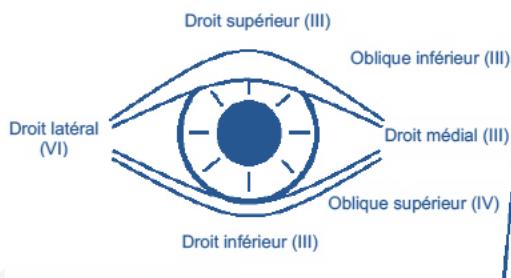
Item 102 – DIPLOPIE

RAPPEL ANATOMIQUE B

Six muscles assurent mouvements des globes oculaires dans un plan horizontal (**droit latéral et droit médial**), vertical (**droit supérieur et droit inférieur**) et en torsion (**oblique supérieur et oblique inférieur**).



Anatomie des muscles oculomoteurs



MUSCULATURE OCULAIRE :

- Extrinsèque :
 - Droit supérieur : élévation
 - Droit inférieur : abaissement
 - Droit médial : adduction
 - Droit latéral : abduction
 - Oblique inférieur : élévation et adduction
 - Oblique supérieur : abaissement et adduction

- Intrinsèque :
 - Sphincter de l'iris : myosis
 - Dilatateur de l'iris : mydriase

NERFS OCULOMOTEURS :

- **Oculomoteur commun (III)** :
 - Droit supérieur
 - Droit inférieur
 - Droit médial
 - Oblique inférieur
 - Sphincter de l'iris
 - Releveur de la paupière supérieure

- **Trochléaire (IV)** :
 - Oblique supérieur

- **Abducens (VI)** :
 - Droit latéral (*abducens = abduction*)

- **Sympathique cervical** :
 - Dilatateur de l'iris
 - Rétracteur de la paupière supérieure (*différent du releveur !*)

GÉNÉRALITÉS

Définitions A & B

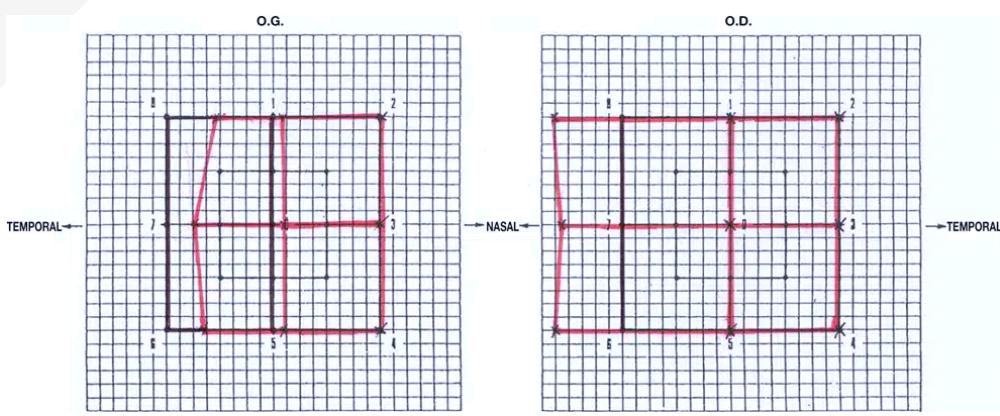
Diplopie : vision double d'un objet unique. Peut-être :

- **Monoculaire** (disparaît à l'occlusion de l'œil malade et persiste quand celui-ci est ouvert) : **causes ophtalmologiques** principalement, sans urgence :
 - *Cornée* : astigmatisme important, taie cornéenne, kératocône
 - *Iris* : iridodialyse traumatique
 - *Cristallin* : cataracte nucléaire, implant décentré
 - *Maculaire* : membrane épirétinienne tractionnelle

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Binoculaire (présente quand les deux yeux sont ouverts et disparaît à la fermeture d'un œil ou l'autre). Traduisent un trouble du parallélisme acquis, d'installation aigue ou subaiguë d'origine neurologique ou orbitaire souvent secondaire à une paralysie oculomotrice -> prise en charge urgente <p>La diplopie peut être :</p> <div style="display: flex; align-items: center;"> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-right: 20px;"> 1. Binoculaire disparaissant lors de l'occlusion d'un œil et augmentant dans le champ d'action du muscle paralysé, elle signe une origine musculaire ou neurologique des troubles. </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-right: 20px;"> 2. Monoculaire : persistant lors de l'occlusion de l'œil sain, elle oriente vers une atteinte de l'œil lui-même. </div> <div style="margin-left: auto;"> </div> </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; background-color: #e0f2e0; margin-top: 10px;"> Etiologies des diploies monoculaires <ul style="list-style-type: none"> • Anomalie du film lacrymal • Atteinte cornéenne : astigmatisme, taie, kératocône, kératite • Atteinte irienne : iridectomie, iridodialyse • Atteinte cristallinienne : cataracte, luxation du cristallin • Maculopathie </div> <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; background-color: #e0f2e0; margin-top: 10px;"> Etiologies des diploies binoculaires <ul style="list-style-type: none"> • Traumatiques : fracture ou hématome orbitaire, fracture du plancher de l'orbite, TC, fistule carotido-caverneuse • Vasculaires : anévrisme de la carotide interne, AVC, maladie de Horton, thrombose de l'artère vertébrale, mononeuropathie (athérosclérose) • Inflammatoires : SEP • HTIC • Toxiques : plomb, CO, arsenic, barbituriques • Endocrinianes : hyperthyroïdie de Basedow, diabète, hypoglycémie • Auto-immunes : myasthénie • Infectieuses : méningite, diphtérie, poliomyélite, syphilis, botulisme, tétanos • Tumorales : processus local orbitaire, intracrânien, bulbo-protubérantiel, pédonculaire ou hypophysaire </div>
Innervation A & B	<p>Une paralysie oculomotrice (à l'origine du diplopie binoculaire) peut être due à une atteinte du muscle, de la jonction neuromusculaire, d'un nerf ou de la commande centrale principalement dans le tronc cérébral.</p> <p>Nerfs</p> <p>3 nerfs impliqués dans innervation des muscles oculomoteurs, qui naissent du tronc cérébral, cheminent dans citernes sous arachnoïdiennes puis sinus caverneux (III et IV dans paroi latérale du sinus près du V1. VI dans le sinus au contact de la carotide interne) pour arriver dans orbite via la fissure orbitaire supérieure :</p> <p>1. Nerf oculomoteur (III) : Innerve muscles droit médial, droit supérieur, droit inférieur, oblique inférieur, releveur de la paupière, sphincter irien (innervation parasympathique). Noyau mésencéphalique, émerge face antérieure, trajet vers orbite ipsilatérale en passant devant sinus caverneux -> chemine proche des vaisseaux sous la bifurcation entre carotide interne supraclinoidienne et communicante postérieure.</p> <p>→ /!\ Rechercher un anévrisme de la communicante postérieure en cas de mydriase unilatérale</p> <p>2. Nerf trochléaire (IV) : Innerve muscle oblique supérieur. Noyau partie postérieure du mésencéphale, émerge face postérieure du tronc cérébral, croise ligne médiane, contourne le TC vers l'orbite via le sinus caverneux -> vulnérable aux traumatismes crâniens.</p>

		<p>3. Nerf abducens (VI) : innervé droit latéral.</p> <p>Noyau dans plancher du IVe ventricule, émerge face antérieure du TC puis vers orbite en passant le long de la pointe du rocher puis dans sinus caverneux -> vulnérable si fracture du rocher</p> <p>Fixé lorsqu'il perfore la dure mère -> vulnérable au déplacement du TC si hypertension intra crânienne sans valeur localisatrice.</p>																				
	FLM	<p>Le faisceau longitudinal médian situé en paramédian sur le plancher du 4^{ème} ventricule relie le noyau du VI au noyau du III contralatéral : l'abduction d'un œil induit l'adduction de l'œil contralatéral. La lésion unilatérale du FLM induit une diplopie horizontale par défaut de ces mouvements conjugués (ophtalmoplégie internucléaire).</p>																				
	Central	<p>Binocularité : principe central avec nécessité qu'une image se projette sur les parties correspondantes des deux rétines en statique et lors des mouvements.</p> <p>Mouvements conjugués assurés par :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Voies supra nucléaires : relient centres corticaux aux noyaux des nerfs oculomoteurs. Concerne centre de la latéralité (assure mouvements conjugués des yeux dans le regard horizontal), centre de la verticalité (mouvements conjugués dans le regard en haut et en bas) et du centre de la convergence (vision de loin à près) ▪ Voies internucléaires : relient les noyaux oculomoteurs entre eux. (Regard à droite fait intervenir droit latéral droit et droit médial gauche : voies internucléaires reliant les noyaux du VI droit et du III gauche, situées dans le faisceau longitudinal médian (« bandelette longitudinale postérieure »)). <p>2 types de mouvements :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Mouvement de version : déplacement plan frontal (droite gauche, haut bas) avec mouvements coordonnés dans la même direction. 2. Mouvement de vergence : déplacement plan sagittal (en profondeur) avec mouvements sens opposés <p>Si paralysie dans le territoire d'un muscle, alignement des yeux non respecté et projection des images sur des zones non correspondantes de la rétine avec vision de deux images par le cerveau</p>																				
Champ d'action B		<p>Champ d'action du muscle : position où son action est maximale.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Droit médial : en dedans / Droit latéral : en dehors ▪ Droit supérieur : en haut et en dehors / Droit inférieur : en bas et en dehors ▪ Oblique supérieur : en bas et en dedans / Oblique inférieur : en haut et en dedans <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr style="background-color: #d9ead3;"> <th></th> <th style="text-align: center;">Diplopie</th> <th style="text-align: center;">Strabisme</th> <th style="text-align: center;">Paralysie</th> <th style="text-align: center;">Autres</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td style="text-align: center;">III</td> <td style="text-align: center;">Verticale, max regard vers haut</td> <td style="text-align: center;">Externe (divergence en abduction)</td> <td style="text-align: center;"> <ul style="list-style-type: none"> - Paralysie totale : élévation & abaissement, ptosis complet, mydriase aréflexique, perte accommodation - Paralysie partielle : <ul style="list-style-type: none"> • III extrinsèque : muscles • III intrinsèque : mydriase ou anisocorie </td> <td></td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">IV</td> <td style="text-align: center;">Verticale & oblique, max regard vers le bas</td> <td style="text-align: center;"></td> <td style="text-align: center;">Limitation course en bas & en dedans</td> <td style="text-align: center;">Torticollis oculaire : tête inclinée pour compenser</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">VI</td> <td style="text-align: center;">Horizontale, max regard en dehors</td> <td style="text-align: center;">Interne (convergence en adduction)</td> <td style="text-align: center;">Abduction</td> <td style="text-align: center;">Tête tournée côté paralysie</td> </tr> </tbody> </table>		Diplopie	Strabisme	Paralysie	Autres	III	Verticale, max regard vers haut	Externe (divergence en abduction)	<ul style="list-style-type: none"> - Paralysie totale : élévation & abaissement, ptosis complet, mydriase aréflexique, perte accommodation - Paralysie partielle : <ul style="list-style-type: none"> • III extrinsèque : muscles • III intrinsèque : mydriase ou anisocorie 		IV	Verticale & oblique, max regard vers le bas		Limitation course en bas & en dedans	Torticollis oculaire : tête inclinée pour compenser	VI	Horizontale, max regard en dehors	Interne (convergence en adduction)	Abduction	Tête tournée côté paralysie
	Diplopie	Strabisme	Paralysie	Autres																		
III	Verticale, max regard vers haut	Externe (divergence en abduction)	<ul style="list-style-type: none"> - Paralysie totale : élévation & abaissement, ptosis complet, mydriase aréflexique, perte accommodation - Paralysie partielle : <ul style="list-style-type: none"> • III extrinsèque : muscles • III intrinsèque : mydriase ou anisocorie 																			
IV	Verticale & oblique, max regard vers le bas		Limitation course en bas & en dedans	Torticollis oculaire : tête inclinée pour compenser																		
VI	Horizontale, max regard en dehors	Interne (convergence en adduction)	Abduction	Tête tournée côté paralysie																		

EXAMEN CLINIQUE A

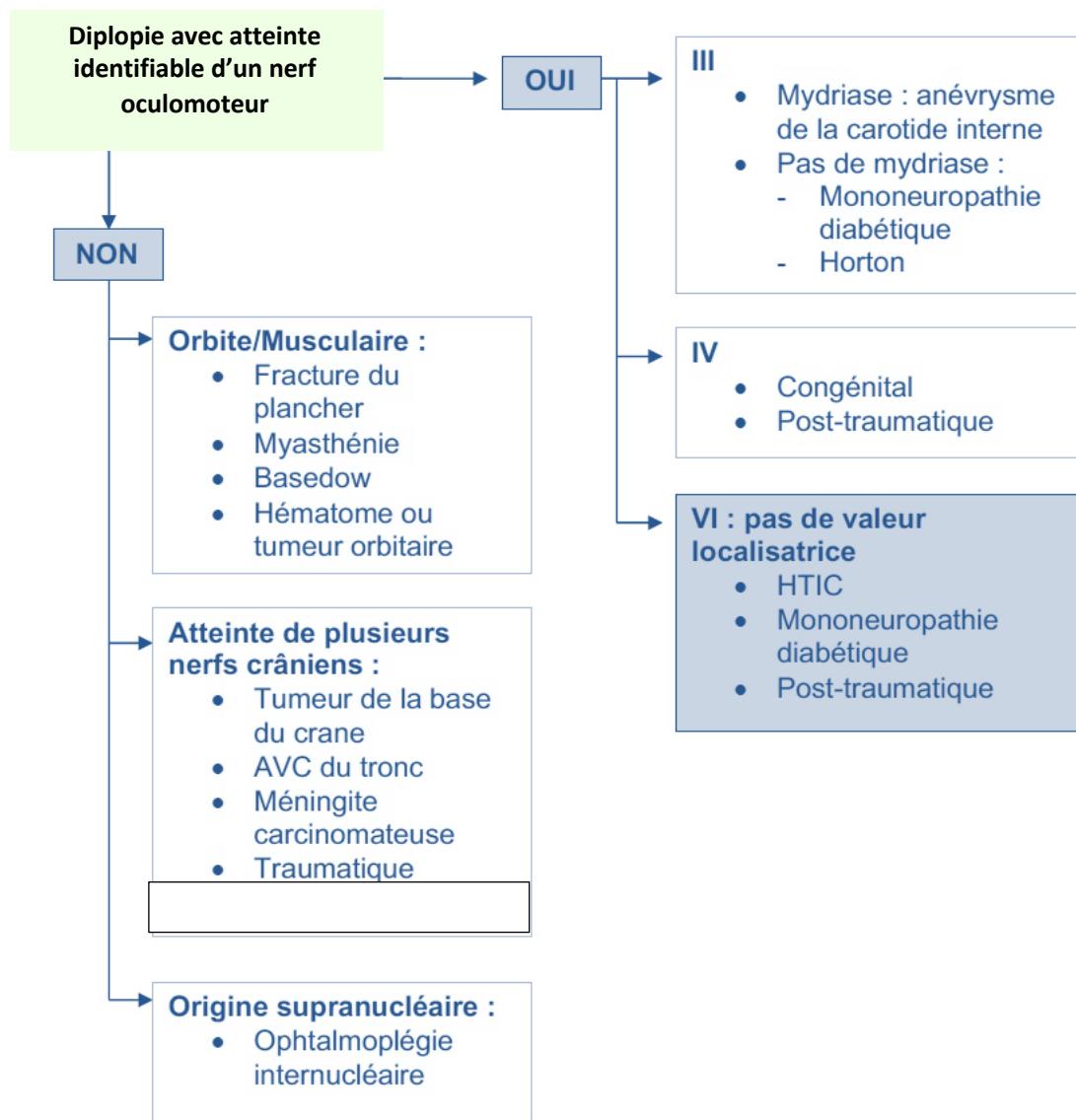
Interrogatoire		<p>Symptômes à type de vision double ou floue.</p> <p>Préciser :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Terrain : âge, ATCD oculaires et généraux, diabète, HTA, maladie métabolique, endocrinienne notamment thyroïdienne ▪ Circonstances de survenue : traumatisme, effort physique, lecture ou à la fatigue ▪ Mode de survenue : brutal/progressif, constant/fluctuant, transitoire/ constant ▪ Symptômes associés : douleur, vertiges, céphalées, nausées ▪ Caractéristiques de diplopie : horizontale, verticale, oblique, position maximale. <p><i>Vigilance : la diplopie peut être méconnue si présence d'un ptosis qui occulte l'œil paralysé et supprime son image.</i></p>
Examen clinique		<p>Oculomoteur B</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Recherche limitation amplitude des mouvements oculaires / déviation en position neutre : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Paralysie d'abduction : muscle droit latéral / d'adduction : droit médial ▪ Paralysie d'élévation : droit supérieur ou oblique inférieur/ d'abaissement : droit inférieur ou oblique supérieur 2. Recherche d'une paralysie de la motricité de la pupille : inégalité pupillaire (anisocorie ?). Analyse des réflexes photomoteurs : éclairement d'un œil entraîne un myosis (RPM direct) et myosis simultané de l'autre œil (RPM consensuel). <i>Dans une mydriase sensorielle (baisse de vision sévère sur OACR, NORB par ex) : RPM direct et consensuel abolis à l'éclairement de l'œil atteint mais conservé à l'éclairement de l'autre œil. Dans mydriase paralytique, RPM direct et consensuel de l'œil atteint abolis, RPM de l'œil sain conservés.</i> 3. Cover test : fixer un point situé droit devant au loin. Un œil masqué par un cache puis le cache déplacé sur l'œil opposé. Chez le sujet normal : aucun mouvement. En cas de strabisme paralytique : mouvement de restitution. 4. Examen au verre rouge : placer un verre rouge devant un œil (par convention œil droit) fixer point lumineux blanc en face. Normalement : deux images sont confondues dans toutes les positions du regard et un seul point lumineux visible. En cas de déséquilibre oculomoteur : deux points sont séparés (un point rouge et un blanc) et on peut analyser le décalage pour reconnaître le muscle déficitaire. 5. Test de Hess-Lancaster : fait diagnostic de paralysie oculomotrice et déterminer le muscle en cause. Permet de suivre l'évolution de la paralysie. Un verre de couleur différente placé devant chaque œil du patient. Le patient doit déplacer sur un écran une flèche lumineuse, vue rouge, et la superposer à une flèche lumineuse, vue verte, déplacée par l'examineur. 

	Ophtalmo	Recherche d'une attitude vicieuse ou compensatrice de la tête qui se met dans le champ d'action du muscle atteint pour compenser la diplopie. Recherche de signes ophtalmologiques associés : chémosis, exophthalmie, rétraction palpébrale ...
	Neurologique	Recherche de signes neurologiques associés : déficit dans territoire du nerf trigéminal, souffle à l'auscultation crânienne, déficit sensitif ou moteur hémicorporel, syndrome cérébelleux, signes de myasthénie généralisée.
Diagnostic topographique A		Synthèse de l'interrogatoire et de l'examen clinique doit pouvoir déterminer topographie de l'atteinte : Musculaire, orbitaire, jonction neuromusculaire, nerf, centrale
	Paralysies oculomotrices fréquentes	<p>Paralysie nerf oculomoteur (III) :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ptosis total pouvant masquer la diplopie (« ptosis providentiel ») ▪ Diplopie verticale maximale avec le regard vers le haut ▪ Mydriase aréactive, perte de l'accommodation ▪ Divergence, paralysie de l'élévation et abaissement ▪ Conservation des fonctions du droit latéral et oblique supérieur ▪ Tableau pouvant être complet ou incomplet (atteinte extrinsèque touchant uniquement les muscles oculomoteurs / intrinsèque avec mydriase et trouble accommodation) ▪ Attention : une mydriase isolée ne correspond pas à une paralysie du III <p>Paralysie nerf trochléaire (IV) :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Diplopie binoculaire verticale accentuée dans le regard en bas et en dedans (atteinte oblique supérieur) ▪ Tête inclinée côté sain ▪ Rarement isolée <p>Paralysie nerf abducens (VI) :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Diplopie binoculaire horizontale dans regard de loin : limitation abduction ▪ Œil dévié en convergence, strabisme interne ▪ Tête déviée du côté pathologique ▪ Faible valeur localisatrice : si HTIC, nerf VI comprimé dans l'angle ponto cérébelleux à sa sortie. <p>Ophtalmoplégie internucléaire</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Atteinte du faisceau longitudinal médian ▪ Parallélisme conservé en position primaire ; ▪ Paralysie d'adduction dans le regard latéral du côté atteint+ nystagmus de l'œil abducteur ▪ Adduction conservée en convergence : témoigne attente internucléaire avant noyau du III

ORIENTATION DIAGNOSTIQUE A

Orientation selon symptômes, signes associés, circonstances de survenue, contexte, âge, évolution et muscles atteints.

Orientation diagnostique :



Symptômes neurologiques A	Présentation : Diplopie par atteinte du nerf abducens ou du nerf oculomoteur dans le tronc cérébral (trajet fasciculaire) associé à une atteinte des voies longues (déficit moteur/sensitif hémicorporel, sd cérébelleux) dans le cadre d'un syndrome alterne .
	Etiologies : Vasculaires (AVC), tumorales, inflammatoires (SEP)...
	PEC : IRM urgente dans tous les cas + Si installation aiguë suggérant une cause vasculaire : PEC comme un AVC constitué avec hospitalisation en USINV.
	HTIC Atteinte des nerfs abducens (VI) avec nausées, céphalées et œdème papillaire doit faire évoquer une hypertension intracrânienne . IRM cérébrale en urgence pour éliminer processus intracrânien (tumeur, thrombophlébite...)

	Hypotension intra-crânienne	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Paralysie des nerfs Abducens (VI) ▪ Céphalées d'Orthostatisme ▪ Faisant suite ou non à une PL→PL CI /!\
	Hémorragie méningée	<p>Diplopie associée à céphalées violentes et syndrome méningé sans fièvre doit faire évoquer une hémorragie méningée par rupture d'anévrisme ou une apoplexie pituitaire.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Imagerie cérébrale en urgence : pose le diagnostic avec image de saignement en sous arachnoïdien si rupture d'anévrisme (TDM) / Adénome en voie de nécrose ou d'hémorragie si apoplexie (IRM)
	Autres	<p>Syndrome de Miller Fisher : diplopie par atteinte oculomotrice multiple bilatérale non systématisée + ataxie sensorielle avec abolition des réflexes tendineux.</p> <p>Encéphalopathie de Gayet Wernicke : diplopie par atteinte des nerfs abducens + ataxie cérébelleuse par carence en vitamine B1.</p> <p>Myasthénie : diplopie fluctuante non systématisée avec déficit proximal des membres +/- signes bulbares.</p>
Contexte traumatique B	Contexte traumatique + diplopie doit faire évoquer selon l'atteinte :	
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Traumatisme orbitaire : fractures du plancher de l'orbite avec incarcération du muscle droit inférieur dans foyer de fracture avec élévation douloureuse du globe ; hématome compressif ▪ Traumatisme crânien sévère : atteinte nerf abducens, trochléaire ou oculomoteur ▪ Traumatisme crânien avec HTIC : atteinte bilatérale du nerf abducens ▪ Traumatisme crânien bénin : atteinte isolée du nerf trochléaire. <p style="text-align: center;">TDM cérébral en urgence +/- coupes osseuses et orbitaires</p>	
Syndrome orbitaire B	<p>Syndrome orbitaire (exophtalmie et chémosis) + diplopie doit faire évoquer :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Orbitopathie de Basedow (dysthyroïdienne) : atteinte bilatérale, rétraction palpébrale associée. Augmentation du volume des muscles orbitaire au TDM ou IRM. Diagnostic posé sur bilan thyroïdien et présence d'auto-anticorps anti thyroperoxydase ▪ Fistule carotido-caverneuse (communication entre système artériel et veineux dans sinus caverneux) : Exophtalmie unilatérale pulsatile douloureuse, souffle, vasodilatation conjonctivale en tête de méduse -> TDM ou IRM avec dilatation de veine sus orbitaire, confirmé par artériographie cérébrale. ▪ Tumeur de l'orbite : diplopie progressive -> IRM ou TDM des orbites 	
Éruption cutanée A	<p>Éruption cutanée + diplopie doit faire évoquer</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Zona ophtalmique : éruption dans le territoire du trijumeau ipsilateral à l'atteinte du nerf oculomoteur. 2. Meningoradiculite de Lyme : placard érythémateux, morsure de tique... 	
Paralysie du nerf III A	<p>Paralysie du nerf oculomoteur pouvant entraîner du côté malade :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Atteinte extrinsèque : ptosis, divergence avec paralysie de l'adduction, de l'abaissement et élévation de l'œil 2. Atteinte intrinsèque : mydriase aréactive 3. Atteinte totale : association de l'atteinte intrinsèque et extrinsèque <p>Il est indispensable de spécifier cliniquement si la paralysie du nerf oculomoteur est totale, intrinsèque ou extrinsèque.</p> <p>À noter : Une Mydriase isolée (correspondant le + souvent à une pupille d'Adie* ou Mydriase pharmacologique) ou une /!\ paralysie isolée de l'adduction ne correspondent pas à une paralysie du III.</p>	

	<p>Pupille d'Adie : pathologie bénigne de la femme jeune avec mydriase unilatérale persistante</p> <ul style="list-style-type: none"> Hypersensibilité de dénervation parasympathique des R. post-ganglionnaires du m. du sphincter de la pupille Syndrome d'Adie = Mydriase aréflexique + Aréflexie tendineuse (principalement achilléens)
	<p>Anévrisme intracrânien</p> <p>Tableau de paralysie intrinsèque et extrinsèque douloureuse, avec céphalées, chez sujet jeune sans FDR vasculaire -> évoquer anévrisme intracrânien en urgence ++</p> <ul style="list-style-type: none"> Atteinte de la communicante postérieure ou carotide supraclinoïdienne. Paralysie : signe annonciateur d'une fissuration de l'anévrisme (risque hémorragie sous arachnoïdienne imminent) PEC en urgence dans centre neurochirurgie. AngioTDM ou angio IRM Artériographie : à réaliser si doute, puis traitement endovasculaire.
	<p>Autres étiologies sujet > 50 ans</p> <p>Étiologie vasculaire ischémique du tronc nerveux ++ pouvant être secondaire à une atteinte microangiopathique (diabétique, hypertendu) ou à une maladie de Horton. Bilan : NFS, glycémie, hémoglobine glyquée, VS, CRP +/- IRM pour éliminer les diagnostics différentiels.</p> <p>Maladie de Horton :</p> <ul style="list-style-type: none"> Association de la diplopie à des céphalées fronto orbitaires, AEG, induration a. temporelle et disparition du pouls ... Traitemenrapide par corticoïdes dans l'attente d'une biopsie de l'A. temporale.
Paralysie isolée non systématisée fluctuante A	<p>Évocateur d'une myasthénie d'autant plus que :</p> <ol style="list-style-type: none"> Présence d'un ptosis Apparition à l'effort et disparition au repos Absence de douleur ou de mydriase Absence de franche systématisation
Diplopie inaugurale et transitoire B	<p>Situation clinique la plus difficile</p> <p>Toute diplopie aigue transitoire inaugurale doit faire évoquer un accident ischémique transitoire du territoire vertébrobasilaire (même si diplopie pas classée dans les symptômes typiques.)</p> <ol style="list-style-type: none"> Survenue brutale Durée de quelques minutes, au maximum 1 heure Associée à d'autres symptômes de souffrance du territoire vertébro- basilaire : hémianopsie, paresthésies, ataxie, dysarthrie, vertige, déficit moteur hémis corporel <p>Si absence de diagnostic différentiel évident : PEC urgente (IRM encéphalique, exploration des TSA et polygone Willis pour éliminer sténose de l'a. Vertébrale ou du tronc basilaire, ECG, recherche de Maladie de Horton ...)</p> <p>Peut aussi correspondre à une myasthénie ou une décompensation d'un strabisme ancien par exemple.</p>
Paralysie oculomotrice isolée A	<p>Cas d'une paralysie avec absence de signe associé, absence de rythme évocateur ou de circonstance.</p> <ul style="list-style-type: none"> Champ des hypothèses larges <p>Causes les plus fréquentes :</p> <ul style="list-style-type: none"> Si tableau d'ophtalmoplégie internucléaire isolée : <ul style="list-style-type: none"> Infarctus du tronc cérébral : d'autant plus si > 50 ans et FDR cardio-vasculaires Sclérose en plaques : avant 40 ans

- | | |
|--|--|
| | <ul style="list-style-type: none"> ▪ Autre présentation : <ul style="list-style-type: none"> - Tumeur : quel que soit l'âge - Myasthénie : à évoquer même en absence de fluctuations - Diabète : paralysie du II, IV ou VI ▪ Idiopathique |
|--|--|

 **Coups de pouce du rédacteur :**

Item qui nécessite d'avoir les réflexes en fonction de la sémiologie par exemple :

Paralysie du III + douleur : anévrisme carotidien +++

Diplopie + syndrome méningé : hémorragie méningée

Diplopie + céphalées + œdème papillaire : HTIC

Diplopie + souffle : fistule carotido caverneuse

Diplopie + induration A. temporale : Horton

Anatomie difficile à retenir, avoir en tête au minimum les champs d'actions des muscles oculomoteurs et les situations mettant en danger les nerfs oculomoteurs (HTIC, traumatisme crânien...)

ÉTIOLOGIES DE DIPLOPIE MONOCULAIRE

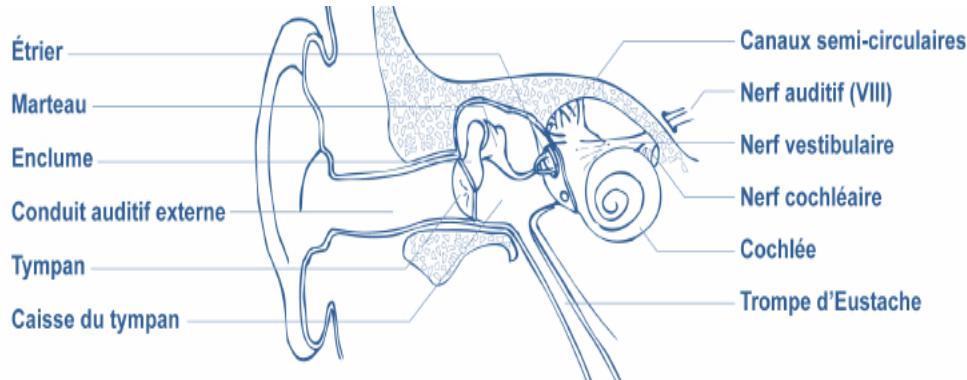
« **ACCOMplIT ton diagnostic de diplopie monosymptomatique** »

- **Astigmatisme important**
- **Cataracte nucléaire**
- **COne** : kératocône
- **Maculopathie**
- **Iridodialyse**
- **Taie cornéenne**

FICHE E-LISA N°103

Item 103 – VERTIGES

RAPPEL ANATOMIQUE



GÉNÉRALITÉS

Définition A

Vertige = **illusion de mouvement, du patient ou de son environnement**, se traduisant le plus souvent par une **impression de rotation** ou parfois de déplacement linéaire. **Symptôme spontané ou déclenché/ majoré** par les mouvements de la tête, habituellement associé à des **signes neurovégétatifs** : nausées, vomissements, sueurs... mais sans troubles de la conscience au cours de la crise.

Physiopathologie B

Crêtes ampullaires des canaux semi-circulaires : détection des rotations de la tête puis info véhiculée par le nerf cochléovestibulaire (VIII) et intégrée dans les noyaux vestibulaires du TC, avec **3 fonctions principales** :

1. Perception de nos déplacements et orientation spatiale (voies vestibulocorticales)
2. Stabilisation du regard pendant nos déplacements (réflexe vestibulo-oculaire = RVO)
3. Contrôle postural statique et dynamique (réflexe vestibulo-spinal = RVS)

Sd vestibulaire aigu observé en cas de fonctionnement asymétrique, **+++ par déficit unilatéral de fonction vestibulaire → symptômes** correspondant aux 3 fonctions :

- Vertige (fonctions vestibulocorticales)
- Nystagmus (RVO)
- Tb postural (RVS)

DIAGNOSTIC

Diagnostic positif et différentiel A

Pour le diagnostic de vertige, **interrogatoire essentiel : sémiologie analytique** fondée sur les caractères du vertige, sa durée, les circonstances d'apparition, le caractère évolutif, les signes associés et les ATCD. Pour rappel, définition du **vertige vrai = notion d'illusion de mouvement +++++**

Diagnostics différentiels :

- Lipothymies ou malaises vagaux, hypotension orthostatique
- Syncope, éblouissements, mouches volantes d'origine CV, migraineuse, visuelle (diplopie, astigmatisme) ou épileptique
- Manifs polymorphes d'anxiété/hypochondrie, phobiques (acrophobie, agoraphobie, crise de panique...)

Perte de connaissance = élément en DÉFAVEUR de la cause vestibulaire +++.

Interrogatoire A

Pilier du diagnostic, à décomposer :

1. **Caractères** du vertige : **vertige vrai** → rotatoire ou linéaire ? Instabilité, tangage, tbs de l'équilibre ?
2. **Durée de la crise** :
 - Quelques **secondes** → **VPPB +++**
 - Plusieurs **minutes à heures** → **Ménière +++**
 - Plusieurs **jours** → **névrite vestibulaire aiguë +++**

	<p>3. Mode d'apparition :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Spontané ▪ Déclenché par les mouvements : changement de position, rotation de la tête → VPPB ▪ Déclenché par le bruit (= phénomène de Tullio) et/ou mouchage → fistule labyrinthique <p>4. Évolution et répétition : crise unique, fréquence...</p> <p>5. Signes d'accompagnement :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hypoacusie, acouphènes, plénitude d'oreille → Ménière ▪ Tbs neurovégétatifs : nausées, vomi, pâleur, sueurs, diarrhée, tachycardie ▪ Céphalées : évoquer migraine et HTIC ▪ Cervicalgies : liées aux tbs de l'équilibre +++ mais penser à la dissection de l'artère vertébrale ▪ Dysmétrie, tbs moteurs/sensitifs, diplopie, BAV <p>6. ATCD : otologiques, CV, TC, migraine, TTT ototoxiques ou psychotropes</p> <p>7. Passé thérapeutique et efficacité des TTT essayés</p> <p>→ Faire toujours examen otologique, ORL et neurologique</p>
Nystagmus A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Le nystagmus désigne des mouvements oculaires de va et vient de l'œil. Quand il est d'origine vestibulaire, il associe : un mouvement lent suivi d'un retour rapide. ▪ Le nystagmus est défini par le sens de sa secousse rapide. ▪ Les nystagmus peuvent battre dans le plan horizontal, dans le plan vertical ou dans le plan torsionnel (plan des canaux semi-circulaires).
Sd vestibulaire A	<p>Sd vestibulaire = atteinte du système vestibulaire périph ou central, dont la distinction est capitale : ne pas méconnaître un AVC face à un vertige aigu !</p> <p>Sémiose du syndrome vestibulaire périphérique = HARMONIEUX :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Vertige « vrai » ▪ Nystagmus périphérique : <ul style="list-style-type: none"> - Spontané - Observé sous lunettes de Barthels, lunettes de Frenzel ou micro-caméra (VNS) - Sens : horizonto-rotatoire, ne variant pas avec la direction du regard - Phase lente de dérive vers l'oreille atteinte puis phase rapide de rappel (la plus visible) qui définit le sens du nystagmus, droite ou gauche - Inhibé par la fixation oculaire ▪ Head Impulse Test positif : déficit du RVO avec saccade de refixation lors des rotations brèves de la tête vers le côté atteint ▪ Déviations segmentaires : <ul style="list-style-type: none"> - Vers le côté du vestibule déficitaire, accentuées à la fermeture des yeux - Équilibre statique : épreuve de Romberg, déviation des index - Équilibre dynamique : piétinement de Fukuda, marche aveugle de Babinski-Weil ▪ Signes neurovégétatifs : nausées/vomi, sueurs... <p><i>Ex : sd vestibulaire périph droit = vertiges avec déviations lentes harmonieuses dans la même direction à droite (nystagmus horizonto-rotatoire gauche quelle que soit la direction du regard, déviations posturales vers la droite). Toute présentation clinique atypique → sd vestibulaire central à évoquer.</i></p> <p><i>De même, en cas de sd vestibulaire périph, vertiges, nystagmus, tbs posturaux et sd neuro-végétatif sont d'intensité égale ; sinon évoquer le sd vestibulaire central.</i></p> <p>Sémiose du syndrome vestibulaire central = DYSHARMONIEUX :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Vertige rotatoire possible mais plutôt <u>sensations vertigineuses brèves et/ou déséquilibre</u> souvent permanent ▪ Nystagmus : <ul style="list-style-type: none"> - Non atténué par la fixation oculaire. - De direction variable selon la direction du regard

- Sens : vertical ou rotatoire
- **Persistant** dans le temps
- Head Impulse Test normal
- Déviations segmentaires et axiales absentes, ou du côté du nystagmus = **dysharmonie**
- Oculomotricité perturbée
- **Désalignement oculaire** vertical = *skew deviation*
- Mouvements saccadés des yeux à la poursuite oculaire
- **Signes neuro** +++ :
 - Sd cérébelleux
 - Atteinte d'autres PC
 - Sd alternes du TC

Toutes ces **caractéristiques "centrales"** (atteinte des centres vestibulaires et des connexions centrales) **définissent un sd vestibulaire dysharmonieux.**

Syndrome vestibulaire	Périphérique	Central
Vertige	Intense, franc et rotatoire avec nausée et vomissements	Moins franc et sensation d'instabilité
Nystagmus	Unidirectionnel : <ul style="list-style-type: none"> - Déviation lente vers le côté atteint - Horizontal-rotatoire le plus souvent, jamais vertical - Diminué ou aboli par la fixation oculaire volontaire 	Multidirectionnel : <ul style="list-style-type: none"> - Vertical pur si lésion pédonculaire - Horizontal pur si lésion protubérantiale - Rotatoire pur si lésion bulinaire - Change de direction suivant le déplacement du regard
Caractère	Complet harmonieux : <ul style="list-style-type: none"> - Déviation des index - Marche en étoile - Fukuda - Romberg - Secousse lente du nystagmus Se font du côté atteint	Incomplet et dysharmonieux : <ul style="list-style-type: none"> - Déviations inconstantes et se font dans tous les sens
Signes cochléaires Surdité et acouphènes	Fréquemment associés	Absents
Épreuves caloriques	Hypo- ou inexcitabilité du vestibule lésé	Hyperexcitabilité
Principales causes : Vertige brutal :	Sans surdité : <ul style="list-style-type: none"> - Névrite vestibulaire Avec surdité : <ul style="list-style-type: none"> - Traumatisme du rocher - Labyrinthite par OMA ou OMC - Maladie de Ménière 	<ul style="list-style-type: none"> - Wallenberg - SEP en poussée - Hématome cérébelleux
Vertige Chronique	Positionnel : <ul style="list-style-type: none"> - Vertige paroxistique positionnel bénin (VPPB) Non positionnel : <ul style="list-style-type: none"> - Neurinome du VIII - Médicaments 	<ul style="list-style-type: none"> - Insuffisance vertébro-basilaire - SEP - Tumeur de la fosse postérieure

Caractéristiques des vertiges centraux et périphériques

Orientation étiologique A	Arguments en faveur de certaines étiologies : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Sd vestibulaire aigu isolé → névrite vestibulaire, AVC (fosse postérieure) ▪ Sd vestibulaire + signes otologiques (surdité, acouphène, otorrhée) → 1^{ère} crise de Ménière, otite, tumeur du rocher...
-------------------------------------	--

	<ul style="list-style-type: none"> Sd vestibulaire aigu + signes neuro → AVC, tumeurs, SEP Vertiges récurrents → Ménière, VPPB <p>⚠ Schwannome vestibulaire → toute présentation possible</p>
Causes de vertige unique prolongé A	<ol style="list-style-type: none"> Névrite vestibulaire → sd vestibulaire isolé avec : <ul style="list-style-type: none"> Déficit vestibulaire unilatéral aigu idiopathique (le plus souvent présumé d'origine virale) Apparition brutale d'un sd vestibulaire périph pur isolé sans signes auditifs ni neuro en dehors de l'atteinte du VIII vestibulaire sans cause vasculaire, infectieuse, traumatique ou tumorale retrouvée Syndromes vestibulaires associés : Vertige + signes neuro → AVC de la fosse postérieure (artère vertébrale, tronc basilaire) : déficit unilatéral vestibulaire aigu d'origine ischémique ou hémorragique avec sd vestibulaire central brutal, associé ++ à des signes neuro (sd de Wallenberg, sd cérébelleux) et des céphalées. ⚠ Vertige isolé possible <ul style="list-style-type: none"> Vertige + contexte traumatique → fracture du rocher translabyrinthique : diagnostic aisément (contexte), avec en général TC + perte de connaissances. <u>Signes associés</u> : surdité totale, grands vertiges, otoliquorrhée, rhinorrhée cérébrospinale, otorragie Vertige + anomalie otoscopique → labyrinthite = atteinte cochléovestibulaire aiguë, d'étiologie infectio (OMA, poussée infectieuse sur cholestéatome, fistule labyrinthique cholestéatomateuse)
Causes de vertiges récurrents prolongés B	<ol style="list-style-type: none"> Maladie de Ménière = maladie labyrinthique cochléovestibulaire avec hydrops (augmentation du volume endolymphatique). Triade diagnostique : <ul style="list-style-type: none"> Vertiges évoluant par crises > 20 mn Surdité unilatérale Acouphènes apparaissant ou s'aggravant pendant la crise Schwannome vestibulaire = neurinome de l'acoustique = tumeur bénigne se manifestant par des <u>signes auditifs au premier plan</u> associés à des signes vestibulaires très polymorphes : tout signe cochléaire (surdité brusque ou progressive unilatérale, acouphène unilatéral) et/ou vestibulaire unilatéral (grande crise ou instabilité chronique) motive la réalisation d'une IRM injectée de l'angle pontocérébelleux Migraine vestibulaire = équivalent migraineux à composante otologique → symptômes vestibulaires récurrents (5 mn à 72h), sans signes auditifs ; dans un contexte de céphalées migraineuses, et après exclusion d'autres causes de symptômes vestibulaires.
Causes de vertiges avec atteinte otologique A	<ol style="list-style-type: none"> Labyrinthite infectieuse aiguë (complication d'une infection (bactérienne) de l'oreille moyenne) : <ul style="list-style-type: none"> Surdité et vertiges rotatoires violents durant plsrs jours Initialement, labyrinthite séreuse puis surinfection secondaire Forme séreuse bénigne → sd irritatif réversible ++ sous TTT Forme purulente → destruction labyrinthique avec surdité totale et aréflexie vestibulaire uni-L Point de départ = OMA ou cholestéatome Trauma du rocher (cf item dédié) : <ul style="list-style-type: none"> Fracture du rocher translabyrinthique → cophose et vertiges invalidants, régressant en 3-4 semaines par compensation centrale. Scan : trait de fracture axial vers la capsule otique Atteinte de l'oreille interne (cochléovestibulaire) sans fracture = commotion labyrinthique Fistules labyrinthiques : <ul style="list-style-type: none"> Post-trauma, sur TC ou barotrauma : destruction progressive de l'oreille interne par fuite de liquide périlymphatique dans l'OM par rupture de la fenêtre ronde ou fracture de la platine de l'étrier → vertiges déclenchés par le mouchage, le bruit, l'éternuement ou l'effort avec dégradation progressive de l'audition (surdité de perception) Fistule labyrinthique compliquant un cholestéatome : lyse de l'os → symptomatologie cochléovestibulaire identique aux causes post-traumatiques mais cholestéatome à l'otoscopie

	<p>⚠️ Sont listés ici les vertiges plutôt aigus associés à des signes auditifs (surdité de perception), mais on n'omettra pas dans ce contexte la Maladie de Menière ou le schwannome vestibulaire par exemple.</p>
Vertige Positionnel Paroxystique Bénin A	<p>Clinique : adulte, souvent F > 60 ans présentant un vertige rotatoire exclusivement déclenché par certains mouvements de la tête, 1-2s après ce mouvement, et durant qqs secs, parfois accompagné de nausées mais sans nystagmus spontané ni signe auditif.</p> <p>VPPB : diagnostic par des manœuvres positionnelles → nystagmus :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Apparaissant avec une latence puis disparaissant après qques manœuvres ▪ D'intensité croissante puis décroissante avant de disparaître, tête en équilibre ▪ Précédé et accompagné d'une sensation vertigineuse ▪ S'inversant lors du redressement du patient <p>Forme la plus habituelle = VPPB du canal semi-circulaire postérieur (85 % des cas) : manœuvre de Dix et Hallpike positive. <i>Canal semi-circulaire latéral : 5-15 %, semi-circulaire antérieur : exceptionnel.</i></p>
Diagnostic de VPPB B	<p>Histoire typique de vertige positionnel, sans anomalie à l'examen otoneurologique ni nystagmus spontané → recherche de vertige + nystagmus aux manœuvres positionnelles :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ À chaque canal semi-circulaire correspond une manœuvre mettant le canal en position verticale (sédimentation des otoconies). En cas de VPPB → vertige + nystagmus dans le plan du canal testé, mieux visible sous vidéonystagmoscopie ▪ VPPB du canal semi-circulaire postérieur (le plus fréquent et le plus simple à traiter) : manœuvre de Dix et Hallpike positive <p>Traitement :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Manœuvre libératoire correspondant au canal incriminé, réalisé par l'ORL ou le kiné spécialisé vestibulaire ▪ <u>Une seule manœuvre suffit</u> en général ▪ Pour le canal postérieur : manœuvre de Semont (rapide) ou de Epley (lente)
Évoquer un AVC A	<p>Principal DD de la névrite vestibulaire = infarctus cérébelleux (territoire de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure, vascularisant le cervelet vestibulaire) : tableau dominé par un grand vertige avec nausées/vomi. Examen clinique : sd cérébelleux cinétique homolatéral ou dysarthrie, inconstants → sd vestibulaire aigu isolé possible. Drapeaux rouges devant faire évoquer un infarctus du cervelet vestibulaire en aigu :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ FRCV ▪ Céphalées ou cervicalgies (dissection vertébrale) ▪ Réponse normale au Head Impulse Test ▪ Diplopie verticale avec strabisme vertical ▪ Nystagmus changeant de direction en fonction de la direction du regard (gaze nystagmus), ou nystagmus vertical pur <p>Par ailleurs, vertige aigu associé à un AVC dans d'autres territoires (ex : sd de Wallenberg) mais signes neuro au premier plan.</p> <p>1. Syndrome de Wallemberg :</p> <p>Il s'agit d'un accident vasculaire de topographie latéro-bulbaire touchant les noyaux vestibulaires. Les symptômes vestibulaires sont un grand vertige rotatoire, un nystagmus de direction et de sens de battement variable et des troubles posturaux ressemblant à une atteinte périphérique. Ces symptômes vestibulaires d'allure parfois périphérique s'associent à des signes neurologiques qui ne passent pas inaperçus :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Une hypoesthésie hémifaciale, un syndrome cérébelleux cinétique, une paralysie vélo-pharyngolaryngée (dysphonie, dysarthrie, hoquet, signe du voile, signe du rideau), un syndrome de Claude Bernard Horner (myosis, ptosis) du côté de la lésion ▪ Une hypoesthésie thermo-algique hemicorporelle controlatérale à la lésion.

	<p>2. Infarctus cérébelleux</p> <p>Le principal diagnostic différentiel de la neuronite vestibulaire est l'infarctus cérébelleux.</p> <p>CLINIQUE : grand vertige, des nausées et des vomissements. L'examen clinique peut mettre en évidence un syndrome cérébelleux cinétique homolatéral ou une dysarthrie. Ceux-ci peuvent cependant manquer et le tableau n'être constitué que d'un syndrome vestibulaire aigu isolé.</p> <p>Les drapeaux rouges qui doivent faire évoquer un infarctus du cervelet à la phase aiguë d'un syndrome vestibulaire sont les suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Facteurs de risque cardiovasculaire ; ▪ Céphalées ou cervicalgie (dissection vertébrale) ; ▪ Réponse normale au Head Impulse Test ; ▪ Diplopie (verticale) et strabisme vertical ; ▪ Nystagmus changeant de direction en fonction de la direction du regard, ou nystagmus vertical pur. <p>Au moindre doute sur cette étiologie, une prise en charge de type accident vasculaire constitué doit être organisée, notamment une mutation en unité neurovasculaire si les délais de la thrombolyse/thrombectomie sont respectés. Une IRM est plus performante que le scanner cérébral pour mettre en évidence la lésion ischémique.</p>
PRISE EN CHARGE	
Indications d'imagerie B	<p>2 examens possibles :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Scan des rochers, performant pour : os temporal, système tympano-ossiculaire, mastoïde, nerf facial, labyrinthe osseux 2. IRM : étude des "tissus mous" (labyrinthe membraneux, méats acoustiques internes, angles ponto-cérébelleux, fosse crânienne postérieure), IV+ et séquences spécifiques (Flair, diffusion) +/- TSA <p>Indications :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ En urgence, pour éliminer un AVC → IRM si : <ul style="list-style-type: none"> - Drapeaux rouges pour un infarctus cérébelleux - Sd vestibulaire dysharmonieux - Signes neuro autres que le syndrome vestibulaire, céphalées atypiques - VPPB atypique et persistant - Premier vertige aigu atypique de l'enfant ▪ Vertiges persistants autres qu'un VPPB typique : IRM sans urgence (éliminer une tumeur) ▪ Signes otologiques (anomalie du tympan, surdité de transmission, otorrhée) évoquant un cholestéatome → scan + IRM avec séquences de diffusion pour le cholestéatome, voire labyrinthite (IV+ nécessaire) ▪ Contexte trauma : scan des rochers (fracture, brèche ostéoménignée...) ▪ Première crise de vertige chez l'enfant ▪ Tests évocateurs d'une atteinte centrale
TTT symptomatique A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Repos au lit à la phase aiguë ▪ TTT médicamenteux : anti-émétiques, antivertigineux (mineur peu sédatif : acétyl-leucine) +/- CTC ▪ Hospit et voie IV si vomissements <p>TTT aussi court que possible, ++ dans les vertiges par destruction vestibulaire unilatérale où la reprise précoce de la marche avec suppression des anti-vertigineux favorise une compensation centrale rapide.</p>
	<p>Manœuvre diagnostic</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ A chaque canal semi-circulaire correspond une manœuvre : Pour le VPPB du canal semi-circulaire postérieur : manœuvre de Dix et Hallpike.

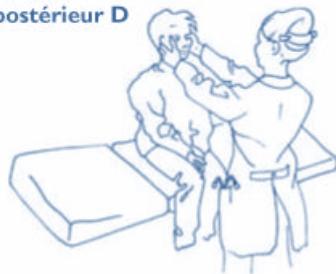
Manœuvres diagnostiques et thérapeutiques

B

Manœuvre libératoire :

- Une seule manœuvre suffit en général.
- Pour le canal postérieur : manœuvre de Semont (rapide) ou de Epley (lente)

Canal postérieur D



Tourner la tête à G à 45°

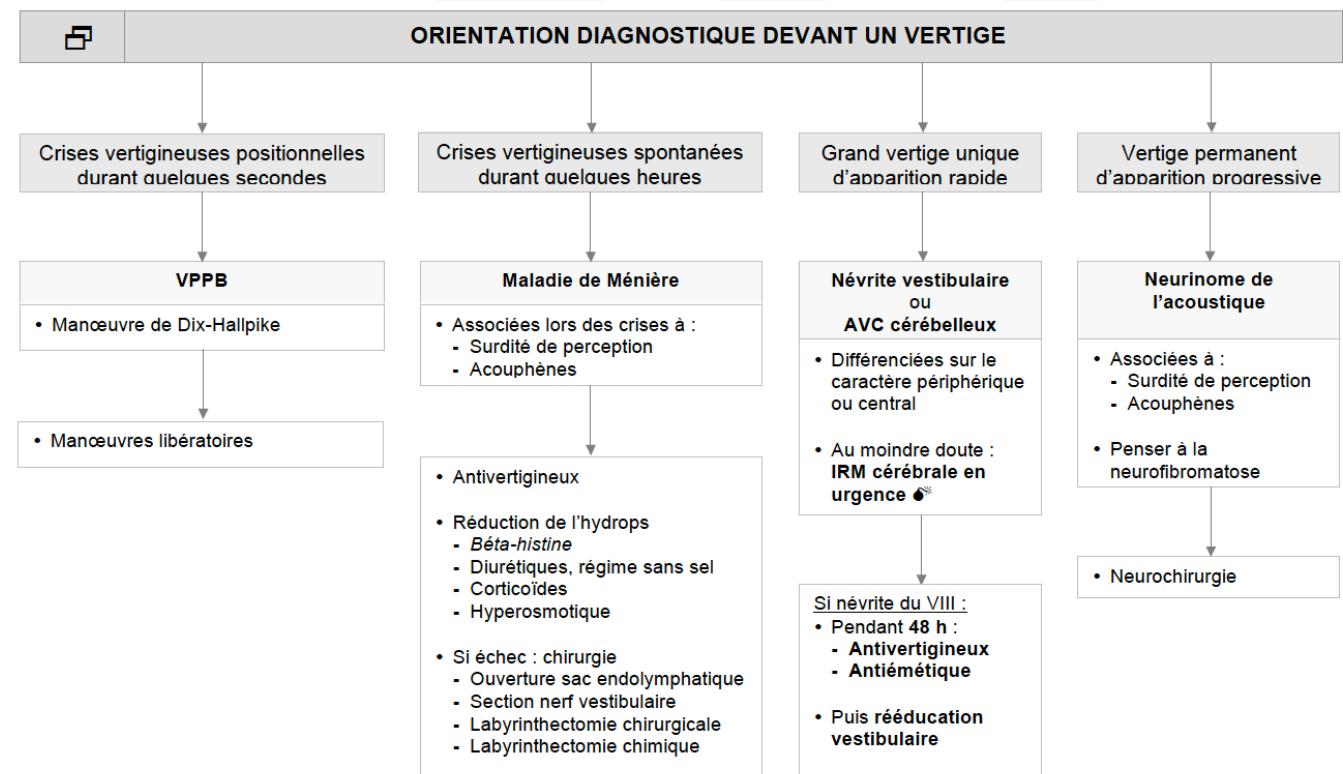


Attendre dans cette position 2-3 minutes avant de basculer de l'autre côté



Position nez en bas, attendre 3-4 minutes. Un vertige accompagné d'un nystagmus salvateur peut alors apparaître

Manœuvre de Semont



3 PRINCIPAUX SYMPTÔMES DE LA MALADIE DE MENIÈRE « SAV »

- **Surdité de perception** : augmente progressivement, bilatéralisation
- **Acouphènes**
- **Vertige harmonieux paroxystique** : diminue avec l'évolution de la maladie

FICHE E-LISA N°104

Item 104 – SCLÉROSE EN PLAQUE

GÉNÉRALITÉS A

- **Affection inflammatoire chronique** du SNC
- Survient chez **adulte jeune**
- **DG** : notion de **dissémination spatiale** (au – 2 territoires neuro) + **dissémination temporelle** (au – 2 épisodes séparés 1 mois) → Via **données cliniques** et/ou **IRM**
- PL aide au DG + et DD → Permet d'affirmer le caractère inflam (localisé au SNC) → Peut **remplacer le critère de dissémination dans le temps** s'il est absent
- But des TTT :
 - **Accélérer la récupération** des symptômes des poussées
 - **Limiter la fréquence** des poussées et la **progression** de la maladie
 - **Améliorer les symptômes résiduels**

ÉPIDÉMIOLOGIE ET ÉTILOGIE B

- **Adulte jeune** (20-40 ans)
- **♀ ++** (SR = 3/1)
- **Gradient N/S** : + fréquente quand on s'éloigne de l'équateur (2x plus de SEP dans les pays scandinaves que méditerranéens)
- Maladie multifactorielle :
 - **Facteurs génétiques** : pop caucasoïde, concordance = 30% chez jumeaux Hmz vs 2-3% chez Htz, gènes de susceptibilité (liés en particulier au groupe HLA)
 - **Facteurs d'environnement** : **infections virales** (EBV), **hygiène** (une moindre expo à certaines infections dans l'enfance pourrait ↑ risque), **parasitoses** (effet protecteur), **vit D** (carence associée à une ↑ du risque de survenue de la maladie et peut être la sévérité de l'évolution), **tabac** (↑ risque et aggrave évolution) ...

PHYSIOPATHO B

- Gaine de myéline = cible du SI via un **clone lymphocytaire autoréactif** (MAI à médiation cellulaire)
- Également une **atteinte de l'axone** (primitive et 2^{ndaire})
- **Plaques de démyélinisation focale disséminée** dans la **SB** (principale zone myélinisée) du **SNC** (nerf optique, zones périventriculaires, corps calleux, cervelet, moelle spinale ...)
- Symptômes cliniques des poussées liées à la localisation de la plaque → Explique la diversité
- **Remyélinisation** possible par les **oligodendrocytes** → Explique la **récupération des poussées**
- Mécanismes de la phase progressive : inflam diffuse dans le SNC + neurodégénérescence

PRÉSENTATION CLINIQUE

B Variable en fonction de la localisation de la plaque

- Mono ou pluri-symptomatique
- **Multiplicité des symptômes ≠ multiplicité des lésions**

Les 2 événements de base B	<ul style="list-style-type: none"> Installation subaiguë dans 85-90% cas, puis régression = poussée Plus rarement, symptômes insidieux → S'aggravent sur plusieurs mois ou années (10-15% cas) 		
	Poussée A	Progression	
Formes cliniques B	<ul style="list-style-type: none"> - Apparition de nouveaux symptômes, réapparition d'anciens symptômes ou aggravation de symptômes préexistants - Installation subaiguë en qq heures/qq jours - Récupération ± complète - ⚠ Durée min = 24h - ⚠ Fatigue seule ou symptômes survenant dans un contexte de fièvre = pas considérés comme une poussée - 2 poussées doivent être séparées au - 1 mois 	<ul style="list-style-type: none"> - Aggravation continue de symptômes neuro - Période au - 6 mois - Une fois commencée, elle ne s'interrompt plus → Cause majeure de handicap chez patients SEP 	
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Évolution globale polymorphe → Reflet de l'interaction entre poussées et progression continue du handicap 		
Rémittente-récurrente		2^{ndairement} progressive	
<ul style="list-style-type: none"> - Composée exclusivement de poussées - Peuvent laisser des séquelles (qui restent stables entre 2 épisodes) - <u>Début</u> vers 30 ans - Représente 85% des formes de début 		<ul style="list-style-type: none"> - Évolution naturelle tardive de la forme rémittente-récurrente - Peut toucher tous les patients initialement rémittents - Après une période ± longue : 15-20 ans en moyenne 	
		Primaire progressive	
<ul style="list-style-type: none"> - Progression présente dès le début, sans poussée - 15% - <u>Début</u> : un peu plus tard, vers 40 ans - Se caractérise (habituellement) par une atteinte médullaire 			
Poussées inaugurales			
Symptômes A	<p><u>Le + souvent :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Myélite partielle : <ul style="list-style-type: none"> - Troubles sensitifs des membres : picotements, fourmillements, sensation d'hypoesthésie ou même anesthésie, douleurs, décharges, des sensations de striction ou d'étau, de ruissellement, de chaud et de froid - Topographie médullaire - Parfois associée à des troubles moteurs et/ou sphinctériens - Signe de Lhermitte très évocateur : <i>impression de décharge électrique très brève le long de la colonne vertébrale, parfois des membres, se déclenchant électivement à la flexion de la tête en avant</i> → Reflet d'une demyélinisation des cordons postérieurs de la moelle cervicale spinale ▪ Lésions médullaire ovaire (< 3 vertèbres de hauteur et occupant < 1/2 de la largeur de la moelle spinale en axiale) visible sur IRM médullaire ▪ NORB (<i>voir signes oculaires</i>) 		<p><u>Moins souvent :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Atteinte du TC (vertige par syndrome vestibulaire central, diplopie par paralysie oculomotrice) ▪ Atteinte du cervelet (ataxie) ▪ Atteinte hémisphérique (atteinte sensitive et motrice unilatérale) ▪ Syndrome multifocal
Poussées ultérieures		Symptômes de la phase progressive	Autres symptômes
<ul style="list-style-type: none"> - Peuvent correspondre à n'importe quel tableau des poussées inaugurales 		<ul style="list-style-type: none"> - Dominés par les tableaux de paraparésies spastiques → Mode de début habituel des formes progressives primaires (troubles de la marche d'apparition insidieuse) - Tableaux d'ataxies progressives possibles 	<ul style="list-style-type: none"> - Plus rares au tout début de la maladie MAIS fréquents à la phase d'état - Atteintes du TC (ophtalmoplégie internucléaire, PFC ou PFP, névralgie faciale, dysarthrie, troubles de la déglutition) - Problèmes sphinctériens (hyperactivité vésicale responsable d'impériosités mictionnelles, pollakiurie, hypertension sphinctérienne responsable de dysurie) - Fatigue - Problèmes cognitifs - Douleur neuro ...

ÉVOLUTION : PRONOSTIC GÉNÉRAL B

- **Maladie active = poussée** (activité clinique) *ou* nouvelles lésions en séquences pondérées en T2 ou lésions rehaussées par gadolinium en T1 (activité radio) dans l'année précédente
- **Pronostic global très variable + imprévisible**
→ Formes bénignes ou paucisymptomatiques à formes graves (entrant rapidement état grabataire ou dépendance complète)
- **Espérance de vie peu réduite**
- Avant l'ère des TTT → 1/3 de malades devaient un jour utiliser un fauteuil roulant alors 1/4 avaient une évolution bénigne compatible avec vie perso/pro quasi normale ; autres patients, tout en restant autonomes, gardaient peu à peu des séquelles permanentes limitant leurs activités → Evolution – souvent sévère depuis l'utilisation des thérapeutiques immunologiques.
- **Facteurs cliniques prédictifs de l'évolution :**
 - Âge de début jeune
 - Mode rémittent
 - Long délai entre 2 premières poussées
 - Début > 40 ans
 - Type primitivement progressif avec atteinte motrice initiale
 - Importance charge lésionnelle en IRM au début maladie



DIAGNOSTIC A

- **PAS de test** permettant de faire le DG
 - DG repose sur des critères, évoluant avec le tps + meilleure connaissance de la maladie
 - Sur un faisceau d'arguments : dissémination des symptômes et/ou des lésions dans le temps et l'espace, inflammation du LCS, absence atteinte générale et absence meilleure explication
- Démarche DG implique 1 phase d'élimination des DD

DG positif	Dissémination des symptômes et/ou des lésions dans le tps et dans l'espace	
	Dissémination temporelle	Dissémination spatiale
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Succession d'épisodes neurologiques dans le temps ▪ Ex : névrite optique à un temps <i>t</i> puis un syndrome cérébelleux l'année suivante ▪ A rechercher systématiquement à l'interrogatoire ▪ MEV clinique (intervalle minimale 1 mois entre 2 poussées) ou IRM (apparition de nouvelles lésions sur IRM successives <i>ou</i> association de lésions prenant et ne prenant pas le contraste) ▪ <u>Dans formes progressives d'emblée</u> : critère de dissémination dans le temps rempli quand maladie évolue et s'aggrave depuis > 1 an 	
		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Atteinte de plusieurs zones du SNC ▪ MEV par clinique (névrite optique et syndrome pyramidal ne peuvent pas être expliqués par une seule lésion) ou examens paracliniques = IRM <p>B Devant un tableau clinique évocateur, certains exams vont confirmer la suspicion d'atteinte inflam :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ IRM médullaire devant myélite ▪ IRM nerf optiques devant suspicion de neuropathie optique ▪ IRM encéphalique = examen de choix <p>B Lésions :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hypersignaux de la SB en T2 ou T2/FLAIR ++ (= T2 avec inversion du signal du LCS qui apparaît en hyposignal → meilleure différenciation des lésions) ▪ Hyposignal (« trous noirs ») en T1 (inconstant) ▪ Ovoïdes > 3 mm ▪ <u>Loca</u> majoritaire dans SB péri-ventriculaire (avec grand axe perpendiculaire à l'axe des ventricules), également juxtap corticale (au contact du cortex, ne respectant pas les fibres en U) ou médullaires ▪ Lésions récentes (en pratique < 1 mois) apparaissent en hyperT1 après injection gado <p>B IRM médullaire :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Si sympto initiale évoque cette localisation ▪ <i>Ou</i> si la localisation des hypersignaux cérébraux ne sont pas suffisants pour poser ce diagnostic

- B Critères récents (McDonald 2017)** : Autorisation du diagnostic de SEP devant un tableau clinique typique dès la 1^e poussée à condition qu'il y ait :
- Dissémination spatiale :
 - Soit cliniquement
 - Soit dans 2 des 4 zones stratégiques à IRM : péri-ventriculaire, sous-tentorielle, juxtacorticale/corticale ou médullaire
 - Dissémination temporelle : lésions d'âge ≠ objectivés par une prise de contraste pour certaines et pas pour d'autres
 - **⚠ Le critère de dissémination temporelle peut être remplacé par la démonstration d'une inflam du LCS (présence de bandes oligoclonales seulement)**
 - Dans cas contraire → Attendre une nouvelle poussée clinique ou nouvelles lésions à IRM → Réalisation d'une **IRM 3 mois après**

Critères McDonald 2017

	Dissémination spatiale	Dissémination spatiale	Régions typiques
Clinique	≥ 2 poussées	≥ 2 lésions cliniques	Corticale ou juxtacorticale
	1 poussée + 1 ATCD anamnestique convaincant	1 lésion + 1 ATCD anamnestique convaincant	Périventriculaire
Imagerie/LCR	Lésions simultanées Gd+ et Gd-	≥ 1 lésion T2 parmi ≥ 2/4 régions typiques	Infratentorielle
	Apparition nouvelle lésion T2 et/ou Gd+		
	Présence de BOC dans le LCR		Moelle épinière

Analyse du LCS **B**

- MEV de l'inflam du SNC
- LCS considéré comme inflam : **bandes oligoclonales en iso électrofocalisation (> 90% SEP)** et/ou **index IgG augmenté (> 0,7)** = sécrétion intrathécale d'IgG
- Autres éléments diagnostics ont – de valeur mais doivent faire rechercher des DD :
 - Protéinorachie ↑ que dans 25% cas, en restant < 1g/L
 - Cytorachie (éléments mononucléés ++ = lymphocytes et plasmocytes) > 4/mm³ dans 1/3 cas MAIS le + souvent < 50/mm³
 - ↑ des γglobulines dans 70% cas (alors qu'elles sont normales dans le sang)
 - Possiblement normal
- **Pas systématique** si critères sont déjà remplis MAIS aide aussi à éliminer les DD

Potentiels évoqués **B**

- De – en – pratiqués
- Réalisés que dans les cas cliniquement compatibles avec le diagnostic de SEP MAIS **IRM/LCS non concluants** ou lors **doute sur organicité des troubles**
- Apportent 1 argument de dissémination dans l'espace MAIS ne rentrent pas en compte pour le diagnostic **⚠**
- **PEV = les + utilisés** (fréquence névrite optique)
- **⚠ Aucun de ces examens ne constitue un marqueur spécifique de la maladie** et leur perturbation peuvent être retrouvées dans des maladies pouvant être confondues avec SEP

DD B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Principal DD : épisodes inflam du SNC isolés sans dissémination spatiale et temporelle → Névrite optique AI idiopathique ▪ Autres : <ul style="list-style-type: none"> - Affection inflam limitées au SNC → Neuromyélite optique (AutoAc anti-système nerveux spé) - Chez enfant → Encéphalite aiguë disséminée (maladie inflam multifocale mais n'évoluant pas vers la chronicité) - Maladies inflam systémiques → Sarcoïdose, Behçet, LED, Gougerot-Sjögren, artérites cérébrales, infection à tropisme neuro, maladies cérébrovasculaires à attaques successives → Simulation SEP rémittente ▪ Recherche AEG, atteinte autre organe que SNC à l'interrogatoire ou exam clinique, présence d'un SIB, méningite et/ou absence bandes oligoclonales ds LCS → Arguments pour évoquer ces maladies ▪ Atteinte neuro localisées (même si elles évoluent par poussées) → Rechercher une tumeur, malformaton vasculaire ou compression médullaire → Neuro imagerie
---	--

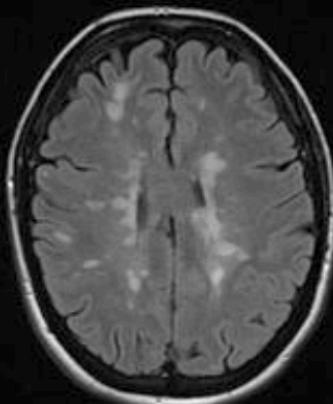
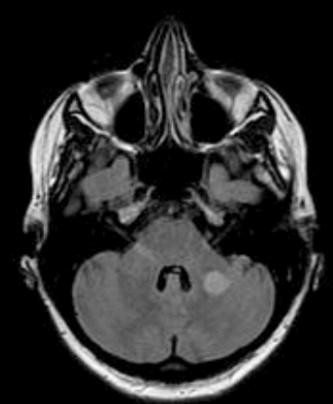
TRAITEMENT

De la poussée A	<p>→ Corticoïdes forte dose</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Permettent accélérer la récupération de la poussée ▪ Perfusion IV ou PO 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 1 g/jour pdt 3 jours (méthylprednisolone) ⚠ Pas d'effet sur prévention ▪ Utilisation pas systématique si symptômes pas gênants 	
De fond	<i>Rang C</i>		
TTT symptomatique B	<p>Spasticité</p> <ul style="list-style-type: none"> - Antispastiques (baclofène ou dantrolène) - Prescription d'abord à faible dose → Éviter d'aggraver l'état moteur par hypotonie - <u>Dans spasticité sévères</u> : injection locale de toxine botulique ou implantation pompe intrarachidienne de baclofène - Kiné → Lutte contre hypotonie + déformation 	<p>Troubles urinaires</p> <ul style="list-style-type: none"> - Dépistés et traités → Éviter une atteinte du haut appareil urinaire - BUD + Rx nécessaires (svt) - <u>Si hyperactivité vésicale</u> (urgences mictionnelles) → Anticholinergiques - <u>Si dysurie</u> → αbloquants - <u>Si résidu post-mictionnel</u> → Autosondages intermittents pluriquotidiens (éventuellement associés dans un 2nd temps à l'injection intravésicale de toxine botulique) - <u>IU sympto</u> → ATB pour éviter pyélonéphrite + ce sont des épines irritatives pouvant aggraver la spasticité 	<p>Troubles sexuels</p> <ul style="list-style-type: none"> - Trouble érection +++ - Améliorés par PEC médoc + suivi sexologique ou psychothérapie
	<p>Douleurs</p> <ul style="list-style-type: none"> - Antalgiques classiques - Tricycliques - Certains antiépileptiques 	<p>Fatigue</p> <ul style="list-style-type: none"> - Difficile à combattre - Médocs antiasthéniques peu efficaces (amantadine, modafinil) - Activité physique recommandée 	<p>Syndrome dépressif</p> <ul style="list-style-type: none"> - PEC psychothérapie - Antidepresseur si besoin
Résumé	<h3 style="margin: 0;">TRAITEMENTS DE LA SEP RR</h3>		
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Traitements de la poussée : CTC IV après bilan ▪ Traitements de fond : <ul style="list-style-type: none"> - Immunomodulateurs : 1^{ère} ligne - Immunosuppresseurs : 2^{ème} et 3^{ème} ligne ▪ Traitements symptomatiques +++ : spasticité, troubles sphinctériens, rééducation motrice et sensitive, Fampyra® ... ▪ + Mesures sociale s : 100 %, soutien psy etc... 		

SIGNES OCULAIRES

Neuropathie optique	Signes cliniques A
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ BAV rapidement progressive (qq heures à qq jours), importante, unilat le + svt ▪ ⚠ DG clinique ▪ Douleurs rétro-oculaires = pré-orbitaire fréquentes (80%), ↑ lors des mouvements oculaires, accompagnant ou précédent la survenue de la neuropathie → Signe important car évoquent le caractère inflammatoire ▪ FO : normal dans majorité des cas, inflam antérieure du NO (papillite) se manifestant par un œdème papillaire non spécifique (décoloration de la papille dans les semaines suivant l'épisode aigu)
	Examens complémentaires B
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ OCT : <ul style="list-style-type: none"> - Nérvite optique aiguë : épaissement des fibres gg péri-papillaires - Stade séquellaire ou SEP anciennes : perte de cette épaisseur ▪ IRM encéphalique (à réaliser systématiquement) : <ul style="list-style-type: none"> - Permet d'évaluer le risque d'évolution ultérieure vers SEP → Recherche d'anomalies associées de la SB encéphalique (notamment en situation périventriculaire) - Séquences d'IRM dédiée à l'exploration de l'orbite → MEV un hypersignal du nerf optique ▪ PL (pas systématique) : recherche des anomalies en faveur d'une inflammation (bandes oligoclonales d'IgG), en excluant les autres processus méningés (infectieux, infiltratifs) ▪ PEV (pas systématiques) : <ul style="list-style-type: none"> - Altérés au stade aigu - Peuvent montrer sur l'œil controlatéral sain un allongement des temps de latence → Traduit un ralentissement de la conduction = évoque des lésions de démyélinisation
	Évolution A
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Régression (le + souvent) avec bonne récup visuelle (3-6 mois) ▪ Principal risque d'une nérvite optique : évolution vers une SEP = 50% après 15 ans d'évolution <ul style="list-style-type: none"> - Si IRM initiale normale : risque réduit à 25% - Si patients porteurs d'une seule ou plusieurs lésions à l'IRM : risque d'évolution à 75% ▪ Récidive homo ou controlatérale chez 30% des patients
	Traitements
	<p>A <i>Optic neuritis treatment trial (ONTT)</i> : efficacité de la CTC parentérale à forte dose → Accélère la récupération visuelle + retarder la survenue d'un 2nd épisode, sans toutefois modifié le pronostic final (n'améliore pas le résultat visuel définitif, raison pour laquelle elle n'est pas obligatoire → A discuter avec le patient compte tenu des EI potentiels)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Traitements recommandés pendant la crise : CTC parentérale (bolus, 1g/J IV) pdt 3-5 jours + relais oral court pendant 11 jours ▪ ⚠ CTC orale seule CI (risque accru de rechutes visuelles) <p>B <u>En cas de SEP avérée</u> → <u>Traitements de fond instauré par neurologues</u> :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Immunomodulateurs : interférons, acétate de glatiramide ▪ ⚠ CI en cas de neuromyélite de Devic (on poursuit la CTC parentérale par un relais oral prolongé et souvent associé à un immunosupp = azathioprine, rituximab, mycophénolate) ▪ Ou autres TT de 2^e ligne : natalizumab, fingolimod

	Pronostic B	DD
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Favorable ▪ Séquelles visuelles possibles, notamment dans formes sévères avec BAV initiale profonde ▪ AV initiale = meilleur facteur prédictif de l'AV finale 	<p>B Neuromyélite optique (NMO) ou neuromyélite de Devic : maladie inflammatoire du SNC</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Atteint électivement les nerfs optiques (névrite optique) et moelle épinière (myélite) ▪ Prono beaucoup + réservé ▪ PEC ≠ des SEP → Nécessité de son diagnostic précoce ▪ Névrite optique sévère, bilatérale, parfois à bascule avec BAV profonde d'installation rapide ▪ Forme complète et typique de la maladie : IRM cérébrale ne montre pas de lésions inflammatoires (hormis atteinte des nerfs optiques) alors que l'IRM médullaire montre des zones de haut signal étendues ▪ Auto-Ac sériques très spécifiques (auto-Ac aquaporine-4 ou Ac anti-NMO) → Valeur prono (⚠ peuvent être initialement négatif et devenir positifs ultérieurement) ▪ Névrates optiques non démyélinisantes
Autres atteintes oculo-motrices A	<p>Atteintes oculomotrices</p> <ul style="list-style-type: none"> - Paralysie du VI - Paralysies internucléaires et supra-nucléaires 	<p>Nystagmus</p> <ul style="list-style-type: none"> - Allure pendulaire ou à ressort - Présent chez 1/3 des patients avec SEP évoluant > 5 ans <p>Pérophlébites rétinianes</p>

IMAGERIE	SEP EN IRM		
			
T2 FLAIR	<ul style="list-style-type: none"> • Plaques de SEP : Hypersignaux FLAIR de la substance blanche <ul style="list-style-type: none"> - Périventriculaire - Sous-cortical - En fosse postérieure (2^{ème} image) 	<p>T2 (sagittal)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Plaques de SEP : Hypersignal FLAIR périventriculaire avec une disposition radiaire, perpendiculaire au ventricule 	<p>T1 avec gadolinium</p> <ul style="list-style-type: none"> • Prise de gadolinium de certaines lésions (flèche) signant leur caractère récent

FICHE E-LISA N°105

Item 105 – ÉPILEPSIE

GÉNÉRALITÉS

Définitions A	<p>Épilepsie = survenue transitoire de signes et/ou symptômes cliniques due à une activité neuronale cérébrale excessive et anormalement synchrone; pouvant comporter une altération de la conscience et/ou des signes moteurs et/ou sensoriels et/ou psychiques/cognitifs et/ou neurovégétatifs.</p> <p>Distinction crises généralisées vs focales mais les crises d'origine focale peuvent se propager et évoluer vers une crise secondairement généralisée.</p> <p>Maladie épileptique = maladie cérébrale chronique caractérisée par :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Survenue de ≥ 1 crise épileptique ▪ Prédisposition durable à générer des crises, établie par : <ul style="list-style-type: none"> - Survenue de ≥ 2 crises cliniquement avérées non provoquées espacées de $> 24\text{h}$ - Identification d'un sd épileptique - Survenue d'une crise cliniquement avérée non provoquée avec risque estimé de récidive $> 60\%$ à 10 ans = présence de ≥ 1 élément parmi : anomalies paroxystiques à l'EEG, lésion cérébrale préexistante épileptogène à l'imagerie, trouble neurodéveloppemental préexistant ▪ Conséquences : neurobiologiques, neuropsychologiques, sociales et psychiatriques
Physiopath B	<p>Crise épileptique = phénomène dynamique : hyperactivité neuronale initiale (= décharge critique) impliquant un réseau de neurones +/- étendu puis se propageant selon des voies de connexion cortico-corticale/sous-corticale, corrélées au type de symptômes et à leur chronologie de survenue.</p>
Épidémio B	<p>Épilepsie = groupe hétérogène de maladies cérébrales chroniques pouvant débuter de la période néo-natale jusqu'au grand âge ; d'étiologie, forme et pronostic variables. Prévalence = 0,5-1% et incidence = 0,5/1.000/an.</p>

DIAGNOSTIC POSITIF, SYNDROMIQUE ET ÉTIOLOGIQUE

Crises généralisées A	<p>2 grandes catégories de signes cliniques habituels dans les crises généralisées :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Signes moteurs, d'emblée bilatéraux et symétriques : <ul style="list-style-type: none"> - Toniques = contractions musculaires segmentaires des agonistes + antagonistes, soutenues - Cloniques = mouvements rythmiques soutenus résultant de secousses musculaires segmentaires répétitives et rythmiques - Tonicocloniques = succession dans le temps d'une phase tonique puis clonique - Atoniques = interruption brève et soudaine du tonus de tout ou partie du corps - Myocloniques = mouvement isolé ou en courte salve 2. Troubles de conscience : de durée variable, quelques secs (absence) à quelques min (crise tonicoclonique) <p>Classification des crises généralisées :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Avec signes moteurs au 1^{er} plan : crises tonicocloniques, crises myocloniques ▪ Avec altération de la conscience au 1^{er} plan : absences typiques
---	--

Exemples cliniques A	<p>I. Crise généralisée tonicoclonique = 3 phases successives :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Tonique (20-30s) = vocalisation, abolition de conscience, contraction tonique soutenue axiale et des membres (flexion puis extension), apnée avec cyanose, tbs végétatifs importants (tachycardie, HTA, mydriase, rougeur du visage, hypersécrétion bronchique et salivaire), morsure latérale de langue 2. Phase clonique (20-30s) = secousses bilatérales, synchrones, intenses, s'espaçant progressivement 3. Phase résolutive = post-critique (qques min) = altération profonde de la conscience, hypotonie générale avec possibilité d'énurésie. Respiration ample, bruyante (stertor), gênée par l'hypersécrétion bronchique et salivaire → bien mettre le patient en PLS pour libérer les VAS. Ensuite, signes de réveil, progressifs, marqués par une confusion et parfois une agitation sans aucun souvenir de la crise et de sa période post-critique, d'où ce décalage temporel entre les premiers signes de réveil objectivés par les témoins oculaires et les premiers souvenirs plus tardifs du patient (« premier souvenir dans l'ambulance ou au SAU »). Enfin, phase post-critique souvent associée à céphalées, courbatures, douleurs en relation avec la morsure latérale de langue, trauma occasionné par la chute voire luxation d'épaule ou un tassement vertébral survenus au cours de la phase tonique <p>II. Crise myoclonique = seule crise généralisée sans tbs de conscience : très brève (< 1s à qques secs) avec secousses musculaires très brèves (< 200 ms), isolées ou répétées en courtes salves, en flexion-extension, avec lâchage ou projection de l'objet tenu (signe de la tasse de café) voire chute brutale (MI). Crises spontanées ou provoquées par des stimulations, en particulier la <u>stimulation lumineuse intermittente</u>. Fréquentes immédiatement après le réveil, et survenue en pleine conscience (à distinguer des myoclonies physiologiques survenant à l'endormissement)</p> <p>III. Absence typique = rupture du contact complète, de début et fin brutaux avec arrêt de l'activité en cours, fixité voire plafonnement du regard qques secs. EEG : décharge paroxystique généralisée bilatérale, symétrique et synchrone de pointes-ondes à 3 Hz, de début et fin brusques, de qques secs, interrompant une activité de fond normale. Aspect EEG critique = pathognomonique des absences typiques.</p>
Crises focales A	<ol style="list-style-type: none"> 1. Crises temporales internes : sensations subjectives végétatives (sensation épigastrique ascendante, sensation de chaleur), émotionnelles (angoisse) et/ou mnésiques (illusion de déjà-vu, état de rêve), trouble de la conscience inconstant et secondaire, automatismes orogalimatiques (mâchonnement) ou gestuels élémentaires à prédominance distale, répétitifs (émiètement, manipulation), de durée > 1 min. Généralisations tonicocloniques secondaires : exceptionnelles sous traitement. 2. Crises de la région centrale : paresthésies et/ou clonies dont l'évolution traduit l'organisation somatotopique du cortex sensitif et moteur primaire, débutant typiquement au niveau de la main avec une progression ascendante le long du MS puis de la face (marche bravais-jacksonienne).
Valeur localisatrice A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Signes moteurs élémentaires (clonies/myoclonies unilatérales) → implication des régions motrices 1^{ères} controlatérales (région centrale) avec une progression selon l'organisation somatotopique du cortex ▪ Signes sensitifs ou sensoriels = hallucinations ou illusions, rapportées ou critiquées par le patient et pouvant concerner toute modalité : <ul style="list-style-type: none"> - Somatosensitive : paresthésies évoluant selon la marche bravais-jacksonienne - Visuelle : hallucinations élémentaires positives traduisant l'implication du lobe occipital - Auditive : hallucinations élémentaires type acouphènes traduisant l'implication du cortex auditif primaire (gyrus temporal supérieur) controlatéral ▪ Signes végétatifs, tbs du rythme cardiaque, sensation de froid/chaleur, soif, hypersalivation, sensation épigastrique ascendante → origine temporale interne ou insulaire ▪ Signes cognitifs, inconstants : <ul style="list-style-type: none"> - État de rêve (réminiscence), sensation de déjà-vu/vécu → origine temporale interne (hippocampe) - Troubles phasiques paroxystiques → lobe temporal de l'hémisphère dominant (gauche ++)

<p>Classification syndromique</p> <p style="color: red; border: 1px solid red; padding: 2px;">A</p>	<h2 style="text-align: center; background-color: #006400; color: white; padding: 5px;">DEVANT UNE CRISE D'ÉPILEPSIE</h2> <div style="text-align: center; margin-top: 20px;"> </div> <p>Sd épileptique défini selon :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Âge de début ▪ Type de crises prédominant ▪ EEG inter- et per-critique ▪ Examen neuro intercritique : normal, modifié, de façon transitoire ou permanente ▪ Pronostic
<p>Épilepsie-absence de l'enfant</p> <p style="color: red; border: 1px solid red; padding: 2px;">A</p>	<p>= Épilepsie généralisée d'origine génétique présumée (= idiopathique) :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Âge de début : ~6 ans ▪ Type de crises prédominant : absences typiques (jusqu'à 100 par jour) ▪ Autres types de crises possibles : crises généralisées tonicocloniques (rares et tardives), myoclonies ▪ Pronostic : pharmacosensible dans 80% des cas ; possibilité d'arrêter le TTT après la puberté ▪ EEG : décharges de pointes-ondes généralisées synchrones à 3 cycles/s, favorisées par <u>l'hyperpnée</u> <div style="text-align: center; margin-top: 20px;"> </div>
<p>Épilepsie myoclonique juvénile</p> <p style="color: red; border: 1px solid red; padding: 2px;">A</p>	<p>= Épilepsie généralisée d'origine génétique présumée (= idiopathique) :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Âge de début : adolescence ▪ Type de crises prédominant : crises myocloniques matinales, souvent <u>photosensibles</u> ▪ Autres types de crises possibles : crises généralisées tonicocloniques, absences

	<ul style="list-style-type: none"> Pronostic : pharmacosensible dans 80% des cas, mais pharmacodépendance à l'âge adulte (rare de pouvoir arrêter le TTT) EEG : bouffées de polypointes-ondes généralisées synchrones, favorisées par la stimulation lumineuse intermittente 
Épilepsie avec crises tonicocloniques du réveil A	= Épilepsie généralisée d'origine génétique présumée (= idiopathique) : <ul style="list-style-type: none"> Âge de début : adolescence, adulte Un seul type de crise : généralisée tonicoclonique, favorisée par le <u>manque de sommeil, l'alcool</u> EEG : pointes-ondes et pointes généralisées Pronostic : pharmacosensible dans 90% si RHD respectées (sommeil, OH)
Sd de West A	= Encéphalopathie épileptique liée à l'âge, groupe des épilepsies avec crises généralisées ou crises focales ou de début inconnu, d'étiologies diverses (génétique présumée, structurelle...) : <ul style="list-style-type: none"> Âge de début : 6 mois Un type de crise prédominant = les spasmes en flexion, évocateurs +++ Défini par l'association avec une régression psychomotrice et une hypersyndrome à l'EEG Pronostic variable mais risque élevé de pharmacorésistance et de tbs permanents du développement
Crises hyperthermiques A	Souvent d'origine génétique , critères diagnostiques très stricts : <ul style="list-style-type: none"> Âge de début > 1 an Crise en contexte de T > 37,5°C : manifestations motrices symétriques < 15 min, sans déficit post-critique, restant unique pour un épisode fébrile donné < 3 épisodes au total 2 cas de figure (cf. item de pédiatrie +++) : <ol style="list-style-type: none"> Tous critères réunis → pas d'indication aux examens complémentaires (pas d'EEG +++) ni à un TTT au long cours. Prévention = contrôle de l'hyperthermie Un critère non rempli = crise hyperthermique compliquée, justifiant un bilan étiologique et un TTT de fond antiépileptique
Épilepsie temporelle médiale A	= Épilepsie focale structurelle , sur séquelles de crises hyperthermiques compliquées : <ul style="list-style-type: none"> Âge de début des premières crises non fébriles : 5-15 ans Types de crises prédominants : crises focales avec sensations subjectives végétatives (ex : épigastrique ascendante), émotionnelles (angoisse) et/ou mnésiques (déjà vu, état de rêve), troubles de conscience 2^{ndaires}, automatismes de mâchonnement, automatismes gestuels élémentaires (émettement, manipulation), durée prolongée > 1 min, crise généralisée 2^{ndaire} exceptionnelle sous TTT Pronostic mauvais avec pharmacorésistance fréquente mais accessible à un TTT chir qui permet la guérison dans 70% des cas IRM : aspect de sclérose hippocampique unilatérale

Diagnostic étiologique A	<p>Crises épileptiques = symptômes → étapes diagnostiques : description phénoménologique de(s) crise(s), identification du type de crise et du sd orientant le diagnostic étiologique. Causes des épilepsies classées dans 5 grandes catégories, non exclusives les unes des autres :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Causes génétiques : 40% des épilepsies, mais <u>seules quelques unes accessibles à un diagnostic génétique</u> vs autres rapportées à une origine génétique présumée sur les données électrocliniques, l'histoire familiale et dites « génétiques présumées » (anciennement idiopathiques) ▪ Causes structurelles (lésionnelles) : congénitales (malformations telles que les dysplasies corticales, les polymicrogyries, malformations vasculaires telles que les cavernomes) ou acquises (post-traumatique, tumorale, vasculaire) ▪ Causes inflammatoires ou dysimmunes (encéphalites auto-immunes) ▪ Causes infectieuses (post-méningite, post-encéphalite) ▪ Causes métaboliques : secondaires à une cause génétique (ex : sd de De Vivo) ou acquise <p>Certaines étiologies parfois classées dans <u>plusieurs catégories</u>, comme la sclérose tubéreuse de Bourneville = malformation cérébrale génétiquement déterminée, classée à la fois comme structurelle et génétique.</p> <p>À de rares exceptions près, pas de correspondance stricte entre diagnostic syndromique et génétique : un même génotype → plusieurs phénotypes différents et inverse vrai également. Aucune cause suspectée ou identifiée → étiologie inconnue.</p>
DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE	
Étape 1 = diagnostic d'une crise d'épilepsie A	<p>Dans la démarche diagnostique positive, 1^{ère} étape = confirmer la nature épileptique du malaise initial et son origine non provoquée → est exclue ici la PEC des crises symptomatiques aiguës (crises sur lésion cérébrale aiguë, troubles métaboliques ou toxiques...). ⚠ Ne pas confondre avec cette étiologie symptomatique aiguë d'éventuels facteurs précipitants de la crise = privation de sommeil, OH, stimulation lumineuse intermittente (photosensibilité présente dans ~5 % des épilepsies).</p>
Étape 2 = diagnostic différentiel d'une crise A	<p>Erreurs diagnostiques fréquentes à cette étape, car causes « mimant » une crise d'épilepsie fréquentes et parfois graves. Devant une suspicion de crise généralisée tonicoclonique, 2 autres diagnostics à discuter :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Syncopes convulsivantes : contexte particulier (effort, miction, toux, douleur...), lipothymies, quelques secousses possibles répétées mais <u>reprise de conscience rapide sans confusion post-critique ni amnésie</u> de la crise. Perte d'urine et morsure de langue (pointe classiquement) sont possibles ▪ Crises non épileptiques psychogènes (CNEP) : contexte psychologique avec trauma ancien (sévices corporels, sexuels, psy...), symptomatologie critique polymorphe et très prolongée (mouvement de négation de la tête, balancement du bassin, pleurs, persistance des yeux clos, résistance à l'ouverture des yeux, activité motrice asynchrone et irrégulière...). Parfois, <u>CNEP difficiles à différencier au plan sémio d'une authentique crise épileptique</u> → seul <u>l'enregistrement simultané vidéo-EEG</u> permet le diagnostic (absence d'activité EEG épileptique durant la CNEP) <p>Devant une suspicion de crise focale, diagnostics différentiels à discuter :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Aura migraineuse : contexte de migraine souvent connu, marche migraineuse plus progressive et plus longue qu'une crise : sur 5-60 minutes, succession +/- complète d'hallucinations visuelles à type de phosphènes → troubles sensitifs à type de paresthésies latéralisées → troubles phasiques (manque du mot...) → céphalées en fin de séquence ▪ AIT : fréquent contexte de FRCV, déficit neuro transitoire et systématisé, imagerie normale. <u>Répétition d'un malaise de sémiologie stéréotypée</u> → <u>remettre l'AIT en cause</u> et évoquer une crise d'épilepsie ▪ Hypoglycémie : diabète traité (insuline ++), déficits neuro jusqu'au coma en cas d'hypoglycémie sévère ; avec phénomènes adrénnergiques = agitation, tremblements, sueurs, tachycardie, HTA. <u>Resucrage</u> → <u>amélioration des symptômes</u> et confirmation diagnostique

Étape 3 = diagnostic positif d'une épilepsie A	<p>Réunir les arguments en faveur d'une prédisposition cérébrale durable à générer des crises, associée à la crise épileptique initiale → prendre en compte les FR associés : lésion cérébrale préexistante à l'imagerie, ATCD de retard du développement, examen neuro anormal, anomalies paroxystiques partielles ou généralisées à l'EEG ; dont un seul élément associé à une crise épileptique cliniquement avérée suffit à poser le diagnostic de maladie épileptique : risque de récidive de crise > 60 % à 10 ans.</p> <p>Enquête précise :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Anamnèse : événements antérieurs suspects de crises passées inaperçues (ex : myoclonies, absences, pertes de connaissance itératives, épisodes de morsure de langue ou perte d'urines nocturne...) ▪ Examen neuro intercritique : signes de focalisation, retard des acquisitions ▪ Imagerie cérébrale : IRM encéphalique systématique, parfois à différer si TDMc déjà effectué en aigu ▪ EEG : éléments paroxystiques épileptiques, dont la présence permet d'affirmer de façon rétrospective l'origine épileptique d'une crise suspectée et constitue également un facteur pronostique de récidive ainsi qu'un critère essentiel pour le diagnostic syndromique
Étape 4 = diagnostic syndromique et épileptique A	<p>Essentiel car <u>certaines molécules peuvent aggraver des épilepsies de syndrome et/ou de cause spécifique</u> (génétiques et métabo ++), diagnostic étiologique guidé par le diagnostic syndromique : un sd épileptique regroupe les épilepsies présentant un profil clinique, paraclinique, pronostique et de réponse thérapeutique identique mais pouvant être associées à des étiologies distinctes.</p> <p>Stratégie :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Anamnèse précise du patient et de son entourage afin de documenter : <ul style="list-style-type: none"> - ATCD : souffrance fœtale aiguë à la naissance, crise convulsive fébrile dans l'enfance, méningite ou encéphalite, TC sévère, retard des acquisitions, malformations congénitales, difficultés scolaires... - Pathologies associées : surdité, pathologies auto-immunes, tbs psychiatriques... - Histoire de l'épilepsie : âge au début des crises, évolution du type, de la fréquence et sémio des crises, essais de TTT, évolution cognitive et psychiatrique en // de l'épilepsie - ATCD familiaux : épilepsie, retards, malformations... ▪ Examen neuro et général complet : sd cérébelleux, sd pyramidal, déficit moteur focal, champ visuel, recherche d'une atteinte cutanée, trouble du langage, surdité... ▪ IRM cérébrale avec recherche de lésion épileptogène (ex : séquelles vasculaires ou traumatiques, malformation de développement cortical, sclérose hippocampique, cavernome...) ▪ EEG, si besoin complété par un vidéo-EEG prolongé avec sommeil : éléments paroxystiques intercritiques, crises électrocliniques au repos ou lors de manœuvres d'activation (hyperpnée, stimulation lumineuse intermittente) ▪ Bilan neuropsychologique : atteinte cognitive spécifique associée à la symptomatologie des crises, comorbidité dépendant du diagnostic étiologique et syndromique
URGENCE = ÉTAT DE MAL GÉNÉRALISÉ TONICOCLONIQUE A	
État de mal = crise épileptique qui persiste suffisamment longtemps ou se répète à intervalles assez brefs pour créer une condition épileptique stable et durable → plusieurs états de mal épileptique qui se définissent comme des crises anormalement prolongées pouvant mettre en jeu le pronostic vital ou fonctionnel du patient. Durée variable des crises → EME diagnostiquée selon le type de crise : pour les crises tonicocloniques généralisées, état de mal épileptique = phases toniques et cloniques > 5 min. Diagnostic d'EME = clinique → mesures urgentes car pronostic vital et fonctionnel engagé pour une <u>durée > 30 min</u> (hTA avec collapsus, hypoxie, rhabdomolyse, DMV, ischémie cérébrale).	

PRINCIPES THÉRAPEUTIQUES

CAT devant une crise généralisée tonicoclonique A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Noter l'heure de début afin de pouvoir en déterminer la durée, qui conditionne le diagnostic de gravité de l'EME ▪ Libérer les VAS (ne pas introduire les doigts ou tout objet) ▪ Mise en PLS : participe à libérer les VAS, prévient une PNP d'inhalation en cas de vomissement ▪ En préhospitalier, si crise habituelle chez un patient épileptique connu et traité, pas d'hospitalisation systématique. Si 1^{ère} crise, crise inhabituelle, ou durée > 5 min : appel du 15 pour prise en charge au SAU ▪ Au SAU, pas de TTT antiépileptique systématique en l'absence d'EME
Indication du TTT antiépileptique de fond A	<p>Question fondamentale : <u>TTT antiépileptique non systématique devant toute 1^{ère} crise → seuls les patients présentant un risque de récidive élevé de crises à long terme sont à traiter.</u> En absence de tels critères, aucune indication de TTT même temporaire. En cas d'épilepsie diagnostiquée (donc haut risque de récidive par définition), introduction du TTT après information claire et accord du patient qui doit en comprendre les bénéfices attendus.</p>
PEC médicamenteuse de l'EME B	<p>EME = seule indication d'un TTT urgent, dont seule la forme généralisée tonicoclonique fait l'objet de recos.</p> <p>ANTIÉPILEPTIQUE</p> <p>1^{ère} ligne : BZD *2 si échec à 5 minutes</p> <p style="text-align: center;">↓</p> <p>2^{ème} ligne (+ 10 minutes) : LVT, VPA (LCM) Fosphéntoïne, phénobarbital</p> <p style="text-align: center;">↓</p> <p>3^{ème} ligne (+ 30 minutes) : Sédation avec IOT ou 2^{ème} essai ou 2^{ème} ligne</p> <p style="text-align: center;">↓</p> <p style="text-align: center;">Burst suppression Monitoring EEG</p> <p style="text-align: center;">↓</p> <p>ME réfractaire ←</p> <p>Polythérapie AE Diète cétogène Kétamine Chirurgie ...</p> <p>Lignes de TTT :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. BZD en IVL (clonazépam 1 mg = Rivotril®), à répéter si échec au bout de 5 min 2. Antiépileptique d'action prolongée en IVSE si échec 5 min après le 2^{ème} clonazépam : fosphénitoïne 20 mg/kg d'équivalent phénitoïne ou phénobarbital 15 mg/kg, ou lévétiracétam 30–60 mg/kg < 4 g, acide valproïque 40 mg/kg et < 3 g, en IV, lacosamide 200 mg de dose de charge 3. Si persistence de l'EME 30 min après administration de la 2^{ème} ligne, sédation (propofol, midazolam ou thiopental) avec IOT, car EME réfractaire. Toutefois, si IOT déraisonnable (limitation thérapeutique) ou s'il s'agit d'un patient ayant une épilepsie connue avec EME < 60 min (ou chez l'enfant), <u>possibilité de retarder le coma thérapeutique et d'avoir recours à un autre antiépileptique de deuxième ligne</u> <p>En cas d'intervention > 30 min, BZD + antiépileptique IV de 2^{ème} ligne.</p> <p>Dans tous les cas :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Mise en conditions du patient : libération des VAS, oxygénothérapie, VVP, surveillance en USC voire en réa médicale (SaO₂, FC, FR, TA, glycémie, iono, pH) ▪ TTT étiologique ▪ Mise en place rapide d'un TTT antiépileptique de relais de la dose de charge

<p>PEC non médicamenteuse</p> <p style="text-align: center;">A</p>	<p>Toute aussi importante que le TTT médicamenteux, prise en soin d'un patient épileptique = ETP complète.</p> <p>Observance, tolérance et efficacité thérapeutique dépendent principalement de la qualité de cette information.</p> <p>Plusieurs points devront être abordés au cours des premières consultations (encadrés du CEN) :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Importance de l'observance +++ : absence de prise = 1^{ère} cause de crise sous TTT ▪ Prévenir du risque d'EME en cas d'arrêt intempestif d'un TTT ▪ RHD : sommeil régulier, éviter/limiter les facteurs favorisants les crises = dette de sommeil, expo aux écrans/jeux vidéo (si épilepsie photosensible), aliments/drogues proconvulsivantes (cocaïne, héroïne, cannabis, OH aigu ou sevrage, sevrage en BZD), éviter les excitants (thé, café, Coca...) / certaines plantes en huiles essentielles ou gélules ▪ Prévenir le risque domestique (en cas de crise) : mobilier sans arrête, literie basse, système limitant la T du bain... ▪ Activités proscribes : plongée, escalade en solo, tir, saut en parachute ▪ Activités <u>à décourager</u> : baignade seule, équitation... ▪ Scolarité à maintenir en milieu normal +++, avec PAI/tiers-temps/scolarité adaptée selon les cas ▪ Reclassement pro parfois obligatoire : emploi à port d'armes, chauffeur pro, surveillant de baignade, professionnel du bâtiment ; entretien avec le médecin du travail pour envisager toute piste ++ ▪ Contraception : diminution de la COP par les AE ; vs risque de sous-dosage de lamotrigine sous COP ▪ Grossesse à préparer avec le neurologue traitant (risque de crises gravidiques) : adaptation du TTT pour éviter les tératogènes, supplémentation en acide folique 5 mg/j, surveillance écho rapprochée... <p>Concernant le permis de conduire +++ : décision prise par un médecin agréé sur liste, appuyé sur un certificat médical fourni par le neurologue traitant :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Permis B : 1 an sans crise avant de reprendre la conduite ▪ Permis poids lourds/transports en commun : 10 ans de guérison sans récidive et sans aucun TTT <p>Prévenir le patient est impératif s'il possède déjà son permis de conduire : interdiction formelle de prendre le volant avant l'autorisation du médecin agréé.</p>
--	--

FICHE E-LISA N°106

EDN+
LA PLATEFORME R2C

Item 106 – MALADIE DE PARKINSON

GÉNÉRALITÉS A

- Maladie de Parkinson = cause la + **fréquente** de syndrome parkinsonien
- Syndrome parkinsonien :
 - **Bradykinésie** (ralentissement de l'exécution d'un mouvement et décrément de la vitesse) ± **hypokinésie** (réduction d'amplitude) ± **akinésie** (défaut d'initiation)
 - + **Rigidité plastique** et/ou **tremblement de repos**
- Élément clé du diagnostic → Absence d'autres signes que le syndrome parkinsonien (drapeaux rouges), réponse positive et prolongée des signes moteurs au TTT dopaminergique + survenue de dyskinésies induites par la lévodopa
- *Terme akinésie aussi utilisé pour indiquer l'absence de mouvements*
- Existence **syndrome parkinsonien** = **déficit dopaminergique**
- Déficit dopaminergique :
 - Conséquence d'un **processus neurodégénératif** (maladie de Parkinson)
 - Ou **impossibilité de la dopamine d'exercer son action** (neuroleptiques « bloquent » le Rc de la dopamine)

CONDITIONS GÉNÉRALES DU DIAGNOSTIC DE LA MALADIE DE PARKINSON A

→ **DG clinique**

→ Exams complémentaires en cas **d'atypie clinique** (signes d'alerte ou « drapeaux rouges »)

→ Important d'exclure une **maladie de Wilson** chez un patient **jeune** (<40 ans)

MALADIE DE PARKINSON

Physiopathologie B

- *Perte progressive des neurones dopaminergiques de la voie nigro-striatale*
- **Perte 50-60% nécessaire** avant la survenue des signes moteurs de la triade parkinsonienne
- Processus neuro-dégénératif **dépasse** voie nigro-striatale → Explique la survenue **d'autres signes** moteurs (signes axiaux ...) et non moteurs (troubles cognitifs ...) → **Résistance au TTT dopa**
- Présence de **corps de Lewy** (inclusions neuronales contenant des agrégats anormaux d' α -synucléine)
- **Étiologie inconnue** (plusieurs facteurs génétiques et environnementaux identifiés)
 - **Âge = facteur de risque principal**
 - **Risque + élevé chez sujets exposés aux pesticides = campagne**
 - **Plusieurs mutations AR et AD identifiées → 15% des patients atteints**
(50% avec un début de maladie < 40 ans)

Triade parkinsonienne			
Clinique A	→ Manif des signes unilatérale ou asymétrique (asymétrie persiste tout au long de la maladie)		
	Tremblement de repos	Rigidité de type plastique	Akinésie, bradykinésie, hypokinésie
	<ul style="list-style-type: none"> - Au repos - Disparaissent lors du mouvement - Lent (4-6 Hz) - Touchant membres, lèvres ou menton - Unilatéral ou asymétrique - Aggravé par émotions + calcul mental ⚠ Pathognomonique MAIS pas obligatoire (absent chez 1/3 patients) - Peut être présent dans d'autres syndromes parkinsoniens, en particulier iatrogènes 	<ul style="list-style-type: none"> - <u>Mode de révélation :</u> raideur des extrémités ou de la nuque - <u>Examen :</u> Rz constante à la mobilisation passive, cède par à-coups, phénomène de « roue dentée », sensibilisation par manœuvre de Froment 	<ul style="list-style-type: none"> - <u>Mode de révélation :</u> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Gêne à l'écriture (réduction de la taille des lettres = micrographie) ▪ Gêne à la réalisation des activités de la vie quotidienne (se raser, couper la viande ...) ▪ Troubles de la marche - <u>Examen :</u> hypomimie, ralentissement des gestes alternatifs rapides (opposition pouce-index, battre la mesure ac le pied), perte du ballant des bras avec parfois une lenteur de la marche (marche à petits pas), pauvrete des mouvements spontanés (clignement des yeux ...), voix monocorde et monotone
Autres signes révélateurs			
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ En l'<u>absence de tremblements de repos</u>, syndrome akinéto-rigide → Aspects trompeurs rhumatologiques (raideur d'un membre, périarthrite scapulo-humérale fréquente dans Parkinson) ou neuropsy (ralentissement évoquant une dépression) ▪ <u>Autres formes de début rapportées</u> : (peuvent précéder les troubles moteurs de plusieurs années) <ul style="list-style-type: none"> - Déficit de l'odorat par atteinte du noyau du nerf olfactif - Troubles du comportement en sommeil paradoxal (véritables rêves animés et/ou cauchemars responsables d'actes auto/hétéro agressifs) - Constipation 		
Signes non moteurs B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Fréquents (notamment dans les stades avancés) ▪ PEC doit en tenir compte ▪ Fluctuants 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Troubles cognitifs (syndrome dysexécutif, d'une atteinte cognitive légère au stade de démence) et comportementaux (hallucination, délire) ▪ Apathie, dépression, anxiété ▪ Douleurs ▪ Dysautonomie (constipation, urgencies, HTO) ▪ Troubles du sommeil et de la vigilance 	
Examen clinique A	<u>Objectifs :</u> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Authentifier l'existence d'un syndrome parkinsonien asymétrique non iatrogène ▪ Différencier une maladie de Parkinson d'une autre cause de syndrome parkinsonien par recherche de « drapeaux rouges » 	<u>Drapeaux rouges :</u> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Absence de réponse prolongée au TTT dopaminergique ▪ Progression rapide avec chutes précoces ▪ Signes précoce d'atteinte cognitive ▪ Signes précoce d'atteinte pseudo-bulbaire (dysarthrie, dysphagie) ▪ Signes précoce de dysautonomie (IU, HTO sévère) ▪ Syndrome cérébelleux ▪ Atteinte pyramidale ▪ Troubles oculomoteurs et signes corticaux (apraxie, aphacie, astéréognosie, myoclones) 	

Arguments principaux et investigation A	<p>Arguments principaux :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Apparition progressive d'une bradykinésie, associée à une rigidité et/ou un tremblement de repos caractéristique ▪ Asymétrie de la symptomatologie parkinsonienne ▪ Normalité du reste de l'exam neurologique (pas de « drapeaux rouges ») ▪ Absence de facteurs iatrogènes explicatifs <p>⚠ PAS d'exam complémentaires SAUF chez < 40 ans (IRM cérébrale et et bilan du cuivre)</p> <p>DG confirmé par nette réduction des signes moteurs à l'instauration du TTT dopaminergique</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Sensibilité prolongée > 5 ans ▪ Majorité des patients développent des dyskinésies induites par la lévodoppa et autres TTT dopaminergique 		
TTT initial B	L-dopa +++ <ul style="list-style-type: none"> - L-dopa = précurseur de la dopa (transformation intracérébrale en dopamine par dopa décarboxylase, DDC) - Inhibiteur périphérique de DDC toujours adjoint → Limiter les effets 2^{ndaires} périphériques (nausées, vomissements, HTO) - L-dopa associée à carbidopa ou bensérazide → Absorbée au niveau intestinal - TTT sympto le + efficace et le mieux toléré 	Agonistes dopaminergiques <ul style="list-style-type: none"> - LP (pramipexole, ropinirole, rotigotine, piribétil) - Agissent directement sur Rc dopa SANS passer synthèse de dopa - Action un peu – puissante et – bien tolérés (nausées, vomissements, hypoTA ortho + frqts) - Troubles du comportement avec parfois conséquences désastreuses chez 20% (trouble du contrôle des impulsions : jeu pathologique, TCA, achats compulsifs, hypersexualité, collectionisme ...) - Induisent hallucination, somnolence diurne (parfois survenue d'attaques d'endormissement → risque accident au volant) et OMI → Réversibles à l'arrêt/↓ - Utilisation au début de la maladie permet de retarder les complication motrices MAIS effet 2^{ndaires} + contrôle insuffisant des signes moteurs par les doses tolérées → Utilisation de L-dopa dès le stade précoce (surtout en cas de handicap moteur et altération de la qualité de vie) 	IMAO-B <ul style="list-style-type: none"> - Rasagiline - Action dopaminergique modérée - Inhibition du métabolisme de la dopa <p>ICOMT</p> <ul style="list-style-type: none"> - Diminuent le métabolite périph de la L-dopa - Prolongent son action <p>Amantadine</p> <p>TTT dyskinésies</p> <p>Anti-cholinergiques</p> <ul style="list-style-type: none"> - Obsolètes - Intérêt chez jeunes avec tremblement malgré TTT bien conduite
	<p>Avant 65-70 ans</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Agonistes dopaminergiques LP en monothérapie (retardement de l'apparition des complications) ou IMAO-B <ul style="list-style-type: none"> - Peuvent être associés - Si ATCD d'addiction → Prescript° des ago dopa à évaluer avec beaucoup de prudence (risque potentiel de troubles du contrôle des impulsions) ▪ <u>Si contrôle insatisfaisant</u> : Progression posologie de l'ago dopa ▪ <u>Si contrôle insatisfaisant ou mauvaise tolérance</u> : Association à un L-dopa ou IMAO-B ▪ Possibilité de débuter d'emblée le TTT par L-dopa + inhibiteur DDC, surtout en cas de handicap moteur et d'altération de la qualité de vie → Proposer progressivement 3-4 prises/jour (1/2 vie courte), avant les repas (faciliter absorption et efficacité) ▪ <u>Si nausées ou vomissements</u> : dompéridone (↓ des effets 2^{ndaires} à la stimulation des Rc dopa périph, ⚡ CI en cas d'allongement du QTc), limitation de la durée de prescription à la durée du TTT la + courte (usuellement 7 jours max) 		

Évolution 	<p><u>≠ phases</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Diagnostic ▪ Du bon contrôle des signes sous TTT = « lune de miel » ▪ Des complications motrices du TTT dopaminergique : <ul style="list-style-type: none"> - 4-5 ans après le début de la maladie - <u>Facteurs de risques</u> : âge jeune de début de la maladie, durée d'évolution, dose de L-dopa - Distinction entre fluctuations d'efficacité et dyskinésies * ▪ Du déclin moteur et cognitif (pas ou peu sensible au TTT dopaminergique) <ul style="list-style-type: none"> - Signes moteurs axiaux : <ul style="list-style-type: none"> • <i>Dysarthrie</i> (et dysphagie), hypersialorrhée (par ↓ de la déglutition spontanée), risque de fausses routes et pneumopathies • <i>Troubles de la marche</i> avec risque de chutes vers l'avant : enrayement cinétique (freezing = pieds restents « collés au sol » à l'initiation de la marche ou au demi-tour), festination (brutal emballement de la marche qui devient incontrôlable) • <i>Troubles de la posture</i> : triple flexion, camptocormie (flexion du tronc en avant), syndrome de Pise (flexion latérale du tronc) • <i>Troubles de l'équilibre postural avec chutes en arrière</i> - Troubles cognitifs et comportementaux : <ul style="list-style-type: none"> • <i>Syndrome dysexécutif</i> : évolue vers démence (30% de patients, 80% après 15-20 ans d'évol) • TTT dopaminergique peut provoquer des <i>hallucinations</i> voire véritable <i>délire</i> (notamment paranoïaque) → Survenue peut être indicatrice d'une évolution de la maladie vers un état démentiel - Troubles dysautonomiques : <ul style="list-style-type: none"> • S'accentue avec le temps • Constipation, HTO, troubles vésicosphinctériens (impériosités mictionnelles)
Fluctuations d'efficacité du TTT et dyskinésies	
<p>Fluctuation d'efficacité du TT</p> <p>= Réapparition de signes parkinsoniens à distance des prises médocs (blocage)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Akinésie de fin de dose : <ul style="list-style-type: none"> - Apparition des signes avant la prochaine prise du TTT - Durée d'actio du L-dopa ↓ au cours de la maladie → Perte progressive de la capacité de son stockage cérébral - Dans stades avancés, durée d'action = ½ vie L-dopa (60-90 min) ▪ Akinésie de nuit et du petit matin : <ul style="list-style-type: none"> - Lenteur + crampes des mollets et orteils - Difficulté pour se tourner dans le lit ▪ Phénomène « on/off » : <ul style="list-style-type: none"> - Passage (parfois brutaux) d'un état non parkinsonien (on) à un état parkinsonien sévère (off) 	<p>Mouvements involontaires : dyskinésies</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Dyskinésie de milieu ou de pic de dose : <ul style="list-style-type: none"> - Mouvemets involontaires (notamment choréique) du membre et du tronc - Survient lors de la phase d'efficacité maximale du TTT ▪ Dyskinésies biphasiques : <ul style="list-style-type: none"> - Mouvements involontaires, plutôt dystoniques des MI (souvent douloureux) - Survient lors de transition entre l'état parkinsonien et l'état non parkinsonien (début ou fin de dose) - Dans stades évolués, oscillation entre état parkinsonien sévère et phases de sympto parkinsonienne corrigée mais compliquée par la présence de dyskinésies

SYNDROMES PARKINSONIENS

		<i>Cliniques</i>	<i>TTT</i>
Iatrogènes A	<ul style="list-style-type: none"> - Principalement par neuroleptiques (antipsychotiques) ou neuroleptiques « cachés » (antinauséaux = métoclopramide, métropimazine ; sédatifs = alimémazine) - Inhibiteurs calciques (type flunarizine = TTT de fond migraine) et antidépresseurs rarement responsables 	<ul style="list-style-type: none"> - Syndrome parkinsonien plutôt symétrique (inconstant) - Tremblement postural ou d'action (plutôt qu'authentique tremblement de repos) - Présence potentielle de dyskinésies bucco-linguo-faciales - Absence de réponse au TTT dopa 	<ul style="list-style-type: none"> - <u>Si possible</u> : arrêt neuroleptique - <u>Si impossible</u> : <i>substitution</i> par la quétiapine ou clozapine ▪ Neuroleptiques atypiques avec peu d'effets 2^{ndaires} extrapyramidaux ▪ TTT par clozapine → Surveillance étroite NFS → Risque agranulocytose
Atypiques	<p>A Signes moteurs répondent peu/pas aux TTT dopaminergiques</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Progression + rapide + durée de survie ↓ ▪ Syndrome parkinsonien s'associe à d'autres symptômes (« drapeaux rouges ») 		
	Atrophie multi systématisée (AMS)	Paralysie supranucléaire progressive	
	<i>Rang C</i>	<i>Rang C</i>	
	Dégénérescence corticobasale	Démence à corps de Lewy B	
	<i>Rang C</i>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Syndrome parkinsonien asymétrique ▪ Troubles cognitifs et démence précoces avec hallucinations spontanées et fluctuation de la vigilance ▪ Hypersensibilité aux neuroleptiques 	

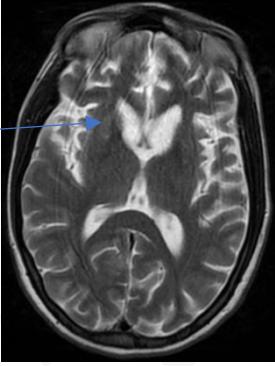
FICHE E-LISA N°107

Item 107 – MOUVEMENTS ANORMAUX

DÉFINITIONS A	<ul style="list-style-type: none"> Mouvements involontaires/anormaux = peu ou non contrôlé par la volonté, survenant en l'absence de paralysie Généralement dû à un dysfonctionnement, une lésion ou une pathologie dégénérative dans le système des noyaux gris centraux (système extrapyramidal) = trouble de la programmation et/ou de l'exécution du mouvement 	
TREMBLEMENT A	<p>= Oscillation rythmique involontaire de tout ou partie du corps autour de sa position d'équilibre</p> <ul style="list-style-type: none"> Tremblement de repos = sur muscles au repos : caractéristique du syndrome parkinsonien Tremblement d'attitude = sur muscles activés, avec composante posturale ou cinétique prédominante <pre> graph TD TREMBLEMENT[TREMBLEMENT] --> REPOS[REPOS] TREMBLEMENT --> ACTION[ACTION] REPOS --> SP[Syndrome parkinsonien] ACTION --> CP[Composante POSTURAL] ACTION --> CC[Composante CINETIQUE] CP --> TE[Tremblement essentiel] CC --> SC[Syndrome Cérébelleux] </pre>	
Tremblement de repos	<p>= Présent au repos, lent (4-6 Hz), touchant les membres, les lèvres ou le menton (🔔 jamais le chef), disparaît au mouvement volontaire et au sommeil aggravé par les émotions et le calcul mental</p> <ul style="list-style-type: none"> Examiné en position de repos (mains reposant sur un plant, malade décontracté) ou lors de la marche = considéré comme au repos <p>→ Pathognomonique mais non obligatoire d'un syndrome parkinsonien</p>	
Tremblement d' attitude/action	Composante posturale prédominante	<ul style="list-style-type: none"> Examen au maintien de posture ou d'attitudes : manœuvre du serment, du bretteur (rapprocher ses doigts à l'horizontal) B DAT-scan® si doute diagnostique entre tremblement parkinsonien et essentiel : hypofixation du striatum (syndrome parkinsonien) ou normal (tremblement essentiel ou iatrogène) <div style="text-align: center; margin-top: 20px;"> <p>Sujet sain ou tremblement essentiel</p> <p>Parkinsonien : hypofixation striatale</p> </div>

			Tremblement essentiel = 1^{ère} cause	<ul style="list-style-type: none"> ATCD familiaux dans > 50% des cas Calmé par l'alcool (dans 50% des cas) Aggravé par l'émotion ou la caféine Symétrique prédominant aux extrémités, parfois asymétrique Atteinte possible du cou (tremblement du chef), des muscles phonatoires (voix chevrotante) et des membres inférieurs Rapide (6-12 Hz), lentement progressif 	
				TTT	<ul style="list-style-type: none"> β-bloquant (propranolol), barbiturique (primidone) 2nd intention : gabapentine, benzodiazépine ou topiramate B TTT chirurgical dans les formes sévères : stimulation continue du thalamus (noyau intermédiaire-ventral) voire thalamotomie
				<ul style="list-style-type: none"> Iatrogène : tricyclique, lithium, valproate, β-mimétique, interféron, ciclosporine Tremblement parkinsonien à composante posturale (minime par rapport à celui de repos) Sevrage alcoolique, tout sevrage de substances Maladie de Wilson Cause métabolique : urémie, insuffisance hépatique, hyperthyroïdie Tremblement psychogène : apparition brutale, avec distractibilité (disparaît lors d'une autre tâche) et entraînement (adopte la même fréquence lors d'une tâche du membre controlatéral) 	
		Composante cinétique		<p>= Tremblement intentionnel : syndrome cérébelleux cinétique</p> <ul style="list-style-type: none"> Examen à l'action : boire un verre d'eau, épreuve doigt-nez Bilan = IRM + dosage vitamine B1 (sd GW) 	

TREMBLEMENT A							
			Survenue	Fréquence	Localisation	Autres	DaTSCAN
	Tremblement	Parkinsonien	Repos	Lent	-Unilatéral -Asymétrique -Peut toucher la langue et les lèvres mais épargne le chef	-Sporadique -Syndrome akinéto-rigide possible -Amélioration avec le L-Dopa	Présence d'une dénervation dopaminergique présynaptique
	Tremblement	essentiel	Postural	Rapide	-Bilatéral -Asymétrique -Peut toucher le chef	-Contexte familiale -Amélioration avec l'alcool	Normal
CHORÉE A	<p>= Mouvement arythmique, brusque, imprévisible, souvent à type de rotation ou flexion/extension, de territoires variés (visage, cou, tronc, membre), présent au repos et à l'action, sur fond d'hypotonie</p> <p>→ Ballisme = chorée touchant la racine des membres avec une grande amplitude</p>						
			<p>= ↗ Répétition CAG du gène HTT codant la protéine huntingtine (plus le nombre de répétition est élevé, plus la maladie se déclare tôt et est sévère) : transmission dominante et pénétrance complète - Début insidieux entre 30 et 50 ans majoritairement (20% de forme juvénile ou tardive)</p>				

CHORÉE A	Maladie de Huntington B	Clinique	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Antécédents familiaux ▪ Troubles psychiatriques et/ou du comportement : modification de la personnalité et du comportement (atteinte du cortex frontal), puis dépression, psychose, tentative de suicide ▪ Chorée d'aggravation progressive, focale puis généralisée ▪ Détérioration cognitive : syndrome dysexécutif, anosognosie, apathie, jusqu'à la démence <p>→ Évolution sur une durée moyenne de 15 ans, avec perte progressive d'autonomie, grabatation, démence avec troubles d'élocution et de déglutition, jusqu'au décès inéluctable</p>
		Examens complémentaires	<ul style="list-style-type: none"> ▪ IRM cérébrale : atrophie des noyaux caudés  <ul style="list-style-type: none"> ▪ Test génétique (après consentement écrit) chez le sujet symptomatique <p>→ Conseil génétique chez les sujets apparentés : test génétique pré-symptomatique (problème éthique en l'absence de traitement), possibilité de diagnostic prénatal et préimplantatoire</p>
DYSTONIE A	<p>= Contraction musculaire involontaire soutenue, responsable d'une posture anormale et/ou de mouvements répétitifs, aggravée par le mouvement, généralement stéréotypée</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Dystonie focale = touche un segment articulaire : torticollis spasmodique (dystonie cervicale), blépharospasme (occlusions itératives et prolongées des paupières) → tt par injection de toxine botulique ▪ Dystonie de fonction = lors d'un geste ou d'une fonction particulière : crampe de l'écrivain ou du musicien... ▪ Dystonie généralisée = touche ≥ 1 membre inférieur et le tronc : dystonie héréditaire de torsion, hémidystonie... 		
MYOCLONIE A	Cause	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Généralement inconnue ▪ Rechercher : AVC ischémique, maladie de Parkinson, maladie de Wilson, neuroleptique, L-dopa ▪ Bilan du cuivre systématique + IRMc 	
	Traitement B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Médicamenteux : L-dopa, trihexyphénydile (si < 60 ans), benzodiazépine, baclofène, voire tétrabénazine ▪ Stimulation continue de la partie interne du pallidum par électrodes implantées : dystonie généralisée 	
TICS A	<p>= Secousses musculaires brusques, brèves, focales, segmentaires ou généralisées, rythmique ou non : d'origine corticale, sous-corticale (noyaux gris centraux), réticulaire ou spinale</p> <p>= Mouvements habituellement brefs et soudains, stéréotypés (« caricature de geste naturel ») : très fréquent</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Précédé d'une sensation interne de besoin de bouger, contrôlable par la volonté pendant quelques minutes au prix d'une tension interne croissante, avec phénomènes de rebond après l'effort de contrôle ▪ Peut toucher seulement quelques muscles (tics simples) ou être complexes (vocalisations, séquences motrices...) <p>→ Dans la majorité des cas bénins et isolés, survenant le plus souvent dans l'enfance</p>		

	Maladie de Gilles de la Tourette	= Tics moteurs et vocaux, simples et complexes (coprolalie...) : souvent associé à une comorbidité psychiatrique (troubles obsessionnels compulsifs, autisme...)
DYSKINÉSIE B		<p>= Mouvements anormaux, complexes et anarchiques mêlant différentes composantes (volontiers des mouvements choréiques et dystoniques), reproduisant une activité stéréotypée : habituellement iatrogène</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Dyskinésie bucco-faciale : mâchonnement, ouverture de la bouche, protraction et contorsion de la langue, grimaces ▪ Peut toucher 1 ou plusieurs membres, entravant l'activité fonctionnelle
	Neuroleptique	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Dyskinésies précoces : dystonie cervicale, crises oculogyres, trismus... <p>→ ttt par injection d'anticholinergique = tropatépine (Lepticur®) IVL ou IM</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Dyskinésies tardives (lors des cure prolongée) : dyskinésie bucco-masticatoire (trouble de phonation/déglutition), akathisie (piétinement incessant) → 15-20% des patients, persistant après arrêt du ttt dans 50% des cas, complication handicapante, difficile à traiter
	Dopaminergique	<p>= L-dopa, entacapone, agoniste dopaminergique, IMAO-B</p> <p>→ Dyskinésies de pics de dose (ou milieu de dose) ou dyskinésies biphasiques (début et fin de dose)</p>



Coups de pouce du rédacteur :

- Un tremblement de repos est un tremblement **parkinsonien**, dont la cause la + fréquente est la maladie de Parkinson (diagnostic clinique = aucun examen complémentaire).
- Un tremblement d'action, notamment postural, sans autre symptôme associé est le + souvent un tremblement **essentiel** → d'abord d'exclure une hyperthyroïdie et une cause iatrogène.
- Une imagerie cérébrale est indiquée dans le bilan étiologique des tremblements **cérébelleux**, des tremblements **d'action asymétriques**, en cas de tremblement de **début brutal** et en cas de suspicion de **maladie de Wilson**.
- **Tout mouvement anormal (ex : un tremblement) apparaissant < 40 ans doit conduire à éliminer une maladie de Wilson (IRM cérébrale, bilan cuprique).**
- **Face à un mouvement anormal, il faut toujours rechercher des ATCD de mouvements anormaux dans la famille.**

FICHE E-LISA N°108

Item 108 – CONFUSION, TROUBLES COGNITIFS ET DEMENCES

GÉNÉRALITÉS

Définitions

A

Trouble neurocognitif : réduction acquise, significative et évolutive des capacités cognitives. Déclin persistant, non expliqué par un trouble psychotique ou une dépression, associé à changements de personnalité/comportement.

Démence (= TNC majeur) : syndrome associant 2 critères

- **Altération durable, acquise d'une ou plusieurs fonctions cognitives** (mémoire, langage, praxies...) **et/ou comportementales** (personnalité, conduites sociales...)
- Suffisamment sévère pour entraîner une **altération de l'autonomie** indépendamment des atteintes associées (motrices, sensorielles ...)

Gradation de la sévérité en fonction du retentissement dans la vie quotidienne (légère, modérée, sévère)

N'est pas une démence :

- **Troubles cognitivo-comportementaux innés** : troubles du développement, TSA, retard mental
- **État confusionnel** : atteinte globale des fonctions cognitives, brutale avec trouble de la vigilance
- **Affections de début brusque à leur phase aigüe** : AVC, encéphalopathie, méningo encéphalite.

Étiologies

B

Causes de démence : dominées par les **maladies neurodégénératives** (70 à 90%) notamment par la **maladie d'Alzheimer** (70% des démences neurodégénératives) -> démences dont la cause n'est pas directement due à un mécanisme parentiel, métabolique, vasculaire, inflammatoire, tumoral, infectieux, toxique ou traumatique.

Vieillissement normal : la neurodégénérence est un processus avec perte lente et inexorable des cellules nerveuses à différencier du vieillissement normal. Ce dernier peut entraîner un TNC sans entraver l'autonomie, touchant les fonctions exécutives (réduction de vitesse du traitement des informations, attention basse...).

MALADIE D'ALZHEIMER

Généralités

B

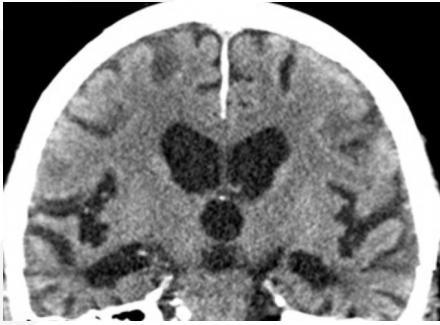
Enjeu majeur de santé publique :

- 1 million de personnes en France, **première cause de démence**
- Prévalence liée à l'âge, en augmentation : 2 à 4 % après 65 ans et atteint 15 % à 80 ans
- **Morbidité majeure** (perte d'autonomie pour le patient, souffrance pour les aidants)
- **Coût socio-économique** massif

Cause de la maladie d'Alzheimer non identifiée, mais la cascade biologique conduisant à la mort progressive des neurones est de mieux en mieux connue. Trois grandes anomalies biologiques :

- **Accumulation anormale de protéines β-amyloïdes (Aβ-42) en amas extracellulaires** (plaques amyloïdes ou plaques séniles). Surtout dans cortex cortex cérébraux associatifs (cortex préfrontaux, pariétaux et temporaux), épargnant le cortex visuel primaire et le cortex moteur (frontale ascendante)
- **Accumulation anormale dans les prolongements neuronaux de protéine TAU anormalement phosphorylée formant les dégénérescences neurofibrillaires (DNF)** : principalement dans régions temporales internes (hippocampes)
- **Perte des neurones** dont les prolongements ont été le siège des DNF. Conduit à l'atrophie.

	<p>Facteurs de risque mal identifiés :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Génétiques (portage de l'homoygotie pour l'allèle ε4 de l'apolipoprotéine E); ▪ Environnementaux ou liés au mode de vie (FDR cérébrovasculaire et faible niveau d'éducation).
Diagnostic A	<p>Diagnostic reposant sur l'association d'arguments positifs et négatifs sans diagnostic de certitude avant le décès (diagnostic de certitude sur neuropathologie en post mortem). Diagnostic d'autant plus probable qu'il y a d'arguments positifs et négatifs.</p> <p>5 types d'arguments :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Arguments positifs cliniques : profil des troubles cognitifs 2. Arguments de neuro-imagerie négatifs (pas d'autres lésions) et positifs (atrophie hippocampique) 3. Arguments négatifs avec bilan biologique plasmatique : éliminer diagnostics différentiels 4. Arguments positifs d'imagerie métabolique (hypométabolisme / hypoperfusion des cortex associatifs). 5. Arguments positifs par dosage des biomarqueurs d'Alzheimer dans le LCS (taux intra thécaux des protéines TAU phosphorylée et β-amyloïde 42 [Aβ1-42], cf. infra). <p>+/- <i>Diagnostic génétique moléculaire : diagnostic de certitude des très rares formes génétiques (< 1 % des patients) avec maladie d'Alzheimer due à une mutation monogénique autosomique dominante. Formes de début jeune avec autres signes neurologiques.</i></p> <p>Majorité des cas : association de l'examen clinique + IRM cérébrale + bilan biologique suffit à diagnostic de haute probabilité. Imagerie métabolique et dosage des biomarqueurs du LCR non systématiques.</p>
Histoire naturelle	<p>3 phases évolutives :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Phase pré démentielle ou prodromale. Patients autonomes dans la plupart des AVQ (TNC mineur) avec : <ul style="list-style-type: none"> - Présence d'un trouble de la consolidation de la mémoire épisodique, reflet de l'atteinte sévère des régions temporales internes (hippocampes et cortex associés). Se traduit par un oubli à mesure, incapacité à former un souvenir durable avec possible anosognosie (minimisation par le patient) - Épreuve des cinq mots : incapacité de donner les 5 mots après quelques minutes, non aidé par les indices de catégories données par examinateur -> traduit l'absence de consolidation. - Complété par analyse par neuropsychologue : test du rappel libre/rappel indiqué à 16 items avec absence de souvenir des informations sans amélioration par le rappel, traduisant trouble de la consolidation, avec introduction des mots ne faisant pas partie de la liste à mémoriser (« intrusions »). <i>Profil de troubles de la mémoire s'opposant à d'autres types de déficits de mémoire secondaires aux troubles de l'attention ou des fonctions exécutives, qui altèrent la qualité de l'encodage ou de la récupération des informations. Dans ce cas, difficultés à restituer spontanément une liste de mots, mais aidés par les indices. Etiologies : dépression, troubles du sommeil, anxiété...</i> 2. Phase démentielle / d'état Altération de l'autonomie dans les activités instrumentales (téléphone, médicaments, transports...), TNC majeur avec : <ul style="list-style-type: none"> - Troubles de la mémoire associé à une atteinte des autres fonctions cognitives : syndrome aphaso-apraxo-agnosique et atteinte des fonctions exécutives. - Reflètent l'extension des lésions aux régions corticales associatives (cortex préfrontal, pariétal et temporal externe).

		<p>3. Phase très avancée (démence sévère).</p> <p>Perte d'autonomie totale avec atteinte des activités de base (toilette, habillage, locomotion, alimentation). Précède la fin de vie et survient en moyenne 7 à 8 ans après la détection des premiers symptômes.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Association des troubles précédents (pouvant aller jusqu'à la non-reconnaissance des proches), avec troubles psychologiques et des troubles du comportement (agitation ou apathie, hallucinations, troubles délirants, déambulation, troubles du sommeil et de l'appétit, troubles du contrôle des sphincters), des troubles du rythme veille-sommeil, des signes de dénutrition et d'autres troubles d'origine neurologique (troubles de la marche et de la posture avec chutes, épilepsie, myoclonies). - Décès par une complication générale due à l'état grabataire (surinfection bronchique, suite d'une chute avec alitement prolongé...) ou par mort subite.
	Arguments diagnostiques A	<p>1. Arguments positifs et négatifs de neuro imagerie</p> <p>IRM cérébrale indispensable au diagnostic de TNC et donc de MA. TDMc si contre indiqué.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Éliminer processus expansif intracrânien (tumeur intra- ou extra cérébrale, hématome sous-dural...) ou une hydrocéphalie. - Détecter des lésions vasculaires ischémiques et hémorragiques (T2 Flair et T2 écho de gradient) - Évaluer l'atrophie des hippocampes (T1 coronal), quantifié par l'échelle de Scheltens de l'atrophie hippocampique (0 : Pas d'atrophie ; 1 : Atrophie possible ; 2 : Atrophie discrète, 3 : Atrophie modérée ; 4 : Atrophie sévère) <div style="text-align: center;">  <p><i>Atrophies hippocampiques sur TDM cérébrale en coupe frontale</i></p> </div> <p>2. Arguments négatifs biologiques</p> <ul style="list-style-type: none"> - Bilan minimal : NFS-plaquettes, VS, ionogramme plasmatique, calcémie, albuminémie, fonction rénale (créatinine et sa clairance), CRP, TSHs et glycémie à jeun. - La HAS recommande d'ajouter selon le contexte : BH (transaminases, gamma GT) et vitamine B12-folates, (sérologie syphilitique, Lyme et VIH étant réservées à des cas particuliers) <p>3. Arguments positifs d'imagerie métabolique B</p> <ul style="list-style-type: none"> - Scintigraphie de perfusion : hypoperfusion des régions corticales associatives et temporales internes. - Tomographie par émission de positrons (TEP) : détermine métabolisme cérébral par radio marquage fluoré du déoxyglucose (TEP-FDG), hypometabolisme de ces mêmes régions. <p>4. Arguments positifs par dosage de marqueurs dans le LCR</p> <p>Dosage dans LCS des taux de la protéine β-amyloïde (Aβ-42) et de la protéine TAU hyperphosphorylée (TAU-p). Profil typique :</p>

		<ul style="list-style-type: none"> - Baisse d'Aβ1-42 absolue ou relative (évaluée par le ratio d'Aβ1-42/Aβ1-40), par séquestration de la protéine dans le cerveau au sein des plaques séniles ; - Augmentation de TAU-p, par largage vers le compartiment extracellulaire de lors de la mort neuronale. <p>En pratique : devant plainte mnésique, diagnostic fait par évaluation neuropsychologique, IRMc et bilan biologique. Aide par analyse du LCR et imagerie métaboliques si formes compliquées (débutante, atypique, début précoce ...)</p>
Diagnostics différentiels A	Confusion mentale	Chez sujet âgé, état confusionnel peut être le mode de découverte de démence ou émailler son évolution. Donc confusion n'élimine pas démence. Nécessite une réévaluation à 6 mois .
	Causes fonctionnelles	<p>Dépression, troubles du sommeil, anxiété chronique, prise de psychotropes (benzodiazépines, antidépresseurs, hypnotiques ...) peuvent donner des troubles de l'attention et des fonctions exécutives retentissant sur le fonctionnement de la mémoire (« pseudo-amnésie »).</p> <p>Si les troubles cognitifs apparaissent dans un contexte de dépression, proposer traitement d'épreuve par antidépresseurs, à dose pleine, pendant une période minimale de 3 mois.</p>
	Causes organiques	<p>« Démences » secondaires, éventuellement curables</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hypothyroïdie, carence en vitamine B12/B9, syphilis, évolution d'infection par VIH, certaines tumeurs cérébrales (méningiomes frontaux). ▪ Hydrocéphalie à pression normale : marche à petits pas, troubles cognitifs (frontal avec apathie) et troubles du contrôle urinaire. Troubles cognitifs parfois suffisamment sévères pour entraîner une démence. <i>TDMc / IRMc</i> : dilatation tétra ventriculaire sans effet de masse avec suffusion de liquide dans le parenchyme périventriculaire (résorption transépendymaire) (hypodensité au TDM, hypersignal T2 de la SB en IRM). ▪ HSD chronique : collection extra-parenchymateuse liquide. Cause fréquente de troubles cognitifs (ralentissement, apathie, syndrome frontal, confusion...). Souvent détecté à distance d'un TC même léger et favorisé par la déshydratation, OH chronique et traitements anticoagulants. <i>TDMc/IRMc</i> : collection liquide en croissant entre la dure-mère et l'arachnoïde. Hypodense au TDM si chronique, ou associant zones d'épanchement de sang frais (hyperdenses) et des zones hypodenses. ▪ Lésions vasculaires par atteintes des petites artères (HTA, diabète) : lacunes, hypersignaux de la substance blanche, micro saignements, petits infarctus sous-corticaux. Association de plusieurs lésions peut aboutir à un TNC ou démence vasculaire, souvent associée à une atteinte neurodégénérative type Alzheimer (démence mixte). <p>Si syndrome démentiel évoluant rapidement < à 1 an : envisager encéphalopathies subaiguës (maladie de Creutzfeldt-Jakob, encéphalite inflammatoire ou auto-immune)</p> <p>Autres démences dégénératives</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Démence frontale (DLFT) Démence par troubles comportementaux (\neq Alzheimer : par troubles cognitifs), caractérisé par un syndrome frontal. <ul style="list-style-type: none"> - Pathologie : dysfonctionnement lobe frontal (a pour fonctions de générer comportements volontaires / adaptés aux besoins ou en rapport avec interactions sociales et de bloquer les comportements automatiques, pulsionnels ou archaïques). <i>Dans 25 à 30 % des cas : maladie héréditaire, transmise sur un mode autosomique dominant.</i>

		<ul style="list-style-type: none"> - Clinique : apparaît insidieusement entre 50 et 60 ans (10 ans avant ceux de la MA). <ul style="list-style-type: none"> • Perte des convenances sociales (familiarité, impudeur, comportements en société non adaptés) • Trouble du contrôle des conduites personnelles (gloutonnerie, diminution de l'hygiène, baisse du contrôle urinaire...) • Perte de l'intérêt pour les autres (baisse de l'empathie, indifférence affective) • Difficulté à percevoir et analyser ses symptômes (anosognosie) ; • Apathie (baisse de l'initiative et des comportements volontaires). <p>Certaines formes rares avec troubles du langage et aphasicie primaire progressive.</p> <ul style="list-style-type: none"> - IRMc : atrophie du cortex frontal et du tissu sous-cortical (aspect ballonné des cornes ventriculaires frontales). Scintigraphie de perfusion et PET-scan métabolique : hypoperfusion ou hypométabolisme des régions frontales et temporales. - Pas de traitement spécifique à ce jour. <p>Au total, la DLFT est à évoquer devant des troubles du comportement évoquant un syndrome frontal, évoluant progressivement et isolément, après qu'une cause non dégénérative (tumeur, lésion post-traumatique...) a été écartée avec l'aide de l'imagerie cérébrale.</p> <p>2. Maladie à corps de Lewy</p> <p>Se manifeste par un syndrome parkinsonien et des hallucinations de survenue précoce.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Anomalies pathologiques : celles de la maladie de Parkinson (corps de Lewy et synucléinopathie) mais siègent de façon plus importante dans les régions associatives du cortex cérébral (MP touche surtout profondeur du cerveau). - Clinique : peut se présenter initialement comme une MA ou comme une maladie de Parkinson avec les différences suivantes : <ul style="list-style-type: none"> • Hallucinations visuelles ou auditives et de troubles psychiatriques (dépression sévère, troubles psychotiques) inauguraux ou précoces dans l'évolution ; • Fluctuations majeures des performances cognitives évoquant une confusion mentale chronique ; • Si mode d'entrée est celui d'une démence : rechercher syndrome parkinsonien • Si mode d'entrée est un syndrome parkinsonien : rechercher un syndrome démentiel. - PEC : mélange de celles des deux maladies (Alzheimer et Parkinson), en tenant compte de la très mauvaise tolérance des neuroleptiques au cours de la maladie à corps de Lewy diffus.
	Médecine nucléaire B	<p>➔ Aide à la distinction entre les différents TNC</p> <p>Indications de la scintigraphie de perfusion ou TEP-FDG dans les TNC de diagnostic difficile :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Patients vus au stade débutant de TNC mineur ▪ Profil clinique atypique ▪ Démence à début précoce.

		<p>L'hypoperfusion (scintigraphie) et hypométabolisme (TEP-FDG) ont la même topographie :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Maladie d'Alzheimer : hypoperfusion/hypométabolisme des régions corticales associatives et temporales internes. ▪ Dégénérescences lobaires frontotemporales (DLFT) : hypoperfusion/hypométabolisme régions frontales, temporales antérieures et/ou cingulaires <p>Indication de la scintigraphie des transporteurs de la Dopamine si hésitation diagnostique entre une maladie à corps de Lewy diffus (examen pathologique objectivant une dénervation dopaminergique du striatum) et une maladie d'Alzheimer (examen normal).</p>
Traitements	Non Médicamenteux A	<p>À visée de stabilisation ou de compensation du TNC :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Rééducation (ou remédiation) cognitive avec orthophoniste ▪ Réhabilitation cognitive (maintenir l'autonomie pour certaines tâches) par une équipe spécialisée Alzheimer (ESA) composée de psychomotriciens, ergothérapeutes et assistants de soins en gérontologie ▪ Stimulation cognitive en centre d'accueil de jour (médicalisé) <p>Aides humaines, intervention de tiers :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Soutien logistique des aidants : aide à domicile (auxiliaire de vie, aide-soignant) ; ▪ En cas de perte d'autonomie, dans les cas complexes (sujet seul en refus de soins), recours possible à des dispositifs MAIA pour l'intégration des services d'aide et de soins dans le champ de l'autonomie ; ▪ Institutionnalisation si maintien au domicile impossible <p>Aides financières et médico-légales :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Affection de longue durée (ALD-15) et prise en charge à 100 % (stade démentiel) ; ▪ Soutien financier : allocation personnalisée d'autonomie sous conditions de revenu et de degré de perte d'autonomie si ≥ 60 ans / prestation de compensation du handicap si < 60 ans ; ▪ Mesures de protection médico-légale (sauvegarde de justice, tutelle ou habilitation familiale si nécessaire.) <p>Hygiène de vie et autres traitements :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Activités physiques quotidiennes ▪ Traitement des déficiences sensorielles (surdit��, troubles visuels) ▪ Traitement des facteurs aggravants curables (an��mie, insuffisance cardiaque, insuffisance ant��hypophysaire, d��ficits sensoriels, h��matome sous-dural, etc.) ; ▪ Pr��vention de l'iatrog��nie (arr��t des psychotropes non indispensables) ; ▪ Dans les phases de d��mences s��v��res, surveillance accrue de l'��tat nutritionnel <p>Aide aux aidants :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Plateformes d'accompagnement et de r��pit (soutien psychologique, formation des aidants) ; ▪ Associations de familles.

ÉTAT CONFUSIONNEL

Généralités	<p>État confusionnel (ou confusion mentale) : secondaire à une altération modérée de la vigilance entraînant une désorganisation globale de la pensée et des fonctions cognitives.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Symptômes liés à des troubles attentionnels eux-mêmes secondaires à l'altération de la vigilance (<i>attention considérée comme la porte d'entrée vers le fonctionnement des fonctions cognitives, expliquant la désorganisation majeure et globale de la pensée si atteinte de celle-ci</i>). ▪ Fréquent notamment chez les plus de 70 ans : prévalence entre 30 et 40% dans cette population chez les hospitalisés, 50% en post opératoire, 70% en réanimation. <p>Déterminé par des facteurs de risque + facteur déclenchant (peut être minime si FDR importants).</p>
Diagnostic	<p>Confusion : apparition brusque ou rapidement progressive (en quelques minutes, heures ou jours) de troubles neuropsychiques associant :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Difficultés attentionnelles : <ul style="list-style-type: none"> - Difficulté pour maintenir attention sur les questions de l'examineur - Troubles de la mémoire à court terme : répéter phrase longue, suite de chiffres dans l'ordre direct inversé (« empan chiffré ») ... - Langage spontané décousu et incohérent - Troubles de l'étape attentionnelle de l'enregistrement en mémoire à long terme (« encodage ») : difficultés à retenir liste de mots et désorientation temporo-spatiale constante avec télescopage d'événements anciens avec le présent, - Désorganisation de la pensée avec altération du raisonnement et du jugement ; ▪ Troubles du comportement : perplexité anxiuse, agitation, agressivité, délire onirique, hallucinations le plus souvent visuelles ; ▪ Labilité de l'humeur et de l'affect, allant de l'euphorie à la tristesse. ▪ Amnésie de l'épisode. <p>+/- associé à des signes somatiques non spécifiques d'une étiologie : tremblement myoclonique des extrémités, d'attitude et d'action, astérixis (myoclonies négatives par chutes intermittentes et répétées du tonus musculaire).</p> <p>Argument clinique majeur : fluctuation des troubles cliniques, avec troubles cliniques précédemment décrits fluctuants sur la journée avec au maximum, inversion du cycle veille sommeil (confusion maximale la nuit et somnolence la journée).</p> <p>Trois formes cliniques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Confuso onirique : agitation, délire onirique, troubles végétatifs (hypersudation, tachycardie) ▪ Stuporeuse : somnolence, ralentissement psychomoteur ▪ Mixte : alternance des deux premières formes. <p>Aides au diagnostic :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ EEG : ralentissement global de l'activité électrique (non spécifique d'une étiologie). ▪ Confusion Assessment Method (CAM) : outil d'aide au diagnostic, rapide, reproductible. Cf annexe.
Recherche étiologique	<p>NOMBREUSES ÉTILOGIES :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Neurologiques : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hémorragie méningée. ▪ Méningites et méningo-encéphalites (bactériennes, virales, parasitaire et à prions). ▪ Processus expansifs intracrâniens (tumeurs, abcès cérébraux, hématomes). ▪ Traumatisme crânien (hématomes sous-dural, extradural et intra-parenchymateux). ▪ Infarctus cérébraux (du tronc cérébral, les ganglions de la base, et infarctus de grandes tailles) ▪ Epilepsie généralisée (phase postcritique ou état de mal non convulsivant). <p>La confusion peut émailler l'évolution de toute pathologie neurologique chronique si stress physique.</p>

	<p>2. Non neurologiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Toxiques : OH (ivresse aigue ou délirium tremens), drogues, médicaments (psychotropes en aigu ou sevrage) ... ▪ Métaboliques : troubles hydroélectrolytiques (dysnatrémie, hypokaliémie, hypercalcémie, déshydratation), hypoglycémie, endocrinopathies (diabète décompensé, insuffisance surrénale aigue, hypothyroïdie, insuffisance antéhypophysaire aigue) ▪ Carences vitaminiques : en B1 (Gayet Wernicke), en PP (pellagre), B12, B9... ▪ Insuffisance d'organe aigue : rénale, hépatique, cardiaque, respiratoire ▪ Infectieux : toute cause de fièvre ▪ Autres : fécalome, rétention aigue d'urine, douleur ... <p>Rechercher impérativement des facteurs de risque de confusion mentale :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Personne âgée : causes générales inattendues chez les sujets jeunes (fécalome, globe vésical, troubles neurosensoriels, etc.) ; ▪ Pathologies psychiatriques chroniques, la consommation d'alcool et de psychotropes ; ▪ Immobilisation (hospitalisation, réanimation, phase de réveil post-opératoire) ; ▪ Pathologie chronique préexistante (insuffisance rénale ou hépatique, etc.) ; ▪ Peut-être révélatrice d'un syndrome démentiel débutant. Il est justifié de réévaluer l'état cognitif des patients à distance (à 6 mois) de l'épisode confusionnel. 				
Examens complémentaires A	<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 20%; vertical-align: top; padding: 5px;"> Clinique </td><td> Examen clinique général : constantes, glycémie, morsure latérale de langue, recherche d'une cause de douleur aiguë, traces d'injections, globe urinaire, fécalome Examen neurologique : vigilance, pupilles, syndrome méningé, signe de focalisation, signes d'encéphalopathie, clonies ATCD, traitements, anamnèse : interrogatoire des proches, des secouristes ... </td></tr> <tr> <td style="vertical-align: top; padding: 5px;"> Paraclinique </td><td> <p>Examens paracliniques systématiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ NFS, ionogramme sanguin, urée, protides totaux, BH, créatininémie, calcémie, CRP, TP TCA, bandelette urinaire, ECG, Rx thoracique. <p>Scanner cérébral sans injection non systématique mais indiqué au moindre doute et formellement si :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Signe de focalisation ▪ Traitement anticoagulant ▪ Traumatisme crânien récent ▪ Souvent nécessaire avant PL <p>Ponction lombaire non systématique mais indiquée formellement, en l'absence de CI, si :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Fièvre sans point d'appel ▪ Syndrome méningé ▪ Suspicion d'encéphalite (après TDM et/ou IRM) <p>Autres examens de seconde intention (sur point d'appel ou si pas d'étiologie retrouvée)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ EEG (état de mal non convulsivant, encéphalopathie métabolique) ▪ Échographie abdomino-pelvienne ▪ Gaz du sang, enzymes cardiaques, ammoniémie, recherche de toxiques, dosages médicamenteux ▪ IRM encéphalique (si signe de focalisation et TDM normale, en urgence si début hyperaigu du syndrome confusionnel et suspicion de signe de focalisation pour écarter un AVC) </td></tr> </table>	Clinique	Examen clinique général : constantes, glycémie, morsure latérale de langue, recherche d'une cause de douleur aiguë, traces d'injections, globe urinaire, fécalome Examen neurologique : vigilance, pupilles, syndrome méningé, signe de focalisation, signes d'encéphalopathie, clonies ATCD, traitements, anamnèse : interrogatoire des proches, des secouristes ...	Paraclinique	<p>Examens paracliniques systématiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ NFS, ionogramme sanguin, urée, protides totaux, BH, créatininémie, calcémie, CRP, TP TCA, bandelette urinaire, ECG, Rx thoracique. <p>Scanner cérébral sans injection non systématique mais indiqué au moindre doute et formellement si :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Signe de focalisation ▪ Traitement anticoagulant ▪ Traumatisme crânien récent ▪ Souvent nécessaire avant PL <p>Ponction lombaire non systématique mais indiquée formellement, en l'absence de CI, si :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Fièvre sans point d'appel ▪ Syndrome méningé ▪ Suspicion d'encéphalite (après TDM et/ou IRM) <p>Autres examens de seconde intention (sur point d'appel ou si pas d'étiologie retrouvée)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ EEG (état de mal non convulsivant, encéphalopathie métabolique) ▪ Échographie abdomino-pelvienne ▪ Gaz du sang, enzymes cardiaques, ammoniémie, recherche de toxiques, dosages médicamenteux ▪ IRM encéphalique (si signe de focalisation et TDM normale, en urgence si début hyperaigu du syndrome confusionnel et suspicion de signe de focalisation pour écarter un AVC)
Clinique	Examen clinique général : constantes, glycémie, morsure latérale de langue, recherche d'une cause de douleur aiguë, traces d'injections, globe urinaire, fécalome Examen neurologique : vigilance, pupilles, syndrome méningé, signe de focalisation, signes d'encéphalopathie, clonies ATCD, traitements, anamnèse : interrogatoire des proches, des secouristes ...				
Paraclinique	<p>Examens paracliniques systématiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ NFS, ionogramme sanguin, urée, protides totaux, BH, créatininémie, calcémie, CRP, TP TCA, bandelette urinaire, ECG, Rx thoracique. <p>Scanner cérébral sans injection non systématique mais indiqué au moindre doute et formellement si :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Signe de focalisation ▪ Traitement anticoagulant ▪ Traumatisme crânien récent ▪ Souvent nécessaire avant PL <p>Ponction lombaire non systématique mais indiquée formellement, en l'absence de CI, si :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Fièvre sans point d'appel ▪ Syndrome méningé ▪ Suspicion d'encéphalite (après TDM et/ou IRM) <p>Autres examens de seconde intention (sur point d'appel ou si pas d'étiologie retrouvée)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ EEG (état de mal non convulsivant, encéphalopathie métabolique) ▪ Échographie abdomino-pelvienne ▪ Gaz du sang, enzymes cardiaques, ammoniémie, recherche de toxiques, dosages médicamenteux ▪ IRM encéphalique (si signe de focalisation et TDM normale, en urgence si début hyperaigu du syndrome confusionnel et suspicion de signe de focalisation pour écarter un AVC) 				

Prise en charge A	<p>Urgence médicale, diagnostique et thérapeutique : hospitalisation immédiate quasi systématique.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Évaluer retentissement à court terme (constantes), traiter troubles vitaux (état de choc, hypothermie, etc.). 2. Recherche de la cause : traitement de l'épisode confusionnel ne peut être envisagé indépendamment de sa cause 3. TraITEMENT non-spécIFIQUE : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Réhydratation, si besoin par voie parentérale ; maintien de la nutrition ; ▪ Arrêt des médicaments non indispensables, évitement des psychotropes confusogènes (anticholinergiques), sauf si risque de sevrage brutal (benzodiazépines). ▪ Psychotropes sédatifs seulement si indispensables (petites doses) : préférer les BZP anxiolytiques à demi-vie courte (oxazepam) aux neuroleptiques, qui sont réservés en cas d'agitation majeure. ▪ Au calme, chambre individuelle avec lumière tamisée et porte ouverte pour la surveillance ; ▪ Éviter, dans la mesure du possible, la contention physique, qui aggrave l'agitation et l'angoisse <p>Amélioration parfois lente des symptômes, savoir se laisser le temps de l'amélioration ++.</p>
--	--

ANNEXE

Raisonnement topographique B	<p>4 grandes fonctions contrôlées par différentes régions cérébrales :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. L'attention : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Dépend des systèmes de vigilance et d'éveil cortical. ▪ Si atteinte : toutes les fonctions qui en dépendent directement (toutes les grandes fonctions intellectuelles) sont perturbées. ▪ Avant toute exploration des fonctions cognitives, vérifier le degré d'atteinte attentionnelle. 2. Les fonctions d'intégration perceptive : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Fonctions d'identification, reconnaissance et compréhension du langage, gestes, de l'espace, des objets sonores ou visuels et du schéma corporel. On les appelle aussi les fonctions instrumentales. ▪ Se situent en aval des fonctions de perception (surtout audition et vision). ▪ Portées par les régions corticales postérieures (lobes temporaux et pariétaux) : <ul style="list-style-type: none"> - Atteinte lobe temporal : aphasie par atteinte de la compréhension (quand la région temporelle latérale de l'hémisphère dominant est touchée), agnosie visuelle. - Atteinte lobe pariétal : selon le côté ou le siège lésionnel, apraxie (défaut de réalisation gestuelle sans déficit de la sensibilité/motricité), négligence visuelle unilatérale (inattention pour l'hémichamp visuel controlatéral sans amputation du champ visuel), trouble de la représentation du schéma corporel (difficulté pour nommer les parties du corps) 3. Mémoire <p>Plusieurs systèmes de mémoire (épisodique, sémantique, procédurale, etc.). En pratique clinique, seule la mémoire épisodique est testée au « lit du malade ».</p> <ol style="list-style-type: none"> ▪ Mémoire épisodique : capacité de transformer un événement vécu en souvenir durable et le restituer. Formation et rappel toujours associés au contexte de l'événement vécu (lieu, moment, état émotionnel). Opposée à mémoire sémantique (des connaissances, détachée du contexte d'acquisition) ▪ La phase « critique » de la mémoire épisodique : phase d'enregistrement de l'information en mémoire (encore appelée «consolidation»). Dépend de la partie interne des lobes temporaux (T5), en particulier des hippocampes et des cortex adjacents. ▪ Atteinte des deux hippocampes : amnésie antérograde conduisant à un oubli à mesure <ol style="list-style-type: none"> 4. Fonctions exécutives <p>Opérations mentales permettant de comprendre le contexte de l'action, d'inhiber les comportements automatiques et générer un comportement volontaire dirigé vers un but.</p>
---	---

	<ul style="list-style-type: none"> Dépendant d'un vaste réseau cérébral, régions les plus critiques sont les lobes frontaux et les ganglions de la base. Syndrome dysexécutif : défaut de contextualisation (difficulté d'adaptation sociale, perte de l'empathie, trouble du jugement et du raisonnement), libération des comportements automatiques (comportements répétitifs et stéréotypés) et archaïques (trouble du contrôle urinaire, adhésion à l'environnement, précipitation sur la nourriture, désinhibition, etc.) et à un défaut d'élaboration et d'initiation de l'action volontaire (défaut de planification, apathie).
Outils cliniques	<p>Outils cliniques minimum pour diagnostiquer une démence :</p> <ol style="list-style-type: none"> Attention : <ul style="list-style-type: none"> Répéter une phrase longue. Exécuter une consigne complexe. Donner les mois de l'année ou les jours de la semaine à l'envers. Fonctions d'intégration perceptive (fonctions instrumentales) <ul style="list-style-type: none"> Compréhension d'ordres simples (« Fermez les yeux »). Désignation d'objets. Dessin sur copie d'une figure géométrique. Dessin sans copie d'une fleur ou d'une maison ou placer les repères horaires et les aiguilles sur une horloge dont vous avez dessiné les contours. Réalisation de gestes arbitraires sur imitation, symboliques (« salut militaire », « pied de nez ») et d'utilisation d'objets (« se laver les dents », « se coiffer »). Fonctions exécutives <p>La batterie rapide d'efficience frontale (BREF) :</p> <ul style="list-style-type: none"> Fluence verbale littérale (donner en une minute le plus de mots commençant par la lettre S ou M) ; Similitudes (« En quoi se ressemblent une orange et une banane ? » ...); Séquence gestuelle (poing, paume, tranche) ; Épreuves de contrôle comportemental (« Quand je tape une fois, vous tapez deux fois, et inversement », suivi d'un « go/no go » : « Quand je tape une fois, vous tapez une fois; quand je tape deux fois, vous ne tapez pas »). Mémoire épisodique <ul style="list-style-type: none"> Orientation temporelle et spatiale. Interrogatoire du patient sur emploi du temps des jours précédents. Épreuve des cinq mots : pour déterminer si l'atteinte mnésique affecte la consolidation ou non. <ul style="list-style-type: none"> Faire lire cinq mots (« Musée », « Limonade », « Passoire », « Sauterelle » et « Camion ») à voix haute puis les faire lire une seconde fois mais en commençant par demander la catégorie taxonomique du mot (« Quelle est la boisson ? » ...). Immédiatement après, le patient de restituer les cinq mots (rappel immédiat). Après 3 minutes (occupé à faire une autre tâche non verbale, on demande de nouveau les cinq mots. Si le patient ne peut rappeler les mots, on lui donne l'indice de catégorie taxonomique du mot.
MMSE	<p>Mini mental state examination :</p> <p>Outil d'évaluation de l'efficience intellectuelle globale pour dépistage des troubles intellectuels et le suivi :</p> <ol style="list-style-type: none"> Orientation temporelle et spatiale (date précise, lieu précis) : /10. Encodage en mémoire de trois mots (« cigare », « fleur », « porte »). Test d'attention (calcul mental : «100 – 7 », « le résultat – 7 » ...) : /5. Rappel des trois mots : /3.

	<p>5. Langage : /9. (Dénomination, compréhension d'un ordre simple et lecture, Compréhension d'un ordre complexe (« Prenez la feuille de papier, pliez-la en deux puis jetez-la par terre »), répétition orale, écriture.</p> <p>6. Praxies constructives (dessin d'une figure géométrique croisant deux pentagones) : /1. Le test est coté sur 30 ; plus le score est bas, plus la détérioration est importante.</p>
CAM B	<p>Confusion assessment method :</p> <ol style="list-style-type: none"> Début soudain et fluctuations des symptômes Présente-t-il un changement de l'état mental de base ? fluctue-t-il au cours de la journée ? Inattention Présente-t-il des difficultés à focaliser son attention ? Perd-il le fil du discours ? Est-il facilement distractif ? Désorganisation de la pensée Le discours du patient est-il incohérent et désorganisé ? La suite d'idées est-elle illogique/imprévisible ? Le patient passe-t-il du coq à l'âne ? Trouble de la vigilance. Comment évalueriez-vous l'état général de votre patient ? Alerte ? (Si oui, le critère 4 n'est pas retenu) Vigile ? Léthargique ? Stuporeux ? Comateux <p>Il faut trois critères. Les critères 1 et 2 doivent toujours être présents, en association avec les critères 3 et/ou 4.</p>

Coups de pouce du rédacteur :

Démence : Item complexe avec beaucoup de notions à retenir. Priorisez la maladie d'Alzheimer qui peut faire l'objet d'un dp allant des signes cliniques aux examens complémentaires (signes TDM), et à la prise en charge non médicamenteuse (PEC médicamenteuse rang C). Connaitre les diagnostics différentiels importants (démence à corps de Lewy, démence frontale) et leurs différences avec la MA.

Caractéristiques de l'altération des tests de mémoires très fréquents en QI/DP (aidé ou non par le rappel etc ...)

Confusion : important de retenir le bilan à réaliser, qui peut faire l'objet d'une question d'ouverture de DP. Toujours penser à l'iatrogénie, RAU et fécalome chez le sujet âgé.

FICHE E-LISA N°109

Item 109-131 – TROUBLES DE LA MARCHE ET DE L'ÉQUILIBRE

GÉNÉRALITÉS

Définitions A	<p>Troubles de la marche et équilibre : Plainte fréquente en neurologie pouvant exister même hors maladie, secondaire au vieillissement physiologique.</p> <p>Marche :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Production automatisée échappant au contrôle conscient, avec activité alternée des membres inférieurs succession de doubles et simples appuis. Activité rythmique et cyclique de fond + adaptation environnement. ▪ Déclenchée par commande descendante issue des régions locomotrices localisées dans le tronc cérébral. Rôle majeur des ganglions de la base (d'où troubles marche dans Parkinson). ▪ Afférences sensorielles multiples : proprioceptive, cutanée, vestibulaires, visuelle. Action modulatrice sur activité spinale pour s'adapter à l'environnement. ▪ Rôle majeur du cervelet : contrôle exécution commande motrice et adaptation contraintes extérieures.
--	--

Classification des troubles de la marche A	<ol style="list-style-type: none"> 1. Ataxie : cérébelleuse, vestibulaire ou proprioceptive 2. Troubles moteurs : <ul style="list-style-type: none"> - Déficit moteur : central ou périphérique - Mouvements anormaux : dystonie, chorée ou tremblements (essentiel, orthostatique) - Troubles hypokinétiques (marche à petits pas) : syndromes parkinsoniens, hydrocéphalie chronique, états lacunaires, marche précautionneuse et phobie de la marche. 3. Douleur 4. Troubles psychogènes
---	--

CLINIQUE A

Interrogatoire	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Date de début, installation, plainte (douleur, faiblesse, instabilité, raideur, petits pas ...). ▪ Sévérité du trouble : chutes, conséquences (fractures, hospitalisations), impact sur autonomie ... ▪ Capacité à monter (force) ou descendre (équilibre) un escalier, autonomie des les AVQ, utilisation d'aide (déambulateurs, fauteuil...) ▪ Capacités cognitives ▪ Médicaments pris : 1^{er} FDR de chute ++
-----------------------	--

Examen clinique	Équilibre	<p>2 manœuvres à réaliser :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Épreuve de Romberg : debout, talons joints, pieds écartés à 45°. Bras ballants ou tendus pour recherche déviation. Yeux ouverts puis fermés. <ul style="list-style-type: none"> - Si instabilité, diagnostic d'ataxie : 3 origines possibles (proprioceptive, cérébelleuse, vestibulaire). - Signe de Romberg : aggravation à la fermeture des yeux, signe origine sensorielle (proprioceptive ou vestibulaire). 2. Reflexes posturaux : test du maintien de l'équilibre après rétropulsion brusque. <ul style="list-style-type: none"> - Anormaux si atteinte des noyaux gris centraux/région frontale.
------------------------	------------------	---

	Posture	Recherche d'un trouble de la position du tronc/axe cervico céphalique : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Dans plan sagittal : flexion (campnocormie) ou extension du tronc, de la nuque (ante-colis, retro colis) ▪ Dans plan frontal : pisa syndrome (inclinaison latérale marquée du tronc) ▪ Origine dystonique ou déficitaire principalement
	Marche	Examen de la marche indispensable pieds nus, MI dénudés : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Initiation, marche stabilisée et demi-tour. ▪ Analyse longueur du pas, largeur et vitesse de marche (subjective ou épreuve objective) ▪ Analyse de la marche funambulesque ▪ Analyse de la marche les yeux fermés si ataxie : déséquilibre aggravé si proprioceptive ou vestibulaire ; inchangée dans cérébelleuse. ▪ Recherche d'un freezing au demi-tour ou passage d'obstacle : arrêt brutal de la marche, paroxystique ▪ Recherche d'une perte du ballant des bras. <p>Complété par des échelles d'analyse de la marche standardisés : get up and go test, test de marche de 6 minutes, functional ambulation classification (FAC), échelle d'équilibre de Berg.</p>
	Neurologique	Recherche d'un déficit moteur, syndrome pyramidal, parkinsonien ou cérébelleux, troubles de la sensibilité profonde, troubles cognitifs, syndrome vestibulaire, troubles vésicaux sphinctériens ...
	Général	Examen clinique complet nécessaire avec auscultation cardiaque et gros vaisseaux, mesure PA debout/couché pour recherche d'une hypotension orthostatique fréquente dans les pathologies cardiaques, neurologiques ou iatrogène (médicaments neuropsychiatriques +++), examen ostéoarticulaire, ophtalmologique...
Explorations		<p>Si symptomatologie aiguë brutale : IRM cérébrale pour écarter un AVC.</p> <p>Si symptomatologie non-aiguë : IRM cérébrale dans un premier temps pour éliminer hydrocéphalie chronique, processus évolutif, HSD ...</p> <p>Selon contexte : IRM de la moelle, EMG, examen audiovestibulaire, analyse quantifiée de la marche (longueur, durée des cycles, asymétrie du pas)</p> <p>+/- tests thérapeutiques : test de soustraction du LCR (hydrocéphalie à pression normale), test à la lévodopa (marche à petits pas, dystonie pour recherche d'une dopa sensibilité).</p>

PRINCIPAUX TROUBLES DE LA MARCHE

Douleur A		Trouble de la marche secondaire à mécanisme d'évitement de la douleur (boiterie : perturbation de la marche avec asymétrie du pas) ou d'une limitation (claudication intermittente). Par exemple, sciatiques tronquées et à bascule à la marche : évoque une claudication radiculaire intermittente dans le cadre d'un canal lombaire étroit .
Ataxie A	Cérébelleuse	<p>Deux types de syndrome cérébelleux :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Statique (lésion du vermis) ▪ Cinétique (lésion des hémisphères) <p>Caractéristiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ataxie multidirectionnelle à l'épreuve de Romberg, sans anomalie des réflexes posturaux, non majorée à l'occlusion des yeux. ▪ Marche ébrieuse, élargissement du polygone de sustentation, marche funambulesque précocement altérée.

		<p>Étiologies :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Principales causes : OH, SEP, AVC. ▪ Autres causes : ataxie cérébelleuse héréditaire autosomique récessive (ataxie de Friedrich, déficit en vitamine E) ou autosomique dominante après 30 ans (mutations SCA), tumeur, syndrome paranéoplasique, maladie de Creutzfeldt-Jakob.
	Vestibulaire	<p>Caractéristiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Survenue aiguë ▪ Syndrome vestibulaire périphérique : bruyant, vertige rotatoire, vomissements, signes végétatifs. ▪ Anomalies de la marche et de l'équilibre sont latéralisées du côté de la saccade lente du nystagmus, vers le côté malade. ▪ Syndrome vestibulaire central : déviation moins systématique, disharmonieux. <p>Étiologies :</p> <p>Virales, vasculaires, tumorales ...</p>
	Proprioceptive	<p>Secondaire à une atteinte des voies proprioceptives périphériques (fibres sensitives myélinisées de grand diamètre, ganglion spinal) ou centrales (cordons postérieurs de la moelle spinale et relais).</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Provoque un déficit de la sensibilité profonde (vibrations, sens de position et de mouvement) responsable d'une ataxie et parfois d'un tremblement. <p>Caractéristiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Épreuve de Romberg : perturbée, aggravée à la fermeture des yeux. ▪ Reflexes posturaux normaux, polygone de sustentation élargi. ▪ Marche talonnante, appui au sol mal contrôlé. <p>Étiologies :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Maladie de Biermer, syndromes paranéoplasiques, tabes (syphilis tertiaire), neuropathies inflammatoires (IgM monoclonale, polyradiculonévrites) ...
Troubles moteurs déficitaires	Centrale A	<p>Caractéristiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Déficit moteur associé à une spasticité : marches enraides en ciseaux. ▪ Si atteinte médullaire : claudication intermittente médullaire déficitaire, peu douloureuse, troubles sensitifs et sphinctériens +/- associée à une ataxie proprioceptive. ▪ Fréquent en post AVC : hémiplégie ou hémiplégie avec fauchage, membre homolatéral en adduction. <p>Étiologies :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Paraparésies spastiques : atteinte de la moelle spinale (SEP, myélite, compression tumorale ou mécanique, paraparésie spastique héréditaire...)
	Périphérique B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Neuropathies périphériques : prédomine sur extrémités se traduisant par steppage. ▪ Atteintes musculaires : déficit symétrique, à prédominance proximale, démarche dandinant +/- déficit axial avec attitude en roi de comédie, chutes par dérobements. Caractéristiques des démarches myopathiques avec possibles douleurs musculaires.

Troubles moteurs hyperkinétiques	Dystonie B	<p>Type de mouvement anormal donnant le plus de troubles de la marche</p> <p>Caractéristiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Variables selon les formes : pseudo-steppage, pied en varus équin douloureux, marche dite « en héron » avec élévation des genoux, marche pseudo spastique, « marche de dromadaire » par flexion-extension alternative du tronc. ▪ Test de dopa-sensibilité doit être réalisé. <p>Causes :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Dystonies généralisées héréditaires (mutation DYT1), dystonies dopa-sensibles, maladie de Parkinson, anoxies néonatales.
	Chorée B	<p>Chorée de Huntington : troubles de la marche et équilibre complexes (atteinte sévère des réflexes posturaux, syndrome akinétique, mouvements choréo dystoniques). Perte progressive de la marche, chutes fréquentes, anosognosie.</p> <p>Maladie de Parkinson : dyskinésies induites par la lévodopa induisent des déséquilibres à la marche, plus rarement des chutes.</p>
	Tremblements A	<p>Tremblement essentiel Peu symptomatique, discret trouble de l'équilibre proche de ceux des syndromes cérébelleux.</p> <p>Tremblement orthostatique Tremblement de fréquence élevée (14-18 Hz) touchant les MI non perçu par le patient (sensation d'instabilité, de dérobement en position immobile, la marche n'étant pas touchée). Révélé par EMG des membres inférieurs qui doit être réalisé en position debout immobile.</p>
Troubles moteurs hypokinétiques A	<p>= Marche à petits pas.</p> <p>Trouble de la marche le plus fréquent (2/3 des étiologies) caractérisé par une diminution de la longueur d'enjambée à l'origine d'une perte de vitesse.</p> <p>4 étiologies principales :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Syndromes parkinsoniens 2. Hydrocéphalie chronique de l'adulte 3. États lacunaires 4. Phobie de la chute 	
<p>Syndromes parkinsoniens</p>		<p>Maladie de Parkinson Modèle le plus représentatif en début d'évolution des troubles hypokinétiques.</p> <p>2 grandes périodes</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Début : ralentissement de la marche par réduction de la longueur d'enjambée, prédominant sur un hémicorps, dopa sensible. Possibilité de normaliser la marche avec effort de volonté. Peu de troubles posturaux. 2. Formes tardives : réduction de longueur d'enjambée, partiellement corrigable par volonté. Signes peu dopa sensibles (freezing : arrêt brutal involontaire, paroxystique, au démarrage, passage étroit ou demi-tour). Perte progressive des réflexes posturaux avec chute en arrière. <p>Autres syndromes parkinsoniens Représentés notamment par l'atrophie multisystématisée (forme parkinsonienne ou cérébelleuse) et la paralysie supranucléaire progressive.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Présence de troubles posturaux et locomoteurs plus précoces et sévères que dans la MP. ▪ Chutes en début d'évolution (« red flag » devant remettre en cause le diagnostic de MP)

	Hydrocéphalie chronique adulte	<p>Hydrocéphalie communicante sans HTIC secondaire à obstruction des espaces méningés des citernes de la base.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Touche sujets âgés ▪ Étiologies : idiopathique, traumatisme crânien, hémorragie méningée, méningite. <p>Évolution :</p> <p>Évolution lentement progressive. Triade clinique caractéristique de Hakim et Adams :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Troubles sphinctériens : surtout urinaires. ▪ Syndrome démentiel sous cortico frontal. ▪ Troubles de la marche et équilibre : atteinte des réflexes posturaux, marche lente à petits pas, avec conservation du ballant. Élargissement du polygone de sustentation et freezing dans 1/3 des cas. Possible aimantation à la marche (pieds collés au sol, glissent sur le sol). Dans les cas extrêmes, impossibilité d'avancer. <p>Diagnostique :</p> <p>IRM cérébrale : dilatation tétraventriculaire avec peu d'atrophie corticale, plages d'hyposignal T2 autour des ventricules, traduction de la résorption trans-épendymaire du LCR.</p> <p>Traitement :</p> <p>Dérivation ventriculopéritonéale d'efficacité inconstante sur troubles moteurs et cognitifs.</p> <p>Étape préalable : réalisation d'une PL soustractive de 40 ml qui doit améliorer de 30% au moins les paramètres objectifs de la marche dans les 24h.</p>
	États lacunaires	<p>Troubles complexes de la marche et équilibre souvent associés à des troubles cognitifs (frontaux, pyramidaux, pseudobulbaire)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Terrain : hypertension artérielle sévère instable. ▪ Associe souvent : ataxie, anomalies sévères des réflexes posturaux, marche hypokinétique accompagnée ou non d'un freezing, apraxie à la marche. ▪ Évolue par poussées, entrecoupées de rémissions partielles.
	Anxiété liée à la marche	<p>Marche précautionneuse</p> <p>Secondaire à une sensation justifiée ou non d'instabilité.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Marche ralentie, prudente, sans déficit moteur avec recherche d'appuis et de réassurance. ▪ Respect de l'autonomie, présence de situations anxiogènes évitées (foules, transports) ▪ Retrouvée chez patients âgés, majoritairement les femmes. <p>Phobie de la chute</p> <p>Étape suivante déclenchée par des chutes notamment si station au sol prolongée.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Peur panique de marcher, s'agrippe partout lors de la marche et réactions anxieuses si appuis lâchés. ▪ Chez sujet sain ou atteint d'une maladie responsable d'une instabilité. ▪ Nécessite une rééducation intensive, peu d'effet des psychotropes. <p>Au maximum syndrome post chute associant : un syndrome dépressif, un syndrome de régression psychomotrice (dépendance, clinophilie), composante psychologique (anxiété, astasie abasie), composante motrice (rétropulsion, marche talonnante, élargissement du polygone).</p>

		<p>Astasie abasie</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Instabilité à la station debout avec rétropulsion spontanée (astasie) et incapacité de marcher (abasie) en dehors de tout syndrome pyramidal ou parkinsonien. ▪ Étiologies : psychogène (dépressif, syndrome de glissement), secondaire (lésion frontale, hydrocéphalie chronique de l'adulte, état lacunaire), ou sans cause apparente (astasie-abasie pure).
Psychogène B		<p>Troubles de la marche et mouvements psychogènes fréquents (10% des étiologies).</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Manifestations caricaturales d'une trouble de la marche : marche robotique, bondissante. ▪ Installation brutale, rémission spontanée, évolution paroxystique. ▪ Incohérences entre examen clinique et examens complémentaires ▪ Disparition si distraction, augmentation si focalisation. ▪ Réponse au placebo

Coups de pouce du rédacteur :

Notions majeures à retenir : les étiologies de la marche à petits pas et leurs caractéristiques / les particularités de la symptomatologie parkinsonienne (mieux développée dans l'item correspondant) / les grandes caractéristiques des différentes étiologies de l'ataxie (romberg, reflexes posturaux ...)

COMPLICATIONS D'UNE CHUTE CHEZ LE SUJET ÂGÉ

« PSA PAF PEDIATRE »

- **Psychologique**
- **Syndrome post-chute**
- **Anxiété réactionnelle**
- **Plaie**
- **Anticoagulant : hématome**
- **Fractures**
- **Pneumopathie d'inhalation**
- **EP / TVP**
- **Déshydratation / insuffisance rénale**
- **Immobilisation**
- **Autonomie**
- **Traitements : absence de prise des traitements**
- **Rhabdomyolyse**
- **Escarres**

ÉLÉMENT DE L'ÉVALUATION DU RISQUE DE RÉCIDIVE DE CHUTE

« TITI S'OFFRE DES SOUS »

- **TInetti(test)**
- **TIme Up and go test**
- **Situation antérieure**
- **Ostéoporose**
- **Facteurs vulnérabilités**
- **Facteurs précipitants**
- **REPétition chute (nombres)**
- **Double tache (test)**
- **SOl séjour prolongé (durée)**
- **Uni podal Station**

FICHE E-LISA N°110

Item 110 – TROUBLES DU SOMMEIL DE L'ENFANT ET DE L'ADULTE

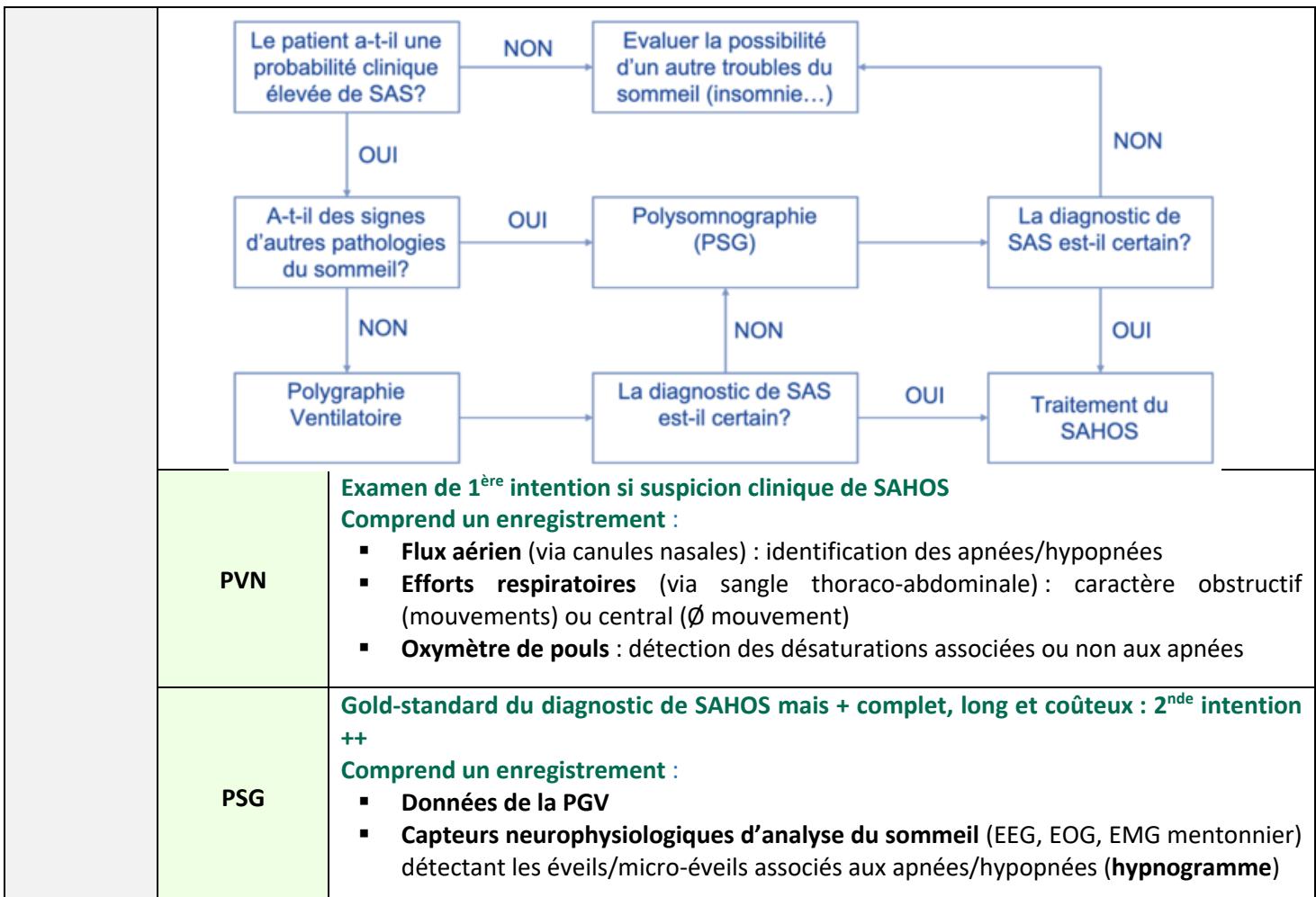
GÉNÉRALITÉS		
Définitions	<p>Apnée obstructive : arrêt du débit aérien naso-buccal ≥ 10 secondes avec persistance d'efforts ventilatoires</p> <p>Hypopnée : \downarrow ventilation $\geq 30\%$ pendant ≥ 10 secondes + $\downarrow \text{SpO}_2 \geq 3\%$ et/ou micro-éveil sur polysomnographie</p> <p>Index apnées/hypopnées (IAH) : nombre d'apnées et hypopnées rapporté au temps d'enregistrement (polygraphie ventilatoire) ou au temps de sommeil (polysomnographie)</p> <p>Syndrome d'Apnées Hypopnées Obstructives du Sommeil (SAHOS) : événements respiratoires obstructifs ne se manifestant qu'au cours du sommeil (<i>pathologie respiratoire du sommeil la plus fréquente +++</i>)</p> <p>Syndrome d'Apnées Hypopnées Centrales du Sommeil (SAHCS) : diminutions/abolitions répétées de la commande ventilatoire centrale</p> <p>Syndrome d'apnées du sommeil (SAS) : mécanisme des apnées/hypopnées non précisé</p>	
Physiopath du SAHOS	<p>Cycle respiratoire normal : diurne et nocturne</p> <ul style="list-style-type: none"> Contraction des muscles pharyngés (dilatateurs du pharynx) Rigidification pharyngée luttant contre la pression négative générée lors de la contraction des muscles inspiratoires <p>Passage « veille-sommeil » = perte du contrôle cortical de la respiration</p> <ul style="list-style-type: none"> Réduction de la ventilation Diminution de la tonicité/contractilité des muscles respiratoires (muscles respiratoires accessoires et dilatateurs du pharynx ++ dont le génioglosse) 	
	<p>Cycle respiratoire perturbé :</p> <ul style="list-style-type: none"> Diminution anatomique du volume des VAS de causes multiples : <ul style="list-style-type: none"> Épaississement des parois pharyngées par dépôts graisseux (obésité) Rétrognathie mandibulaire avec recul du muscle génioglosse Hypertrophie amygdalienne et vélaire (enfants +++) Insuffisance de contraction des muscles dilatateurs du pharynx pour lutter contre le collapsus au cours du sommeil (\uparrow résistances des VAS) : <ol style="list-style-type: none"> Ronflements par vibration des structures pharyngées lors du passage de l'air Obstruction pharyngée avec persistance/\uparrow des efforts respiratoires = apnées/hypopnées compliquées d'hypoxémie intermittente profonde et répétée + stimulation du système sympathique majorant le risque cardio-vasculaire Micro-éveils par levée d'obstruction (3-15 secondes) avec rigidification du pharynx + reprise ventilatoire : fragmentation du sommeil devenant superficiel et non réparateur (d'où les troubles de vigilance diurne) 	
Épidémio	Prévalence	SAHOS modéré/sévère : 14% chez l'homme / 6% chez la femme Traitement par PPC en France : > 1 million d'individus
	Facteurs de risque	Obésité : facteur de risque principal avec corrélation IAH/IMC (++ obésité androïde) Sexe : prédominance masculine (1/2 voir 1/3 selon l'âge) Âge Anomalies anatomiques des VAS : rétrognathie/micromandibulie, hypertrophie amygdalienne, macroglossie

	Comorbidité	<p>Comorbidités neuropsychologiques : asthénie, somnolence excessive, ralentissement intellectuel global avec altérations de la mémoire et des fonctions exécutives/procédurales</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Altération de la qualité de vie ▪ ↑ Risque d'AVP : hyper-somnolence (toute cause) = contre-indication à la conduite automobile (arrêté du 18/12/2015) avec interruption temporaire du travail chez les conducteurs professionnels et reprise après ≥ 1 mois de traitement bien conduit + évaluation d'efficacité thérapeutique (clinique si véhicule léger / EEG de maintien d'éveil si poids lourds) ▪ Troubles de l'humeur/irritabilité <p>Comorbidités cardiovasculaires et métaboliques : favorisation du développement de</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Facteurs de risque cardiovasculaires : HTA, diabète ▪ Pathologies cardiovasculaires : coronaropathie, AVC, insuffisance cardiaque, TDR
--	--------------------	---

DIAGNOSTIC DE SAHOS

Définition A	SAHOS défini par la présence des critères (A ou B) + C : <ul style="list-style-type: none"> A. Somnolence diurne excessive non expliquée par d'autres facteurs B. ≥ 2 critères suivants non expliqués par d'autres facteurs <ul style="list-style-type: none"> - Ronflement sévère et quotidien - Sensations d'étouffement/suffocation pendant le sommeil - Éveils répétés pendant le sommeil - Sommeil non réparateur - Fatigue diurne - Difficultés de concentration - Nycturie (≥ 1 miction par nuit) C. Critère polysomnographique ou polygraphique : IAH ≥ 5 	
	SÉVÉRITÉ DU SAHOS <ul style="list-style-type: none"> <u>Léger</u> : IAH = [5-14] <u>Modéré</u> : IAH = [15-29] <u>Sévère</u> : IAH = [≥ 30] 	
Clinique A	Contexte	Facteurs de risque et comorbidités (cf. ci-dessus : âge, IMC, sexe, FDR CV+++)
	Symptômes nocturnes	Ronflements Pauses respiratoires au cours du sommeil constatées par l'entourage Sensations d'étouffement/suffocation pendant le sommeil Agitation nocturne/insomnie Nycturie
	Symptômes diurnes	Somnolence diurne excessive : besoin non désiré et parfois incontrôlable de dormir en journée, avec score sur l'échelle de somnolence d'Epworth (ESE) ≥ 11/24 (score pathologique) <ul style="list-style-type: none"> ▪ Seulement 50% des patients avec SAS présentent une somnolence pathologique (ESE >10) ▪ Somnolence diurne excessive est un symptôme fréquent et non spécifique ▪ ESE est un outil de quantification de la somnolence (\neq outil de dépistage du SAS) Asthénie / Troubles cognitifs / Troubles de la libido / Céphalées matinales
	Diagnostics différentiels	Dette chronique de sommeil (trouble de l'hygiène du sommeil ++) Somnolence iatrogène (traitements psychotropes et antalgiques) Insomnie chronique Troubles psychiatriques (syndrome dépressif) Hypersomnies centrales (narcolepsie, hypersomnie idiopathique)
	Examen clinique	Calcul de l'IMC (obésité si $\geq 30 \text{ kg/m}^2$) Mesure du périmètre abdominal (obésité si $> 94 \text{ cm}$ chez l'homme, $> 80\text{cm}$ chez la femme) Examen ORL : recherche d'obstacle ou réduction de la taille des VAS
Diagnostic positif B	= Enregistrements nocturnes : définition de l'IAH + précision du caractère obstructif <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ambulatoire ou courte hospitalisation ▪ Deux examens disponibles : polygraphie ventilatoire nocturne (PVN) ou polysomnographie (PSG) ▪ Choix selon algorithme précis : 	

Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®



TRAITEMENT DU SAHOS

Mesures générales B	<p>Prise en charge du surpoids/obésité :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Conseils alimentaires + promotion de l'activité physique systématiques ▪ <u>Si obésité importante</u> : SAHOS constitue un argument supplémentaire à une PEC bariatrique <p>Éviction des médicaments/substances aggravant le SAHOS :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ <u>Médicaments</u> : psychotropes (benzodiazépines), antalgiques (morphine et dérivés) ▪ Prise d'alcool le soir <p>Dépistage + PEC des facteurs de risque CV : HTA, diabète, dyslipidémie</p>	
Traitement spécifique B	<p>Pression Positive Continue (PPC)</p>	<p>Principe : levée d'obstacle des VAS quel qu'en soit le siège par administration d'air sous pression appliquée par un masque (nasal, narinaire ou bucco-nasal)</p> <p>Indications :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Symptomatique + IAH $\geq 30/h$ ▪ Symptomatique + IAH [15-30] avec somnolence sévère ou comorbidité CV/respi grave <p>Effets secondaires : inconfort cutané (masque), sécheresse buccale, inconfort digestif</p> <p>Modalités :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Mise en place, surveillance de l'observance/tolérance/efficacité par un prestataire de santé à domicile via outils de télémédecine (suivi IAH résiduel, rapports au MT) ▪ Acceptation variable de la PPC, encouragée par l'éducation thérapeutique ++ ▪ Demande d'entente préalable auprès de la Sécurité Sociale par médecin spécialiste des pathologies du sommeil (renouvellement annuel par MT) <p>Résultats : traitement le + efficace du SAHOS ++ sur symptômes neuropsychologiques (non confirmé sur pronostic cardiovasculaire)</p> 

Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®

	<p>Orthèse d'avancée mandibulaire (OAM)</p> <p>Principe : appareil orthodontique constitué de deux gouttières, permettant le dégagement du carrefour pharyngé par maintien d'une propulsion forcée de la mandibule pendant le sommeil (par appui sur les structures maxillaires)</p> <p>Indications :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Symptomatique + IAH [15-30] + Ø somnolence et Ø comorbidité grave ▪ Refus / intolérance de la PPC <p>Effets secondaires : douleurs temporo-maxillaire, déplacements dentaires</p> <p>Modalités :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Mise en place par dentiste/stomatologue spécialisé ▪ Suivi ++ efficacité et de l'absence d'effets secondaires <p>Résultats : moins efficace que la PPC sur la diminution de l'IAH mais efficacité clinique considérée équivalente (SAHOS modéré/sévère)</p> 
Chirurgie	<p>Chirurgie vélo-amygdaleen : si hypertrophie amygdalienne majeure (pédiatrie ++)</p> <p>Chirurgie d'avancée maxillo-mandibulaire (indications précises) : rétro-micrognathie avec répercussion esthétique/masticatoire + absence d'obésité + échec PPC/OAM</p>
Traitements positionnels	<p>Indication : SAHOS positionnel (décubitus dorsal ++)</p> <p>Principe : traitement mécanique par obstacle dorsal (sphère apposée dans le dos du patient ou système vibrant détectant le décubitus dorsal)</p>
Médicaments	<p>Aucune AMM actuellement.</p> <p>Solriamfetol :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Traitement de stimulation de la vigilance ▪ <u>Indication :</u> somnolence persistante sur SAS non suffisamment traité par PPC ▪ <u>Prescription hospitalière exclusive</u> (neurologues et médecins du sommeil)



Coups de pouce du rédacteur :

Item plutôt simple et en général bien maîtrisé par les étudiants. Il ne faut pas oublier de compléter cette partie pneumologique par les versants traités dans les référentiels de **psychiatrie** et **neurologie**. Pour faire la différence, maîtrisez les **critères de définition du SAHOS**, les **modalités d'enregistrement du sommeil (PVN/PSG)** et les **indications de PPC** ☺

FICHE E-LISA N°118

Item 118 – ÉVALUATION CLINIQUE ET FONCTIONNELLE D'UN HANDICAP COGNITIF

GÉNÉRALITÉS	
Définitions A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Santé = « état de complet bien-être physique, mental et social » ▪ Fonctionnement = ensemble de dimensions d'organe/anatomie, d'activité et de participation ▪ Dysfonctionnement = ensemble des conséquences de l'altération de l'état de santé sur les AVQ ▪ Handicap = limitation d'activité + restriction de participation sociale <p>Développement progressif au XX^e siècle du modèle bio-psychosocial du handicap (OMS) : CIF, modèle participatif.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Déficience = constat objectif, médical, de dysfonction d'un tissu, organe ou appareil ▪ Limitation d'activité = difficulté dans l'exécution d'une tâche de la vie quotidienne ▪ Restriction de participation = restriction dans une activité sociale ou dans une situation de vie réelle
Cadre législatif B	<p>Loi du 11/02/2005 « pour l'égalité des droits et des chances, la participation et citoyenneté des personnes handicapées » :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Introduction du droit à la compensation pour les personnes handicapées ▪ Élaboration de plan de compensation avec Prestation de Compensation du Handicap (PCH) ▪ Caisse nationale de la solidarité pour l'autonomie (CNSA) et Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) → évaluation et mise en œuvre de la PCH
Partenariat avec les usagers A	<p>Définitions :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Usager de la santé = personne qui utilise ou est susceptible d'utiliser le système de santé ▪ Personne de confiance = personne désignée par l'usager pour l'accompagner et exprimer sa volonté en cas d'impossibilité de le faire lui-même (avec accord de la personne désignée) ▪ Patient-expert = patient atteint d'une maladie chronique et ayant développé des connaissances solides sur sa maladie, ainsi qu'une expertise dans le vécu quotidien de sa pathologie <p>Promouvoir l'implication du patient et de sa personne de confiance dans la PEC : engagement du sujet = toute forme d'action, individuelle ou collective, au bénéfice de sa santé, son bien-être ou sa qualité de vie/celle de ses pairs. La HAS recommande d'encourager au maximum l'engagement des personnes concernées : patient, proches, usagers... Associations d'usagers du système de santé agréées et associations de patients peuvent contribuer à cet accompagnement.</p> <p>Intervention de patient-expert, ETP font partie aussi du partenariat avec les usagers.</p>
MODALITÉS D'ÉVALUATION D'UNE DÉFICIENCE	
Interrogatoire A +++	<p>Lors de l'évaluation, un temps important est dévolu à l'interrogatoire du patient et de son entourage. L'évaluation sera adaptée :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ À la situation médicale ▪ À la plainte ▪ Au contexte social et culturel. <p>La première étape est la reconstitution de l'histoire clinique, afin de préciser :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ La nature des premiers symptômes (ex : date d'apparition d'un trouble du langage...) ▪ Leurs modalités d'installation et d'évolution ▪ L'existence de signes d'accompagnement somatiques, neurologiques et extra-neurologiques ▪ L'existence de modifications comportementales ; ▪ Le traitement suivi ainsi que les modifications thérapeutiques récentes ; ▪ Les ATCD personnels et familiaux ▪ Les limitations fonctionnelles, sociales et professionnelles.

Trouble de l'attention A	Définition	L'attention va permettre la sélection et le maintien d'une information dans le champ de la conscience.
	Évaluation	L'attention s'évalue par des épreuves simples, qui imposent au patient de produire et maintenir un effort cognitif, telles que l'énumération des mois de l'année, l'épellation orale de mots.
Trouble mnésique A	Mémoire à court terme et de travail	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La mémoire à court terme est une mémoire de stockage bref des informations et de capacité limitée (ex : retenir un numéro de téléphone) ▪ La mémoire de travail correspond à la capacité à manipuler les informations maintenues en mémoire à court terme.
	Mémoire à long terme	<p>La mémoire à long terme est une mémoire dont la capacité est en théorie illimitée, qui se divise en deux composantes :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ La mémoire non déclarative, dont la mémoire procédurale, qui engage des processus inconscients (implicites) ; c'est la mémoire du « savoir-faire » ▪ La mémoire déclarative, qui engage des processus d'accès conscient (explicites) à l'information et qui comprend : <ul style="list-style-type: none"> - La mémoire épisodique se référant à des expériences s'intégrant dans un contexte spatial, temporel et affectif particulier - La mémoire sémantique se référant à des faits, des savoirs.
	Amnésie	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Rétrograde → informations acquises avant l'évènement causal ▪ Antérograde → restitution d'informations acquises depuis cet évènement.
<p>Évaluation des troubles mnésiques :</p> <p>L'interrogatoire évalue les plaintes et le retentissement des troubles, ainsi que différents domaines de la mémoire rétrograde, par l'évocation d'informations personnelles datées et localisées (mémoire épisodique) et de connaissances (mémoire sémantique) :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Mémoire autobiographique : mémoire des événements personnels. ▪ Mémoire sémantique : connaissances générales selon le contexte culturel du sujet, connaissances acquises en fonction du métier, des intérêts... ▪ Mémoire de l'actualité récente 		
<p>Anatomie :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cortex préfrontal Le cortex préfrontal correspond à la mémoire de travail ainsi que les stratégies d'apprentissage et de récupération de la mémoire déclarative ▪ Circuit de Papez Le circuit de Papez est le principal réseau neural cortico-diencéphalique et qui correspond à la mémoire déclarative. Les lésions bilatérales du circuit de Papez entraînent une amnésie antérograde par déficit de stockage et associée à une amnésie rétrograde variable. Cette amnésie est pure dans les lésions temporales internes et s'accompagne parfois de fabulations et de fausses reconnaissances (syndrome de Korsakoff) dans les localisations diencéphaliques. Une lésion unilatérale de ce circuit cause un déficit mnésique prédominant en modalité verbale ou visuelle, selon sa localisation. 		
Étiologies selon la topographie		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Temporales internes (bi-hippocampiques) : Infectieuses, vasculaires, post-anoxiques, dysimmunitaire, dégénératives ▪ Fornix : tumeurs du troisième ventricule. ▪ Corps mamillaires et thalamus : Lésions cellulaires par carence en vitamine B1 (Korsakoff), vasculaires (uni- ou bi-thalamiques). ▪ Cingulaires : tumeurs frontales internes, lésions vasculaires ▪ Préfrontales dorsolatérales : Tumeurs frontales externes, vasculaires, dégénératives.

	Étiologies selon l'évolution	Amnésie aiguë	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Ictus amnésique : <ul style="list-style-type: none"> - Survient entre 50 et 70ans. - Il se caractérise par une amnésie antérograde qui laisse une amnésie lacunaire de l'épisode et une amnésie rétrograde limitée. - Signes associés : perplexité anxiuse, questions répétitives, désorientation uniquement temporelle. L'examen somatique est normal, le bilan étiologique négatif, la cause inconnue. ▪ Autres causes d'amnésies aigues : <ul style="list-style-type: none"> - TC avec PC - Crise d'épilepsie - Prise de psychotrope - Intoxication aigue - Encéphalite - AVC
		Amnésie chronique	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pathologies neurodégénératives : <ul style="list-style-type: none"> - Les déficits mnésiques sont habituels dans ce cadre, notamment par l'atteinte des structures temporales internes ou préfrontales. ▪ Iatrogénie : <ul style="list-style-type: none"> - Les traitements qui fragilisent les capacités attentionnelles de façon directe (benzodiazépines) ou indirecte (hyponatrémie) sont susceptibles d'altérer l'efficience mnésique. ▪ Troubles du sommeil ▪ Psychogènes
Trouble du Langage A	Définition	<p>Les aphasies sont des troubles acquis du langage secondaires à des lésions cérébrales :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Paraphasie : productions anormales du langage oral. Voici différents types : <ul style="list-style-type: none"> - Phonémique quand le phonème attendu est substitué, omis, déplacé ou répété. - Sémantique quand existe un lien de sens - Verbale si absence de proximité phonémique ou sémantique identifiable. ▪ Paragraphie : production anormale du langage écrit. ▪ Agrammatisme : trouble de la syntaxe ▪ Dysyntaxie : usage incorrect des mots grammaticaux ▪ Trouble de la conduite du discours : difficulté d'organisation de la pensée ▪ Dysarthrie : troubles de la parole par atteinte des organes buco-phonatoires ▪ Prosodie : trouble de l'intonation 	
	Évaluation	<ul style="list-style-type: none"> ▪ L'entretien évalue le débit de l'expression spontanée <ul style="list-style-type: none"> - Non fluent = diminué - Fluent = normal, augmenté, voire logorréique. ▪ La compréhension des mots est explorée par la désignation d'une image parmi plusieurs appartenant ou non à une même catégorie. ▪ La compréhension de phrases élémentaires peut s'évaluer par l'exécution d'ordres et de phrases complexes par la désignation d'une image d'action parmi plusieurs ▪ Trouble de la boucle audio-phonatoire : répétition de phrase de longueur croissante. ▪ Langage écrit : faire lire, écrire et épeler des mots 	

	Syndrome	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Aphasie de Broca : non fluente, paraphasie phonétique et phonémique, agrammatisme, compréhension normal, atteinte de l'air de Broca. ▪ Aphasie de Wernick : fluente, paraphasie phonémique, sémantique, néologisme, jargon, compréhension anormale, atteinte de l'air de Wernick. ▪ Aphasie de conduction : fluent, paraphasie phonémique, compréhension normale, atteinte du faisceau arqué et du gyrus supra marginalis ▪ Aphasie globale : très sévère avec mutisme possible, atteinte corticale et noyaux gris possibles. ▪ Alexie sans agraphie ▪ Syndrome de Gerstmann : l'association d'une agraphie, d'une acalculie, d'une indistinction entre la droite et la gauche et d'une agnosie digitale.
	Étiologies	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Vasculaires ▪ Tumorales ▪ Traumatiques ▪ Infectieuses ou dégénératives
Trouble de la praxie A	Définition	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Le geste est un acte moteur finalisé (c'est-à-dire avec un but). ▪ Les apraxies gestuelles sont les perturbations des gestes non expliquées par une atteinte motrice, sensitive ou intellectuelle.
	Évaluation	<p>L'interrogatoire peut être évocateur : lenteur, erreurs dans l'utilisation d'ustensiles nouveaux ou requérant des séquences complexes ; difficultés pour se vêtir, se chaussier... Dans les pathologies chroniques, les troubles praxiques entraînent une diminution voire un abandon des activités.</p> <p>Examen clinique :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Imitation de gestes sans signification uni- ou bimanuels, ▪ Réalisation de séquences motrices digitales ou palmaires ▪ Réalisation de pantomimes uni-manuelles, ou bimanuelles, de gestes symboliques ▪ Utilisation réelle d'objets
	Étiologies	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Vasculaires ▪ Tumorales ▪ Traumatiques ▪ Infectieuses ou dégénératives
	Apraxie constructive	<ul style="list-style-type: none"> ▪ L'apraxie constructive ne relève pas à proprement parler d'un trouble du geste mais d'un trouble de la relation du geste à l'espace. ▪ Elle est évaluée par la copie d'une figure géométrique et témoigne d'une lésion préfrontale ou pariétale.
Fonctions visuospatiales et visuomotrices A	Héminégligence	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Définition : incapacité de rendre compte de, de répondre à ou de s'orienter vers les stimuli controlatéraux à une lésion, non expliquée par un déficit sensoriel ou moteur. ▪ Sd d'Anton Babinski : association d'une héminégligence gauche, d'une hémiásomatognosie et d'une anosognosie de l'hémiplégie. ▪ Anamnèse : recherche les défauts d'exploration du côté gauche du corps et de l'espace extracorporel gauche ▪ Examen clinique : <ul style="list-style-type: none"> - Recherche d'une extinction visuelle ou sensitive - Recherche d'une héminégligence visuelle par diverses épreuves : dessin spontané et sur copie, bissection de lignes, repérage de symboles repartis sur une feuille...

	Syndrome de Balint	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Définition : manifestation la plus complète et sévère des troubles visuospatiaux et visuomoteurs. Les patients qui en sont affectés deviennent « aveugles pour l'espace ». ▪ Il est caractérisé par l'association : <ul style="list-style-type: none"> - Ataxie optique, - Apraxie oculaire, ou « paralysie psychique du regard - Simultagnosie
	Perte de l'orientation topographique	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Définition : incapacité à reconnaître l'environnement et à s'y orienter. Plusieurs stratégies cognitives sont utilisées pour naviguer dans l'environnement. ▪ L'orientation spatiale repose sur un réseau anatomique complexe latéralisé à droite, qui inclut les régions pariétales, temporo-basales et hippocampiques.
Trouble gnosique A		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Définition : L'agnosie est un trouble de la reconnaissance dans une modalité sensorielle, en l'absence de trouble perceptif élémentaire, d'aphasie et non expliquée par un déficit intellectuel. La <i>prosopagnosie</i> est l'incapacité à identifier visuellement le visage de personnages connus ou familiers. L'<i>agnosie topographique</i> est un trouble de la reconnaissance des lieux. ▪ Examen clinique : Il consiste à s'assurer de l'absence de trouble perceptif élémentaire, puis à dénommer et identifier des stimuli présentés dans différentes modalités.
Fonctions exécutives, cognitives et comportementales A	Définition	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Le terme de « fonctions exécutives » recouvre l'ensemble des processus de contrôle qui permettent l'adéquation à son environnement et l'adaptation à des situations nouvelles ▪ Les fonctions exécutives dépendent du cortex préfrontal.
	Anamnèse	<p>Les lésions préfrontales ont de nombreuses conséquences sur l'adaptation familiale, sociale et professionnelle du sujet. On recherche :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Désinhibition, perte des convenances/règles sociales ▪ Absence d'initiative, adynamie, aspontanéité de la mimique ▪ TCA ▪ Émoussement des affects, voire indifférence affective ▪ Comportement sexuel : indifférence ou désinhibition ; ▪ Comportement d'urination : mictions effectuées dans un lieu inadapté ▪ Réduction de l'hygiène corporelle ▪ Stéréotypies idéiques et comportementales ▪ Perte de l'autocritique, de l'évaluation des conséquences de ses actes ▪ Troubles du jugement
	Examen clinique	<p>Les difficultés aux épreuves suivantes sont évocatrices si le déficit n'est pas explicable par une perturbation cognitive plus élémentaire et si la consigne est bien comprise et maintenue en mémoire. :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Langage Le langage spontané peut être réduit ou logorréique. Les épreuves de fluence verbale qui évaluent les stratégies de recherche active d'information, peuvent être altérées. ▪ Mémoire Les épreuves de mémoire à long terme sont déficitaires. Les performances mnésiques s'améliorent par la présentation d'indices et/ou la reconnaissance. ▪ Conceptualisation ▪ Épreuve des similitudes ▪ Stratégies ▪ Jugement ▪ Résolution de problèmes ▪ Consignes conflictuelles

		<p>Demander au patient de taper deux fois quand on tape une fois et une fois quand on tape deux fois</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Go/No go Demander au patient de taper une fois quand on tape une fois et de ne pas taper quand on tape deux fois. ▪ Flexibilité mentale Évalue la capacité d'un sujet à passer d'une tâche cognitive à une autre. ▪ Dépendance à l'environnement
	Étiologies	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Tumeurs ▪ AVCi ou AVCh ▪ Lacunes des noyaux gris centraux ▪ SEP ▪ Traumatisme crânien ▪ Pathologies neuro-dégénératives...).
Troubles cognitifs d'origine psychogène A	Anamnèse : Sont évocateurs : le contexte, les antécédents, la sémiologie psychiatrique associée, la variabilité des performances, la discordance entre les performances et la difficulté des tests. Étiologies :	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Dépression ▪ Anxiété ▪ Troubles psychiques ▪ Pathologies neurologiques : maladie d'Alzheimer, Huntington...
Déficience motrice A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Déficiences articulaires : limitation articulaire (goniomètre) ▪ Déficiences motrices : mesure de force (testing musculaire), évaluation du tonus (échelle d'Ashworth), de la coordination motrice, de la dextérité (Box and Block test), cotation MRC... ▪ Déficiences sensorielles : évaluation de la douleur par EN, EVA, DN4, échelles comportementales... <p><u>Échelles spécifiques</u> selon la pathologie : score ASIA (American Spinal Injury Association) dans le cadre des lésions médullaires, indice algo fonctionnel modifié de Lequesne pour l'arthrose</p> <p>Évaluation des limitations d'activités et des restrictions de participation :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Interrogatoire et examen clinique ▪ Échelles génériques ou spécifiques ▪ Analyse instrumentale <p><i>Exemples d'échelles</i> : Rankin, Barthel, Mesure d'indépendance fonctionnelle, ADL/IADL, AGGIR...</p>	
Déficience auditive (cf item ORL) A	Procéder par étapes :	<ol style="list-style-type: none"> 1. Diagnostiquer le type de surdité : transmission, perception ou mixte 2. Classer la surdité selon sa gravité en perte moyenne de dB 3. Proposer une PEC spécialisée adaptée 4. Penser à la prévention de l'aggravation des troubles
Activités instrumentales A	3 modalités d'évaluation :	<ol style="list-style-type: none"> 1. Interrogatoire du patient et de ses proches. 2. Auto et hétéro-questionnaire : IADL +++ (<i>cf gériatrie</i>) 3. Écologique = en centre de rééducation ou au domicile du patient
Évaluation de la limitation d'activité et participation B		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Limitation d'activité : interrogatoire et l'examen clinique, échelles génériques et/ou spécifiques (Rankin, Barthel, MIF, IADL, AGGIR) à l'aide de l'analyse instrumentale ▪ Restriction de participation = retentissement social de la maladie → interrogatoire +++ ▪ Qualité de vie : questionnaires et échelles génériques ou spécifiques (WHO-QOL, SF-36)

PRISE EN CHARGE

PRISE EN CHARGE	
Transformation du logement B	<p>Pour toute personne déficiente, nécessité d'accessibilité du logement en intérieur et en extérieur pour limiter les limitations → financement possible par la commission des droits et de l'autonomie personnes handicapées (CDAPH).</p> <p>Au niveau de la communauté, <u>loi du 11/02/2005</u> instaurant des mesures pour l'accessibilité en ville.</p>
Conduite auto B	<p>Arrêté du 31/08/2018 listant les affections et incapacités incompatibles avec l'obtention ou le maintien du permis de conduire ; ou pouvant donner lieu à la délivrance d'un permis de durée de validité limitée :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Passage devant la commission départementale du permis de conduire ou auprès d'un médecin agréé ▪ Aménagement du véhicule si nécessaire ▪ Aides financières possibles par la MDPH, l'AGEFIPH ou le fonds d'insertion des personnes handicapées (fonction publique) en cas d'objectif professionnel associé à la conduite
Structures d'hébergement B	<p>À envisager si maintien à domicile impossible :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Adultes < 60 ans : Maison d'Accueil Spécialisée (MAS), Foyer d'Accueil Médicalisé (FAM), Établissement ou Service d'Aide par le Travail (ESAT), foyers occupationnels ; selon avis de la CDAPH ▪ Adultes > 60 ans : foyer-logement, EHPAD <p>Pour aider au RAD :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ MDPH : accueil, info, accompagnement et conseil pour les adultes < 60 ans ▪ CDAPH : <ul style="list-style-type: none"> - Appartient à la MDPH - Décision d'attribution des droits à partir du plan personnalisé de compensation du handicap (PPC) ▪ Aides attribuées par la MDPH : <ul style="list-style-type: none"> - Allocation Adulste Handicapée (AAH) - Prestation de compensation du handicap (PCH) : financement d'aides humaines et/ou techniques - Carte mobilité inclusion (CMI) ▪ Aides humaines : <ul style="list-style-type: none"> - Infirmier / aide-soignant (soins infirmiers/nursing) - Tierce personne (auxiliaire de vie ou aidant membre de la famille) - Aides ménagères, portage de repas - HAD dans les situations médicales lourdes <p>Aidant = personne qui vient en aide à titre non professionnel, pour partie ou totalement, à une personne dépendante de son entourage pour les AVQ, avec une aide temporaire ou permanente. 🔔 Bien penser à surveiller l'état de santé physique et mentale de l'aidant principal, mis à rude épreuve lors de handicap très invalidant d'un proche.</p>
Retour au travail B	<p>Organismes concernés par le maintien/insertion dans l'emploi de la personne handicapée :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ MDPH avec : <ul style="list-style-type: none"> - CDPAH : orientation de la personne handicapée pour assurer l'insertion professionnelle, statut RQTH (Reconnaissance de la Qualité Travailleur Handicapé), allocation adulte handicapé (AAH) en fonction du taux d'incapacité et de la réduction de la capacité de travail - RQTH, permettant : aide au maintien dans l'emploi en cas d'impossibilité d'aménager le poste de travail ou de recherche d'emploi, aménagement de concours ou de recrutement contractuel spécifique pour l'accès à un emploi dans la fonction publique, aide à la formation. Possibilité pour le bénéficiaire de la RQTH de <u>ne pas informer son employeur</u>

- | | |
|--|---|
| | <ul style="list-style-type: none">▪ Association de Gestion du Fonds pour l'Insertion Professionnelle des Personnes Handicapées (AGEFIPH) :<ul style="list-style-type: none">- Reçoit les contributions des entreprises > 20 salariés ne réservant pas 6% de leurs effectifs à des travailleurs handicapés (contribution proportionnelle)- Finance l'insertion professionnelle dans les entreprises privées, ++ en participant financièrement aux aménagements de postes nécessaires- Anime un réseau de partenaires pour favoriser l'insertion et le maintien dans l'emploi des personnes handicapées▪ Service de santé au travail et médecin du travail :<ul style="list-style-type: none">- Prescription d'un aménagement du poste de travail si nécessaire- Info et conseil du travailleur sur les relais et acteurs susceptibles de l'accompagner dans son parcours professionnel en cas de licenciement pour inaptitude (demande RQTH...) |
|--|---|

FICHE E-LISA N°132

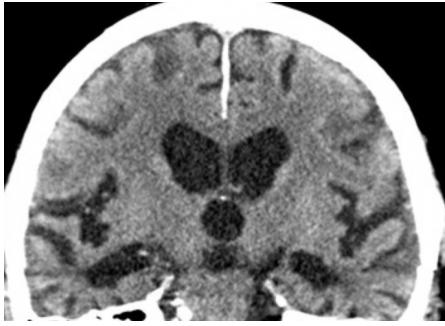
Item 132 – TROUBLES COGNITIFS DU SUJET ÂGÉ

GÉNÉRALITÉS

Définitions A	<p>Distinction troubles neurocognitifs (TNC) mineurs et majeurs selon le retentissement sur l'indépendance :</p> <p>TNC mineurs = déclin modéré à partir d'un niveau antérieur de performance dans un/plrs domaine(s) de la cognition (attention complexe, fonctions exécutives, apprentissage et mémoire, langage, cognition perceptivo-motrice ou sociale) :</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Déficits cognitifs n'interférant pas avec l'autonomie dans la vie quotidienne : IADL préservées mais nécessitant un plus grand effort, des stratégies compensatrices ou un ajustement▪ Déficits ne survenant pas uniquement dans le contexte d'un délirium (sd confusionnel)▪ Déficits pas mieux expliqués par une autre affection mentale (ex : épisode dépressif majeur) <p>TNC majeur = déclin significatif à partir d'un niveau antérieur de performance dans un/plusieurs domaine(s) de la cognition :</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Retentissement sur l'autonomie dans les AVQ = besoin d'assistance <i>a minima</i> dans les activités instrumentales complexes (factures, gestion des TTT)▪ Déficits ne survenant pas uniquement dans le contexte d'un délirium▪ Déficits pas mieux expliqués par une autre affection mentale (ex : épisode dépressif majeur) <p>Démence = TNC majeur = syndrome défini par la présence simultanée de 2 critères :</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Altération durable et acquise d'une/plusieurs fonction(s) cognitive(s) (intellectuelles : mémoire, attention, langage, gnosies, praxies, raisonnement, jugement...) et/ou comportementales (personnalité, affects, régulation des conduites sociales...)▪ Troubles suffisamment sévères pour entraîner, indépendamment des autres atteintes (ex : motricité) une altération de l'autonomie dans la vie quotidienne <p>Ce qui <u>n'est pas une démence</u> :</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Affections de début brusque en phase aiguë : AVC, encéphalopathie de Gayet-Wernicke (carentielle), méningoencéphalite herpétique...▪ État confusionnel : début brusque, atteinte globale des fonctions cognitives, troubles de la vigilance, de physiopathologie différente▪ Troubles cognitivo-comportementaux innés (retard mental, troubles du développement)
Épidémiologie B	<p>Causes des démences dominées par les maladies neurodégénératives (70-90 %) et +++ par la maladie d'Alzheimer (> 70 % des démences neurodégénératives).</p> <p>Démences dégénératives = démences dont la cause n'est pas directement liée à un mécanisme carentiel, métabolique, vasculaire, inflammatoire, tumoral, infectieux, toxique ou traumatique.</p>
Physiopath B	<p>Neurodégénérence = processus conduisant à la perte lente mais inexorable des cellules nerveuses, qui est physio mais aggravée par certaines pathologies : vieillissement normal → TNC n'entravant pas l'autonomie et touchant les fonctions exécutives, surtout un léger trouble de flexibilité de la pensée, une réduction de la vitesse de traitement des infos et une diminution des capacités d'attention divisée.</p> <p>Cependant, modestie de ces troubles et nature les opposant aux TNC pathologiques associés aux maladies neurologiques.</p>

MALADIE D'ALZHEIMER

MALADIE D'ALZHEIMER	
Contexte B	<p>Maladie d'Alzheimer = enjeu majeur de SP :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Affecte environ 1 million de personnes en France = 1^{ère} cause de démence ▪ Prévalence liée à l'âge, en augmentation régulière : 2-4% de la pop > 65 ans et 15% à 80 ans ▪ Morbidité majeure (perte d'autonomie pour le patient, souffrance pour les aidants) ▪ Coût socio-économique massif (soins chroniques très coûteux au domicile ou en institution)
Physiopath B	<p>Cause de la maladie d'Alzheimer non identifiée mais cascade biologique conduisant à la mort progressive des neurones de mieux en mieux connue :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ FR identifiés : génétiques (ex : allèle ε4 HMZ pour l'APO E), environnementaux ou liés au mode de vie (ex : FR cérébro-vasculaires, faible niveau d'éducation) ▪ 3 grandes anomalies biologiques caractérisant l'affection : <ol style="list-style-type: none"> 1. Accumulation anormale de protéines β-amyloïdes (Aβ-42) en amas extracellulaires (« plaques amyloïdes ou séniles »), surtout présentes dans les cortex cérébraux associatifs (préfrontaux, pariétaux et temporaux) et <i>épargnant relativement le cortex visuel primaire</i> (lobes occipitaux) et le cortex moteur (frontale ascendante) 2. Accumulation anormale dans les prolongements neuronaux de protéine TAU anormalement phosphorylée formant les dégénérescences neurofibrillaires (DNF), trouvées en grande quantité dans les régions temporales internes (hippocampes ++) 3. Perte des neurones dont les prolongements ont été le siège des DNF : perte cellulaire massive → atrophie des régions affectées à terme
Diagnostic positif A	<p>Démarche reposant sur la présence d'arguments négatifs, mais aussi et surtout sur le recueil d'arguments positifs. Cependant, <u>diagnostic du vivant = diagnostic de probabilité</u> (certitude = anapath cérébrale).</p> <p>5 types d'arguments à rechercher pour étayer le diagnostic :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Arguments positifs cliniques : profil des troubles cognitifs 2. Arguments de neuro-imagerie : négatifs (pas d'autres lésions) et positifs (atrophie hippocampique) 3. Arguments bio négatifs = élimination des démences curables 4. Arguments positifs d'imagerie métabolique : hypométabolisme et/ou hypoperfusion des cortex associatifs 5. Arguments positifs par dosage des biomarqueurs de la pathologie dans le LCR (profil caractéristique des taux intra-thécaux des protéines TAU phosphorylée et β-amyloïde 42) <p>Dans l'immense majorité des cas, <u>examen clinique</u> (dont bilan précis des fonctions cognitives) + <u>IRMc + bio suffisent</u> à obtenir un diagnostic de haute probabilité → <u>imagerie métabolique et dosage des biomarqueurs du LCS</u> ne sont donc pas systématiques.</p> <p><i>NB : diagnostic génétique moléculaire = diagnostic de certitude dans les très rares formes génétiques de la maladie (< 1 %), par mutation monogénique, de transmission AD. Clinique : début jeune (< 60 ans, voire bien plus tôt) et présence d'autres signes neuro. Formes évoquées s'il existe des ATCD de démence du sujet jeune dans ≥ 2 générations successives.</i></p>
Histoire naturelle A	<p>Il faut distinguer 3 phases évolutives :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Phase pré-démentielle = prodromale : début de la phase symptomatique 2. Phase d'état ou de démence (légère à sévère) 3. Phase de démence très sévère <p>1. Phase pré-démentielle : à cette phase, patient autonome pour la plupart des gestes de la vie quotidienne.</p> <p>Anomalie la plus fréquemment retrouvée = trouble de la consolidation en mémoire épisodique, reflet clinique de l'atteinte sévère des régions temporales internes (hippocampes et cortex adjacents). Plaïnte amnésique = symptôme conduisant le plus fréquemment à évoquer le diagnostic : oubli à mesure (ex : le patient fait répéter plusieurs fois la même chose) témoignant de l'incapacité à former un souvenir durable à partir d'un événement vécu. <u>Il n'est pas rare que le patient minimise la plainte (anosognosie), alors que l'entourage s'en inquiète.</u></p>

	<p>À l'épreuve des cinq mots, patient incapable de donner les 5 mots après un délai de qques minutes et non aidé par les indices de catégorie proposés, ce qui suggère qu'il n'a pas enregistré les mots.</p> <p>Évaluation de la mémoire par un neuropsychologue pour confirmer (test souvent utilisé = rappel libre/rappel indicé à 16 items) l'effondrement des capacités à rappeler des infos (ex : mots à mémoriser) et les troubles de la consolidation (par exemple, pour les mots, par la faiblesse de l'aide normalement pourvue par les indices de catégorie). Le patient introduit dans la liste des mots à rappeler des mots ne faisant pas partie de la liste à mémoriser (« intrusions »).</p> <p>Ce profil de troubles mnésiques s'oppose à d'autres types de déficits de mémoire 2^{ndaires} aux troubles de l'attention ou des fonctions exécutives, qui altèrent la qualité de l'enregistrement/récupération des infos (mais pas directement la consolidation). Dans ce cas, les sujets ont des difficultés à restituer spontanément une liste de mots (ex : 5 mots) mais sont significativement aidés par les indices. Profil observé dans les situations fonctionnelles suivantes : <u>dépression, troubles du sommeil, anxiété, prise excessive de psychotropes...</u></p> <p>2. Phase démentielle :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Autonomie significativement altérée pour les IADL ▪ Atteinte +/- sévère des autres fonctions cognitives : syndrome « aphaso-apraxo-agnosique » et atteinte des fonctions exécutives ; reflétant l'extension des lésions aux régions corticales associatives <p>3. Phase très avancée de la maladie = démence sévère</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Perte totale d'autonomie avec atteinte des ADL et patient souvent institutionnalisé : phase précédant la fin de vie et survenant en moyenne <u>7-8 ans après la détection des 1^{ers} symptômes</u> de la maladie ▪ Troubles psychologiques et comportementaux (agitation ou apathie, hallucinations, délires, déambulation, troubles du sommeil et de l'appétit, troubles sphinctériens), troubles du rythme veille-sommeil, signes de dénutrition et d'autres troubles neuro (troubles de la marche et de la posture avec chutes, épilepsie, myoclonies) ▪ Décès sur complication générale due à l'état grabataire (surinfection bronchique, suite d'une chute avec alitement prolongé...) ou par mort subite
Arguments diagnostiques A	<p>1. Arguments d'imagerie : IRMc indispensable au diagnostic de tout TNC (ou TDMc si CI à l'IRM), afin d'éliminer une cause non dégénérative et rechercher une atrophie, des hippocampes ++.</p> <p>Objectifs :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Éliminer un processus expansif intracrânien (tumeur, HSD...) ou une hydrocéphalie ▪ Déetecter des lésions vasculaires ischémiques et hémorragiques (séquences utiles : T2/FLAIR et T2*) ▪ Évaluer visuellement l'atrophie des hippocampes (séquence utile : T1 coronal avec un plan de coupes perpendiculaire au grand axe de l'hippocampe) avec l'aide de l'échelle de Scheltens (0 à 4) <div style="text-align: center;">  <div style="border: 1px solid black; padding: 5px; margin-top: 10px;"> <i>Atrophie hippocampiques sur TDM cérébrale en coupe frontale</i> </div> </div> <p>2. Arguments négatifs sur la bio : NFS, VS/CRP, iono/Ca, albu, créat/DFGe, TSH, GÀJ, BH, B9/B12 et, selon les cas VIH, syphilis, sérologie de Lyme.</p>

	<p>3. Arguments positifs d'imagerie métabolique = scintigraphie de perfusion : hypoperfusion des régions corticales associatives et temporales internes. TEP : hypométabolisme de ces mêmes régions. B</p> <p>4. Arguments positifs par dosage des biomarqueurs dans le LCS = taux de la protéine β-amyloïde (Aβ-42) et de la protéine TAU hyperphosphorylée (TAU-p). Profil typique :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Baisse d'Aβ1-42 absolue ou relative (ratio Aβ1-42/Aβ1-40), témoignant de la séquestration de cette protéine dans le cerveau au sein des plaques séniles ▪ Augmentation de TAU-p, témoignant du largage vers le compartiment extracellulaire de cette protéine lors de la mort neuronale <p>En pratique, devant une plainte mnésique, diagnostic = examen neuro + IRM + bio ; PL et scintigraphie réservés aux patients pour lesquels le diagnostic reste incertain.</p>
Diagnostic différentiel A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Confusion mentale, mais la confusion peut aussi être un mode de découverte/un évènement intercurrent dans une démence. Ainsi, toute confusion doit faire évaluer, à 6 mois, les fonctions cognitives. ▪ Causes fonctionnelles de TNC : dépression, trouble du sommeil (insomnie, SAOS), anxiété chronique, prise de psychotropes (BZD, AD, hypnotiques...) peuvent causer des troubles de l'attention et des fonctions exécutives retentissant sur le fonctionnement de la mémoire (« pseudo-amnésie »). Si troubles cognitifs survenant dans un contexte de dépression, proposer un <u>TTT d'épreuve par AD</u> à dose pleine, pendant au moins 3 mois. ▪ Causes organiques : <ul style="list-style-type: none"> - Démences secondaires et éventuellement curables : hypothyroïdie, carence en B9/B12, syphilis, VIH et certaines tumeurs (méningiome frontal) - HPN : troubles de la marche (petits pas), troubles cognitifs (de type frontal avec apathie) et troubles sphinctériens. Troubles cognitifs parfois suffisamment sévères pour entraîner une démence et/ou des épisodes de confusion. TDMc/IRMC : dilatation tétra-ventriculaire sans effet de masse avec suffusion de LCR dans le parenchyme périventriculaire (résorption transépendymaire) → images radio (hypodensité, hypersignal T2 de la substance blanche périventriculaire). Test diagnostique et thérapeutique = PL itératives évacuatrices → TTT chir par DVP si probabilité diagnostique forte - HSD chronique = cause fréquente de troubles cognitifs (ralentissement psychomoteur, apathie, sd frontal, confusion mentale...) du sujet âgé. Souvent détecté à distance d'un TC même léger (voire passé inaperçu). Facteurs favorisants : déshydratation, OH et TTT affectant la coag. TDM/IRM : collection liquide dans les espaces méningés (entre la dure-mère et l'arachnoïde). Si chronique, hypodense au TDM ou associant des zones d'épanchement de sang frais (hyperdenses) et des zones hypodenses, en forme de « croissant » et souvent bilatéral. Évacuation chirurgical ou surveillance simple se discutent au cas par cas - Lésions vasculaires par atteintes des petites artères (HTA, diabète) = lacunes, hypersignaux de la substance blanche, micro-saignements et petits infarctus sous-corticaux ; dont la sommation peut aboutir à un TNC ou à une démence vasculaire insidieuse. Maladie des petites artères souvent associée à une atteinte neurodégénérative type Alzheimer → TNC ou démence mixte - Si évolution rapide du sd démentiel (< 1 an), envisager les encéphalopathies subaiguës : maladie de Creutzfeldt-Jakob, encéphalite inflammatoire/auto-immune (dont sd paranéoplasique) ▪ Autres démences dégénératives : B <ol style="list-style-type: none"> 1. Démence frontale (dégénérescence lobaire fronto-temporale, DLFT) : troubles comportementaux au 1^{er} plan, prototype du sd frontal (lobe frontal = générer des comportements volontaires et adaptés aux besoins de l'individu en rapport avec les interactions sociales, bloquer les comportements automatiques, pulsionnels ou archaïques). <u>Apparition insidieuse</u> des signes cliniques, souvent entre <u>50-60 ans</u> (en moyenne 10 ans avant ceux de la maladie d'Alzheimer) avec :

	<ul style="list-style-type: none"> - Perte des convenances : familiarité excessive, impudeur, comportements en société non adaptés compte tenu de ce que l'on connaît de la personne et de son milieu social - Troubles du contrôle des conduites personnelles : gloutonnerie, diminution de l'hygiène, baisse du contrôle urinaire... - Perte de l'intérêt pour les autres : baisse de l'empathie, indifférence affective - Difficulté par le patient à percevoir et analyser ses symptômes (anosognosie) - Apathie = diminution spontanée de l'initiative et des comportements volontaires - Signes de désinhibition du comportement, troubles des fonctions exécutives <p>Dans 25-30% des cas, <u>maladie héréditaire transmise sur un mode AD</u>. Plusieurs formes cliniques, dont la plus fréquente est la comportementale (dégénérescence des zones ventrales des lobes frontaux) mais aussi des formes débutant par des troubles du langage avec une <u>aphasie primaire progressive</u>. IRM: atrophie du cortex frontal et du tissu sous-cortical (aspect « ballonné » des cornes ventriculaires frontales). Scintigraphie de perfusion et PET-scan : hypoperfusion ou hypométabolisme des régions frontales et temporales. Autres EC (PL, bio) : pas/peu de contribution positive mais éliminant une autre cause.</p> <p>Au total, DLFT à évoquer devant des troubles du comportement évoquant un sd frontal, évoluant isolément et progressivement, <u>après exclusion d'une cause non dégénérative</u> (tumeur, lésion post-traumatique...).</p> <p>2. Maladie à corps de Lewy : sd parkinsonien et hallucinations de survenue précoce, dont les <u>anomalies pathologiques</u> sont celles de Parkinson (corps de Lewy et synucléopathie) mais siègeant dans les <u>régions associatives</u> du cortex cérébral, d'où la démence. Ainsi, présentation initiale = Alzheimer ou Parkinson avec :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Hallucinations visuelles ou auditives et troubles psychiatriques (dépression sévère, troubles psychotiques), souvent inauguraux ou précoces dans l'évolution de la maladie - Fluctuations majeures des performances cognitives évoquant une confusion mentale chronique - Si mode d'entrée = démence → rechercher un sd parkinsonien - Si mode d'entrée = sd parkinsonien → rechercher un syndrome démentiel <p>PEC thérapeutique = mélange des 2 maladies (Alzheimer et Parkinson), en tenant compte de la très mauvaise tolérance des neuroleptiques au cours de la maladie à corps de Lewy diffus.</p>
TTT non médicamenteux A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ À visée de stabilisation ou de compensation du TNC : <ul style="list-style-type: none"> - Séances de rééducation (ou remédiation) cognitive avec un orthophoniste (sur prescription, séances de réhabilitation cognitive visant à maintenir ou à restaurer l'autonomie pour certaines tâches) par une équipe spécialisée Alzheimer (ESA) = psychomotriciens, ergothérapeutes et assistants de soins en gériatrie (sur prescription), stade léger à modéré - Stimulation cognitive en centre d'accueil de jour (médicalisé), sur inscription ▪ Aides humaines, intervention de tiers : <ul style="list-style-type: none"> - Soutien logistique des aidants : aide à domicile (auxiliaire de vie, aide-soignant) - Si perte d'autonomie, dans les cas complexes (sujet seul en refus de soins), recours possible à des dispositifs appelés MAIA pour l'intégration des services d'aide et de soins dans le champ de l'autonomie - Institutionnalisation si maintien à domicile impossible : maison de retraite médicalisée (maison de retraite adaptée dite EHPAD) ou service de long séjour ▪ Aides financières et médico-légales : <ul style="list-style-type: none"> - Affection de longue durée (ALD-15) et prise en charge à 100 % (stade démentiel) - Soutien financier : allocation personnalisée d'autonomie (APA), sous conditions de revenu et de degré de perte d'autonomie, si ≥ 60 ans ; prestation de compensation du handicap (PCH) si < 60 - Mesures de protection médico-légale type sauvegarde de justice, tutelle ou habilitation familiale si nécessaire (pas systématique)

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hygiène de vie et autres TTT : <ul style="list-style-type: none"> - Activités physiques quotidiennes (marche à pied, par exemple) - Sorties quotidiennes - Traitement des déficiences sensorielles (surdité, troubles visuels), aggravant les difficultés cognitives et d'interactions sociales - Traitement des facteurs aggravants curables (anémie, HSD, insuffisance cardiaque, insuffisance antéhypophysaire, déficits sensoriels...) - Prévention de la iatrogénie (arrêt des psychotropes non indispensables) - Dans les phases de démences sévères, une surveillance accrue de l'état nutritionnel est nécessaire (oubli fréquent des repas). ▪ Aide aux aidants : <ul style="list-style-type: none"> - Plateformes d'accompagnement et de répit (soutien psychologique, formation des aidants) - Associations de familles
--	---

ÉTAT CONFUSIONNEL

Contexte A	<p>État confusionnel (ou confusion mentale) dû à une altération modérée de la vigilance entraînant une désorganisation globale de la pensée et des fonctions cognitives. Principaux symptômes et signes cliniques de la confusion résultant des troubles attentionnels, eux-mêmes secondaires à l'altération de la vigilance.</p> <p>Attention = « porte d'entrée » ouvrant vers le fonctionnement de l'ensemble des fonctions cognitives : si porte « entrebâillée » ou « fermée », fonctions intellectuelles perturbées → désorganisation majeure et globale de la pensée cohérente.</p> <p>État confusionnel très fréquent, ++ chez la personne âgée > 70 ans (dans cette population, prévalence = 30-40% chez les personnes hospitalisées, 50 % en post-op et 70 % en réa).</p>
Diagnostic A	<p>Confusion → apparition brusque ou rapidement progressive (en qques min, heures ou jours) de troubles neuro-psychiques avec difficultés attentionnelles :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Difficulté pour maintenir l'attention sur les questions de l'examinateur ▪ Troubles de la mémoire à court terme : répéter une phrase longue, une suite de chiffres dans l'ordre direct ou inversé (« empan chiffré »), les mois de l'année dans l'ordre inverse, faire une opération de calcul mental... ▪ Caractère décousu et incohérent du langage spontané ▪ Troubles de l'étape attentionnelle de l'enregistrement en mémoire à long terme (« encodage »), entraînant des difficultés à retenir une liste de mots et une désorientation temporo-spatiale constante ++ avec souvent un télescopage d'événements anciens avec le présent ▪ Globalement, désorganisation de la pensée avec altération du raisonnement et du jugement <p>Autres éléments :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Troubles du comportement : perplexité anxieuse, agitation, agressivité, délire (structuré), hallucinations visuelles ▪ Libilité de l'humeur et de l'affect, allant de l'euphorie à la tristesse ▪ Argument clinique majeur = fluctuation des troubles, reflet de la fluctuation de la vigilance → troubles décrits absents ou présents (de modérément à intensément) selon le moment de la journée. Au max, inversion du cycle nycthéméral, avec majoration de la confusion/agitation en période vespérale et dans l'obscurité, vs somnolence une grande partie de la journée ▪ Signes somatiques non spécifiques d'une étiologie : tremblement myoclonique (secousses irrégulières) des extrémités, d'attitude et d'action, astérixis (ou flapping tremor : myoclonies négatives par chutes intermittentes et répétées du tonus musculaire) ▪ EEG : ralentissement global de l'activité électrique (non spécifique d'une étiologie) ▪ Amnésie lacunaire pour toute la durée de l'épisode confusionnel

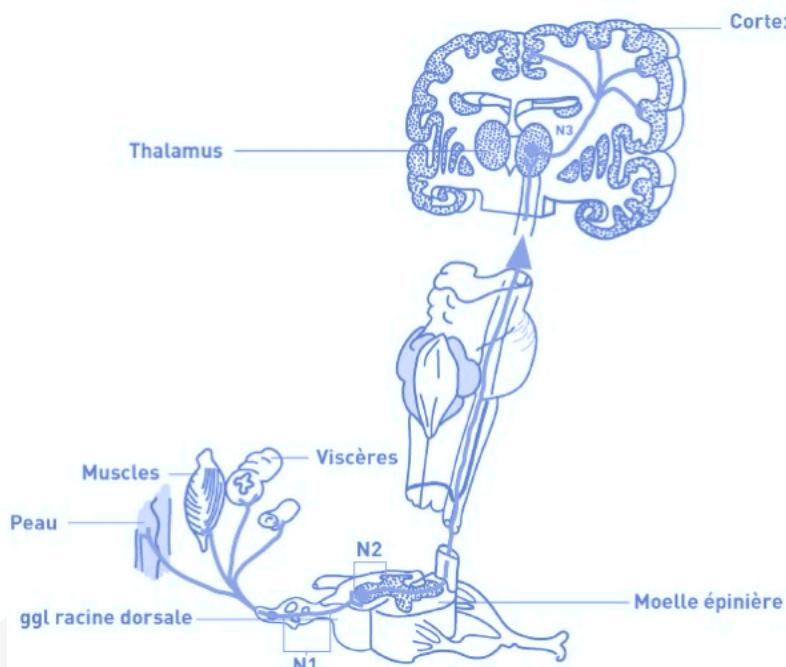
	<p>Schématiquement, on peut distinguer 3 formes cliniques :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Forme confuso-onirique : délire onirique et troubles végétatifs (hypersudation, tachycardie) 2. Forme stuporeuse : somnolence et ralentissement psychomoteur au 1^{er} plan 3. Forme mixte, alternant de façon irrégulière et imprévisible les états des deux premières formes. <p>CAM = outil d'aide au diagnostic, rapide (5 à 10 minutes) et reproductible :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Début soudain et fluctuation des symptômes : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Le patient présente-t-il un changement de l'état mental de base ▪ Ce comportement fluctue-t-il au cours de la journée ? 2. Inattention : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Le patient présente-t-il des difficultés à focaliser son attention ? ▪ Perd-il le fil du discours ? ▪ Est-il facilement distractif ? 3. Désorganisation de la pensée : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Le discours du patient est-il incohérent et désorganisé ? ▪ La suite d'idées est-elle illogique/imprévisible ? ▪ Le patient passe-t-il du coq à l'âne ? 4. Troubles de la vigilance : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Comment évalueriez-vous l'état général de votre patient ? <ul style="list-style-type: none"> - Alerte ? (Si alerte, critère 4 non retenu) - Vigile ? - Léthargique ? - Stuporeux ? - Comateux ? <p>Il faut 3 critères : critères 1 et 2 toujours présents, en association avec les critères 3 et/ou 4.</p>
Recherche étiologique A	<p>Un très grand nombre de situations peuvent produire un état confusionnel :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Examen clinique et contexte orientent le diagnostic étiologique vers : <ul style="list-style-type: none"> - Causes neuro (principalement : TC, hémorragie méningée, méningite et méningo-encéphalite, processus expansifs) - Causes non neuro (principalement : affections endocriniennes, métabolique et insuffisances d'organe aiguës ou chroniques décompensées, intoxications volontaires ou non) - Patients âgés : causes non neurologiques >> causes neurologiques ▪ Existence de FR de la confusion mentale : B <ul style="list-style-type: none"> - Chez une personne âgée, elle peut provenir de causes générales inattendues chez les sujets jeunes (fécalome, globe vésical, troubles neurosensoriels...) - Pathologies psychiatriques chroniques, consommation d'OH et de psychotropes - Immobilisation (hospitalisation, réa, phase de réveil post-op) ; - Pathologie chronique préexistante (insuffisance rénale ou hépatique...) - Sd démentiel débutant, qu'elle peut révéler → réévaluer l'état cognitif des patients à distance (à 6 mois) de l'épisode confusionnel <p>Stratégie du bilan étiologique similaire à celle du coma (cf item dédié).</p>
Principales causes A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Toxiques : <ul style="list-style-type: none"> - OH : ivresse aiguë, sevrage avec risque de DT - Drogues : héroïne, cocaïne... - Médicaments : psychotropes (BZD, AD, neuroleptiques, Li, AE, dérivés morphiniques, AP, anti-cholinergiques), tout médicament chez un sujet ayant un défaut de métabolisation (IR, IHC...)

	<ul style="list-style-type: none"> - Toxiques industriels (pesticides, solvants...), intoxication au CO - Sevrage brutal en psychotropes ▪ Métabo : <ul style="list-style-type: none"> - Troubles hydroélectrolytiques : hypo/hyper-Na, hypo-K, hyper-Ca, déshydratation, hypo-G - Endocrinopathies : décompensation de DT, ISA, hypothyroïdie, insuffisance antéhypophysaire - IR, IHC, IC, IRespi décompensées ou aiguës, quelle qu'en soit la cause - Carences : thiamine (Gayet-Wernicke) et/ou en PP (pellagre) dans le cadre de l'OH (et de ses conséquences : sd de Korsakoff) ; autres encéphalopathies en phase débutante (Marchiafava-Bignami) ; carence en B9/B12 ▪ Infectio : infection urinaire, BP... Toute fièvre ; +++ chez un sujet déjà altéré sur le plan cognitif ▪ Neuro : <ul style="list-style-type: none"> - Hémorragie méningée - Méningites et méningoencéphalites : bactérienne, virale, parasitaire, prions - Processus expansif IC (tumeur, abcès, hématome...) - TC : HSD, HED et HIP - Infarctus dans le TC, les ganglions de la base ou de grande taille - Épilepsie généralisée : phase postcritique, EME - Toute pathologie neuro chronique : SEP, Parkinson, Alzheimer ; associée à un stress aigu ▪ Autres : <ul style="list-style-type: none"> - Hypothermie, hypoxie/anoxie cérébrale, période post-op... - Causes intriquées +++++
Prise en charge A	<p>Confusion mentale = urgence médicale, diagnostique et thérapeutique, nécessitant presque toujours une hospitalisation immédiate :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cause de la confusion = souvent une pathologie grave voire létale rapidement (diabète décompensé, insuffisance surrénale aiguë, hémorragie méningée...) ▪ Confusion elle-même potentiellement dangereuse (troubles majeurs du comportement et signes somatiques tels que la déshydratation) <p>1^{ère} étape = évaluer le retentissement à court terme de l'état clinique (constantes vitales) et traiter les troubles vitaux immédiatement (état de choc, hypothermie...).</p> <p>2^{nde} étape = déterminer l'étiologie et la lever : recherche de la cause à ne jamais différer même si les fonctions vitales sont sécurisées car seul le TTT étiologique permet la guérison.</p> <p>Stratégie étiologique :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Interrogatoire des proches/secouristes : ATCD médicaux, prise de TTT/toxiques ▪ Étude des documents médicaux ▪ Examen clinique approfondi général + neuro ▪ Bilan paraclinique selon les hypothèses initiales (<i>cf diagramme supra</i>) <p>Mesures thérapeutiques indispensables :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Veiller au maintien de la nutrition/réhydratation, par voie parentérale ++ ▪ Patient au calme, en chambre individuelle (lumière tamisée, porte ouverte pour la surveillance) ▪ Surveillance fréquente et régulière des constantes vitales et de la conscience ▪ Retirer tous les TTT non indispensables ou utiliser les plus petites doses possibles, d'autant plus s'il existe des psychotropes (anticholinergiques +++) et/ou des troubles d'élimination (IR, IHC) ; ne pas arrêter brusquement un TTT psychotrope ancien car sevrage brutal à risque de confusion ▪ Rester prudent quant à l'administration de psychotropes sédatifs qui peuvent aggraver les troubles psy (troubles de la vigilance) et l'état somatique (sd akinéto-rigide des neuroleptiques). Si indispensables, préférer les BZD anxiolytiques à ½-vie courte ▪ Confusion d'apparition rapide mais de disparition parfois très lente, même si la cause est levée (et ce d'autant plus que le patient est âgé et/ou altéré sur le plan cognitif) → ne pas conclure trop vite à l'absence d'efficacité de la PEC

FICHE E-LISA N°134a

Item 134 – DÉFINITION ET BASES NEUROPHYSIOLOGIQUES DE LA DOULEUR

RAPPEL ANATOMIQUE

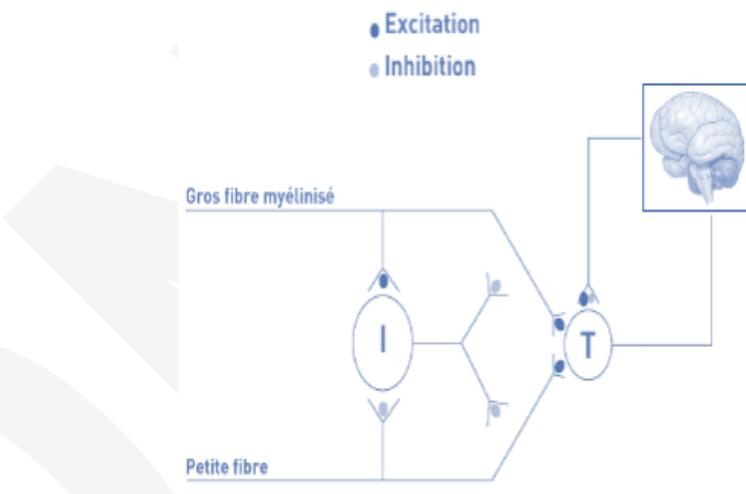


DOULEUR : GÉNÉRALITÉS

Définition A	Expérience désagréable, sensorielle et émotionnelle, associée ou ressemblant à ce qui est associé à une lésion tissulaire réelle ou potentielle.
Douleur aiguë A	C'est un signal d'alarme , qui met en jeu des réflexes de protection, qui nous permettent : <ul style="list-style-type: none"> ▪ De nous soustraire aux stimuli nocifs ▪ De soulager les parties de notre corps soumises à de trop fortes tensions Elle évolue depuis moins de 3 mois
Douleur chronique A	Situation où le signal d'alarme continue à fonctionner, alors que le danger a disparu . Enclenchement autonome d'un ensemble de phénomènes centraux et périphériques, qui vont se pérenniser, même après régression du phénomène de nociception. Elle évolue depuis plus de 3 mois
Physiopathologie de la douleur B	<p>4 processus :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. La transduction : conversion de l'énergie apportée par un stimulus douloureux en énergie électrique par les nocicepteurs 2. La transmission : du signal vers la moelle épinière et le cerveau 3. La perception : appréciation des signaux arrivant aux structures de la douleur 4. La modulation : par les voies descendantes inhibitrices et facilitatrices. <p>La chaîne douloureuse : Nocicepteurs périphériques => voies médullaires ascendantes => relais dans l'encéphale (thalamus) avec intégration des informations => sites de projections corticaux.</p>

FOCUS SUR LA PHYSIOPATHOLOGIE DE LA DOULEUR

<p>Les mécanismes périphériques de la douleur aiguë</p> <p style="color: red; font-weight: bold;">B</p>	<p>1. Les nocicepteurs périphériques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Terminaisons nerveuses libres des fibres sensorielles primaires de fin diamètre, myélinisées (Aδ) ou non myélinisées (C). ▪ 4 classes de nocicepteurs : <ol style="list-style-type: none"> 1. Mécanonocicepteurs, 2. Thermonocicepteurs, 3. Chémonocicepteurs, 4. Nocicepteurs polymodaux. <p>2. La soupe inflammatoire activatrice des nocicepteurs :</p> <p>Synthèse et libération de nombreuses molécules par les cellules des tissus périphériques, terminaisons nerveuses et les cellules immunocompétentes activées.</p> <p>Les principales substances à connaître :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Le NGF : facteur de synthèse de neuromédiateur comme la substance P et le CGRP ▪ La substance P et le CGRP : neuromédiateurs présents dans les neurones périphériques ▪ Le BDNF : famille des neurotrophines, il est activé par le NGF.
<p>Le relais spinal de la corne dorsale</p> <p style="color: red; font-weight: bold;">B</p>	<p>Pour rappel, la corne dorsale de la moelle épinière est la corne sensorielle :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ La moelle épinière est divisée en 10 couches : 6 dans la corne dorsale, 3 dans la corne ventrale et la couche X constitue la zone péri-épendymaire. ▪ Les fibres nociceptives pénètrent perpendiculairement dans la couche superficielle de la corne dorsale pour se terminer dans les couches superficielles I et II, mais se prolongent également dans les couches profondes (V, VI, VII et X). Elles se prolongent dans la substance blanche dans 2 ou 3 segments spinaux de part et d'autre de leur segment d'entrée, constituant le tractus de Lissauer. <p>3 classes de neurones reçoivent les afférences des fibres sensorielles :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Les neurones nociceptifs spécifiques : couches superficielles +++, répondent à des stimulations périphériques de haute intensité. 2. Les neurones nociceptifs non spécifiques : couches profondes +++, répondent à des stimulations périphériques de faible et de haute intensité. 3. Les neurones non nociceptifs spécifiques : couches intermédiaires +++, ne répondent à des stimulations périphériques que de faible intensité et n'interviennent pas dans l'intégration de l'information nociceptive.
<p>Les structures supra-spinales mises en jeu dans la douleur</p> <p style="color: red; font-weight: bold;">B</p>	<p>Les sites de projection supraspinaux des neurones nociceptifs médullaires :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Le thalamus ventro-postéro-latéral ▪ Les sites de projection bulbaire : noyau gigantocellulaire, substance grise péréiaqueducale et noyau cunéiforme. ▪ L'hypothalamus ▪ Le complexe amygdalien <p>Les sites de projection corticaux :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Les aires somesthésique du cortex pariétal ▪ Les aires corticales pré-frontales, le cortex insulaire, et le cortex cingulaire antérieur.

<p>Mécanismes de contrôle de la douleur</p> <p style="background-color: red; color: white; padding: 2px 5px;">B</p>	<p>Contrôles segmentaires spinaux</p>	<p>Théorie du « gate control » au niveau de la corne dorsale de la moelle épinière.</p> <p>Balance entre 2 types d'activité exercée par les neurones nociceptifs spinaux :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Activatrice d'origine segmentaire périphérique (véhiculées par les fibres nociceptives Aδ et C) 2. Inhibitrices d'origine à la fois segmentaire périphérique (fibres Aδ) et supraspinale. <p>Dans ce modèle : l'activation des fibres de la sensibilité tactile légère Aβ inhibe les réponses de ces neurones nociceptifs non spécifiques à des stimulations nociceptives. Cette inhibition s'exerce par l'intermédiaire de l'activation d'interneurones inhibiteurs segmentaires.</p> 
	<p>Les contrôles inhibiteurs descendants issus de la médulla rostro-ventrale (RVM)</p>	<p>Contrôles sérotoninergiques ou noradrénergique.</p> <p>La stimulation des neurones de ces structures est à l'origine d'effets analgésiques résultant de la mise en jeu de voies descendantes sérotoninergiques et /ou adrénnergiques exerçant un contrôle inhibiteur sur les neurones nociceptifs non spécifiques de la corne dorsale de la moelle, bloquant la transmission des messages nociceptifs.</p>
	<p>Les contrôles facilitateurs descendants</p>	<p>Issus du tronc cérébral, ils exacerbent les conséquences d'une stimulation nociceptive au niveau spinal.</p>
	<p>Les contrôles inhibiteurs diffus induits par une stimulation nociceptive (CIDN)</p>	<p>Il s'agit d'une analgésie induite par la douleur. Sous tendus par une boucle de rétroaction spino-bulbo-spinale</p>
<p>Les mécanismes de sensibilisation centrale associés à la douleur chronique et à neuroplasticité</p> <p style="background-color: red; color: white; padding: 2px 5px;">B</p>	<p>1. Les récepteurs NMDA glutamatergique :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Rôle du système de transmission glutamatergique dans la sensibilisation centrale à l'étage médullaire, avec plusieurs données sur le récepteur NMDA qui est un récepteur-canal perméable au calcium. ▪ Ce récepteur est bloqué par l'ion magnésium lorsque le potentiel membranaire du neurone est proche de son potentiel de repos. Mais lorsqu'il est dépolarisé, l'ion magnésium est chassé et le récepteur NMDA est activé par le glutamate libéré avec la substance P. 	

	<p>2. Les neurotrophines NGF et BDNF par le biais de récepteurs tyrosine kinase :</p> <ul style="list-style-type: none"> La phosphorylation du récepteur tyrosine kinase (déclenchée par la fixation du NGF et BDNF) déclenche l'activation du système de transduction intra-cellulaire du signal, à l'origine de la réponse biologique de la cellule, qui passe par une cascade de phosphorylations intra-cellulaires. <p>De nombreux arguments plaident en faveur de l'intervention de ces neurotrophines dans le fonctionnement du système nerveux de la nociception.</p>
Les mécanismes psychologiques : Les 4 composantes de la douleur B	<ol style="list-style-type: none"> Sensori-discriminative : mécanismes neurophysiologiques Émotionnelle : confère à la sensation douloureuse sa tonalité désagréable, pénible et insupportable et peut évoluer vers l'anxiété ou la dépression. Rôle du complexe amygdalien ++ dans cette composante Cognitive : processus modulants la perception de la douleur Comportementale : manifestations verbales ou non verbales du patient douloureux

DOULEURS NEUROPATHIQUES

GÉNÉRALITÉS

Définition A	La douleur neuropathique : <ul style="list-style-type: none"> Douleur secondaire à une lésion ou une maladie du système somatosensoriel. Selon la localisation de la lésion : douleur neuropathie péripherique (tronc nerveux, ganglion sensitif, plexus ou racine nerveuse) ou centrale (moelle épinière ou cerveau). Isolées ou associée à une douleur nociceptive
Épidémiologie B	Sous estimées mais fréquentes. 7% de la population soit environ 25% des patients douloureux chroniques.

ÉTOIOLOGIES DE DOULEURS NEUROPATHIQUES

Étiologies périphériques A	<ul style="list-style-type: none"> Radiculopathie : les plus fréquentes ++. Hernie discale, canal lombaire étroit ... Lésions nerveuses post opératoires ou post traumatiques Syndromes canalaires : canal carpien ++ Neuropathies diabétiques et non diabétiques (alcoolique, chimioinduite ...) Douleurs post-zostérienne Plexite radique Douleurs neuropathiques associées aux cancers
Étiologies centrales A	<ul style="list-style-type: none"> AVC SEP Syringomyélie Traumatisme crânien grave

SÉMIOLOGIE ET DÉPISTAGE

Sémiose de la douleur A	<p>La douleur peut être continue ou paroxystique.</p> <p>Description :</p> <ul style="list-style-type: none"> Brûlures Décharges électriques Froid douloureux Sensations anormales non douloureuses associées : fourmillement, picotements, démangeaisons, engourdissement.
--	---

<p>Démarche diagnostique et dépistage</p> <p style="text-align: center;">A</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Évaluer la topographie : Examen neurologique avec signes évocateurs dans un territoire neuroanatomique compatible avec une atteinte du système nerveux : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Atteinte tronculaire : zone limitée et systématisée à un territoire nerveux ▪ Atteinte de la racine : atteinte d'un dermatome ▪ Atteinte du SNC : latéralisation à un hémicorps ▪ Atteinte médullaire : atteinte bilatérale, surtout les membres inférieurs. 2. Association de signes négatifs et signes positifs : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Signe négatif : déficit le plus souvent sensitif par atteinte du système nerveux ▪ Signe positif : allodynie ou hyperalgésie. 3. Questionnaire de dépistage : DN4 4. Examens complémentaires : aucun examen nécessaire pour diagnostiquer la douleur neuropathique, mais des examens peuvent être utiles pour recherche la cause. 5. Algorithme diagnostique : basé sur le territoire neuroanatomique, une histoire clinique évocatrice, la notion de déficit sensitif ou allodynie, et les résultats d'éventuels examens. Cet algorithme a pour but de standardiser les critères de douleur neuropathique. 6. 																																						
<p>Questionnaire DN4</p> <p style="text-align: center;">A</p>	<p>Le seuil retenu pour le dépistage est : 4/10.</p> <p style="text-align: center;">QUESTIONNAIRE DN4</p> <p>Répondez aux 4 questions ci-dessous en cochant une seule case pour chaque item.</p> <p>INTERROGATOIRE DU PATIENT</p> <p>Question 1 : La douleur présente-t-elle une ou plusieurs des caractéristiques suivantes ?</p> <table style="width: 100%; text-align: center;"> <tr> <td style="width: 50%;"> <p>1 - Brûlure</p> <p>2 - Sensation de froid douloureux</p> <p>3 - Décharges électriques</p> </td> <td style="width: 50%; vertical-align: top;"> <table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">OUI</td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> </table> <table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">NON</td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> </table> </td> </tr> </table> <p>Question 2: La douleur est-elle associée dans la même région à un ou plusieurs des symptômes suivants ?</p> <table style="width: 100%; text-align: center;"> <tr> <td style="width: 50%;"> <p>4 - Fourmillements</p> <p>5 - Picotements</p> <p>6 - Engourdissement</p> <p>7 - Démangeaisons</p> </td> <td style="width: 50%; vertical-align: top;"> <table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">OUI</td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> </table> <table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">NON</td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> </table> </td> </tr> </table> <p>EXAMEN DU PATIENT</p> <p>Question 3 : La douleur est-elle localisée dans un territoire où l'examen met en évidence ?</p> <table style="width: 100%; text-align: center;"> <tr> <td style="width: 50%;"> <p>8 - Hypoesthésie autact</p> <p>9 - Hypoesthésie à la piqûre</p> </td> <td style="width: 50%; vertical-align: top;"> <table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">OUI</td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> </table> <table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">NON</td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> </table> </td> </tr> </table> <p>Question 4 : La douleur est-elle provoquée ou augmentée par :</p> <table style="width: 100%; text-align: center;"> <tr> <td style="width: 50%;"> <p>10 - Le frottement</p> </td> <td style="width: 50%; vertical-align: top;"> <table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">OUI</td></tr> <tr><td> </td></tr> </table> <table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">NON</td></tr> <tr><td> </td></tr> </table> </td> </tr> </table>	<p>1 - Brûlure</p> <p>2 - Sensation de froid douloureux</p> <p>3 - Décharges électriques</p>	<table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">OUI</td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> </table> <table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">NON</td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> </table>	OUI					NON					<p>4 - Fourmillements</p> <p>5 - Picotements</p> <p>6 - Engourdissement</p> <p>7 - Démangeaisons</p>	<table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">OUI</td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> </table> <table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">NON</td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> </table>	OUI					NON					<p>8 - Hypoesthésie autact</p> <p>9 - Hypoesthésie à la piqûre</p>	<table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">OUI</td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> </table> <table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">NON</td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> </table>	OUI			NON			<p>10 - Le frottement</p>	<table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">OUI</td></tr> <tr><td> </td></tr> </table> <table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">NON</td></tr> <tr><td> </td></tr> </table>	OUI		NON	
<p>1 - Brûlure</p> <p>2 - Sensation de froid douloureux</p> <p>3 - Décharges électriques</p>	<table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">OUI</td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> </table> <table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">NON</td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> </table>	OUI					NON																																
OUI																																							
NON																																							
<p>4 - Fourmillements</p> <p>5 - Picotements</p> <p>6 - Engourdissement</p> <p>7 - Démangeaisons</p>	<table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">OUI</td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> </table> <table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">NON</td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> </table>	OUI					NON																																
OUI																																							
NON																																							
<p>8 - Hypoesthésie autact</p> <p>9 - Hypoesthésie à la piqûre</p>	<table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">OUI</td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> </table> <table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">NON</td></tr> <tr><td> </td></tr> <tr><td> </td></tr> </table>	OUI			NON																																		
OUI																																							
NON																																							
<p>10 - Le frottement</p>	<table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">OUI</td></tr> <tr><td> </td></tr> </table> <table border="1" style="display: inline-table; vertical-align: top;"> <tr><td style="text-align: center;">NON</td></tr> <tr><td> </td></tr> </table>	OUI		NON																																			
OUI																																							
NON																																							

LES DOULEURS NOCICEPTEIVES

GÉNÉRALITÉS

Situations les plus fréquentes A	<p>6 situations fréquentes à connaître :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Les douleurs post traumatique 2. Les douleurs péri et post-opératoires 3. Les douleurs inflammatoires : 2 situations majeures, la colique néphrétique et la poussée d'arthrite 4. Les douleurs induites par les gestes et les soins 5. Les douleurs du cancers (souvent mixtes) 6. Les douleurs induites par le mouvement
Mécanismes A	<p>Physiopathologie classique de la douleur avec la transduction, la transmission, la perception et la modulation.</p> <p>Activation des récepteurs nociceptifs périphériques tissulaires présents dans les tissus (sauf le cartilage) :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Activation directe par une lésion tissulaire ▪ Sensibilisation du nocicepteur: sensibilisé par une inflammation, une substance chimique, et va s'activer pour une stimulation habituellement non douloureuse : diminution du seuil d'activation voire activation spontanée de nocicepteurs.

CLINIQUE, ÉVALUATION ET PRISE EN CHARGE

Clinique A	<p>Il faut d'abord distinguer :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ L'hyperalgésie : perception douloureuse anormalement intense à un stimulus normalement douloureux. ▪ Allodynie : réduction du seuil de douleur => un stimulus normalement non douloureux va donc être perçu comme douloureux. <p>=> Dans les douleurs nociceptives, on retrouve surtout de l'hyperalgésie.</p>
Évaluation A	<p>On utilise les outils d'évaluation habituels : échelle numérique et échelle visuelle analogique</p>
Prise en charge A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Traitement de la cause de la douleur nociceptive : inflammation, cancer, lésion traumatique. ▪ Prévenir les douleurs et les anticiper : douleur de cancer, douleurs induites par les soins ▪ Réduire l'anxiété du patient. ▪ Utilisation d'antalgiques adaptés, et ne pas hésiter à recourir aux antalgiques de pallier 3 et à les associer avec d'autres méthodes : anesthésiques locaux, radiothérapie locale, MEOPA, relaxation.

LES DOULEURS NOCIPLASTIQUES

GÉNÉRALITÉS

Mécanismes A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Les douleurs nociplastiques sont des douleurs liées à une perturbation des voies de la douleur, sans lésions tissulaires ou nerveuses. ▪ Elles associent une sensibilisation centrale au niveau médullaire ou cérébrale et une atteinte des contrôles inhibiteurs descendants. <p>Ex : la fibromyalgie</p> <p>Il s'agit d'une maladie provoquant des douleurs d'origine multifactorielle</p> <p>Il existe des troubles psychologiques dans ces attentes nociplastiques, mais la cause n'est pas psychiatrique, à la différence des douleurs psychogènes pures.</p>
--	---

Caractéristiques A	<ul style="list-style-type: none"> Douleurs diffuses, non systématisé avec des caractères neuropathiques possibles La douleur peut être de topographie diffuse ou centrée sur un organe La douleur à un rythme constant avec périodes de poussées possibles.
-------------------------------------	---

LES DOULEURS INFLAMMATOIRES vs MÉCANIQUES

Différences A	Douleurs Mécaniques	Douleurs inflammatoires
	Raideur matinale < 15 min Augmente à l'effort Pas de symptômes systémiques	Raideur matinale > 1h Augmente au repos Rougeur + chaleur + douleur avec signes systémiques possibles
	Soir > Matin	Matin > soir
	Caractère positionnel	Caractère non positionnel

MÉTHODE D'ÉVALUATION DE LA DOULEUR

Généralités A	La démarche diagnostique d'évaluation de la douleur repose avant tout sur la définition du type de douleur, la connaissance des mécanismes générateurs de la douleur et l'intensité de la douleur.	
Échelles unidimensionnelles A	Échelle numérique	Il s'agit d'une règle permettant au patient de donner une note de 0 à 10 ou de 0 à 100. C'est l'échelle à privilégier
	EVA	Il s'agit d'une règle formée d'une ligne horizontale de 100mm et orientée de gauche à droite allant de « pas de douleur » à « douleur maximale ». Le patient répond en traçant une croix sur la ligne entre les 2 extrémités.
	Échelle verbale simple	Elle est constituée de 5 items : 0 = Absente 1 = Faible 2 = modérée 3 = Intense 4 = Extrêmement intense

DESCRIPTION CLASSIQUE DE LA PHYSIOLOGIE DE LA DOULEUR

« le TRain TRain PERmanent de la MODE »

- TRA**nsduction : conversion de l'énergie apporté par un stimulus douloureux en énergie électrique par les noci-recepteurs
- TRA**nsmision : du signal vers la moelle épinière et le cerveau
- PER**ception : appréciation des signaux arrivant aux structures de la douleur
- MOD**ulation : par les voies descendantes inhibitrices

FICHE E-LISA N°134b

Item 134 – RECONNAITRE ET ÉVALUER UNE DOULEUR AIGUË ET CHRONIQUE CHEZ L'ADULTE ET LA PERSONNE ÂGÉE/PEU COMMUNICANTE

DÉFINITIONS	
Douleur A	Expérience désagréable, sensorielle et émotionnelle, associée à un dommage tissulaire présent ou potentiel ou simplement décrit en termes d'un tel dommage. C'est un phénomène subjectif complexe de mécanismes multiples.
Nociception A	Mécanisme le plus habituel des douleurs. Il s'agit des stimulations ainsi que les réponses induites par celles-ci . La finalité de la nociception est un signal d'alarme utile, qui détermine chez l'animal un ensemble de réflexes et de comportements protecteurs (retrait, immobilisation, évitement...).
Souffrance A	Toute douleur somatique est une souffrance par elle-même et pas simplement une sensation corporelle. Il est important de la considérer comme telle, sachant que la composante émotionnelle est existante dès la genèse de la douleur. Souffrance morale : l'âme souffre (dépression par exemple) sans symptôme somatique.
Les 4 grands cadres de douleurs A	<ol style="list-style-type: none"> 1. Douleurs par excès de nociception 2. Douleurs neuropathiques 3. Douleurs psychogènes : origine purement psychique 4. Douleurs nociplastiques : perturbation du fonctionnement de la douleur sans activation des nocicepteurs ni lésion neurologique. Hypersensibilité centrale et perte de l'inhibition descendante. <p>=> Ces composantes peuvent bien évidemment s'intriquer.</p>
LA DOULEUR ET SON ÉVALUATION	
Douleur aiguë VS douleur chronique A	<p>Douleur aiguë :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Douleur évoluant depuis moins de 3 mois ▪ C'est un symptôme, un signal d'alarme pour protéger l'individu <p>Douleur chronique :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Douleur évoluant depuis plus de 3 mois ▪ Susceptible d'affecter de manière péjorative le comportement ou le bien être du patient, et qui persiste malgré un traitement étiologique bien conduit.
Évaluation de la douleur A	<p>1. Dimension qualitative : Évaluation du caractère neuropathique ou nociceptif. Ne pas oublier les douleurs mixtes.</p> <p>2. Dimension quantitative : Plusieurs échelles permettent d'évaluation l'intensité de la douleur. <u>Échelles d'autoévaluation : (patient communiquant)</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Échelle visuelle analogique (EVA) : en utilisant une réglette graduée (aucune douleur et douleur maximale imaginable). ▪ Échelle numérique (EN) : coter la douleur de 0 à 10. ▪ Échelle verbale simple (EVS) : aucune douleur, douleur faible, douleur moyenne, douleur intense ou douleur très intense.

Échelles d'hétéroévaluation : (patient non communiquant)

- Échelle **DOLOPLUS** : évaluation de la **douleur chronique** chez les personnes âgées avec des troubles de la communication verbale
- Échelle **ALGOPLUS** : évaluation de la **douleur aiguë** chez les personnes âgées avec des troubles de la communication verbale.
- Échelle **ECPA** : chez le sujet âgé. Etudie la composante au repos de la douleur et sa composante au moment des soins.

Échelles multidimensionnelles :

- Le **QDSA** (questionnaire douleur de saint Antoine) : explore les dimensions sensorielles et affectives.
- L'échelle **HADS** (hospital anxiety and depression scale) : évalue la composante anxieuse et/ou dépressive chez le patient douloureux chronique.
- **L'échelle de retentissement de la douleur sur le comportement quotidien.**

FICHE E-LISA N°134c

Item 134 – LES DOULEURS PAR EXCÈS DE NOCICEPTION

LES DOULEURS NOCICEPTIVES	
Situations les plus fréquentes A	6 situations fréquentes à connaître : <ol style="list-style-type: none"> 1. Les douleurs post traumatique 2. Les douleurs péri et post-opératoires 3. Les douleurs inflammatoires : 2 situations majeures, la colique néphrétique et la poussée d'arthrite 4. Les douleurs induites par les gestes et les soins 5. Les douleurs du cancers (souvent mixtes) 6. Les douleurs induites par le mouvement
Mécanismes A	Physiopathologie classique de la douleur avec la transduction, la transmission, la perception et la modulation. Activation des récepteurs nociceptifs périphériques tissulaires présents dans les tissus (sauf le cartilage) : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Activation directe par une lésion tissulaire ▪ Sensibilisation du nocicepteur : sensibilisé par une inflammation, une substance chimique, et va s'activer pour une stimulation habituellement non douloureuse : diminution du seuil d'activation voire activation spontanée de nocicepteurs.
CLINIQUE, ÉVALUATION ET PRISE EN CHARGE	
Clinique A	Il faut d'abord distinguer : <ul style="list-style-type: none"> ▪ L'hyperalgésie : perception douloureuse anormalement intense à un stimulus normalement douloureux. ▪ Allodynie : réduction du seuil de douleur => un stimulus normalement non douloureux va donc être perçu comme douloureux. => Dans les douleurs nociceptives, on retrouve surtout de l'hyperalgésie .
Évaluation A	On utilise les outils d'évaluation habituels : échelle numérique et échelle visuelle analogique
Prise en charge A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Traitement de la cause de la douleur nociceptive : inflammation, cancer, lésion traumatique. ▪ Prévenir les douleurs et les anticiper : douleur de cancer, douleurs induites par les soins ▪ Réduire l'anxiété du patient. ▪ Utilisation d'antalgiques adaptés, et ne pas hésiter à recourir aux antalgiques de pallier 3 et à les associer avec d'autres méthodes : anesthésiques locaux, radiothérapie locale, MEOPA, relaxation.

FICHE E-LISA N°134d

Item 134 – LES DOULEURS NEUROPATHIQUES

GÉNÉRALITÉS	
Définition A	<p>La douleur neuropathique :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Douleur secondaire à une lésion ou une maladie du système somatosensoriel. ▪ Selon la localisation de la lésion : douleur neuropathie périphérique (tronc nerveux, ganglion sensitif, plexus ou racine nerveuse) ou centrale (moelle épinière ou cerveau). ▪ Isolées ou associée à une douleur nociceptive
Épidémiologie B	<p>Sous estimées mais fréquentes. 7% de la population soit environ 25% des patients douloureux chroniques.</p>
ÉTILOGIES DE DOULEURS NEUROPATHIQUES	
Étiologies périphériques A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Radiculopathie : les plus fréquentes +++. Hernie discale, canal lombaire étroit ... ▪ Lésions nerveuses post opératoires ou post traumatiques ▪ Syndromes canalaire : canal carpien +++ ▪ Neuropathies diabétiques et non diabétiques (alcoolique, chimioinduite ...) ▪ Douleurs post-zostérienne ▪ Plexite radique ▪ Douleurs neuropathiques associées aux cancers
Étiologies centrales A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ AVC ▪ SEP ▪ Syringomyélie ▪ Traumatisme crânien grave
SÉMIOLOGIE ET DÉPISTAGE	
Sémiose de la douleur A	<p>La douleur peut être continue ou paroxystique.</p> <p>Description :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Brûlures ▪ Décharges électriques ▪ Froid douloureux ▪ Sensations anormales non douloureuses associées : fourmillement, picotements, démangeaisons, engourdissement.
Démarche diagnostique et dépistage A	<ol style="list-style-type: none"> 1. Évaluer la topographie : Examen neurologique avec signes évocateurs dans un territoire neuroanatomique compatible avec une atteinte du système nerveux : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Atteinte tronculaire : zone limitée et systématisée à un territoire nerveux ▪ Atteinte de la racine : atteinte d'un dermatome ▪ Atteinte du SNC : latéralisation à un hémicorps ▪ Atteinte médullaire : atteinte bilatérale, surtout les membres inférieurs. 2. Association de signes négatifs et signes positifs : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Signe négatif : déficit le plus souvent sensitif par atteinte du système nerveux ▪ Signe positif : allodynie ou hyperalgésie.

- 3. Questionnaire de dépistage : DN4**
- 4. Examens complémentaires :** aucun examen nécessaire pour diagnostiquer la douleur neuropathique, mais des examens peuvent être utiles pour recherche la cause.
- 5. Algorithme diagnostique :** basé sur le territoire neuroanatomique, une histoire clinique évocatrice, la notion de déficit sensitif ou allodynie, et les résultats d'éventuels examens. Cet algorithme a pour but de standardiser les critères de douleur neuropathique.

**Questionnaire
DN4**
A

Le seuil retenu pour le dépistage est : 4/10.

Tableau 3. QUESTIONNAIRE DN4																	
 Questionnaire DN4																	
<p>Répondez aux 4 questions ci-dessous en cochant une seule case pour chaque item.</p>																	
INTERROGATOIRE DU PATIENT																	
<p>Question 1 : La douleur présente-t-elle une ou plusieurs des caractéristiques suivantes ?</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="width: 50%;"></th> <th style="text-align: center; width: 25%;">OUI</th> <th style="text-align: center; width: 25%;">NON</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>1 - Brûlure</td> <td style="text-align: center;"></td> <td style="text-align: center;"></td> </tr> <tr> <td>2 - Sensation de froid douloureux</td> <td style="text-align: center;"></td> <td style="text-align: center;"></td> </tr> <tr> <td>3 - Décharges électriques</td> <td style="text-align: center;"></td> <td style="text-align: center;"></td> </tr> </tbody> </table>				OUI	NON	1 - Brûlure			2 - Sensation de froid douloureux			3 - Décharges électriques					
	OUI	NON															
1 - Brûlure																	
2 - Sensation de froid douloureux																	
3 - Décharges électriques																	
<p>Question 2 : La douleur est-elle associée dans la même région à un ou plusieurs des symptômes suivants ?</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="width: 50%;"></th> <th style="text-align: center; width: 25%;">OUI</th> <th style="text-align: center; width: 25%;">NON</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>4 - Fourmillements</td> <td style="text-align: center;"></td> <td style="text-align: center;"></td> </tr> <tr> <td>5 - Picotements</td> <td style="text-align: center;"></td> <td style="text-align: center;"></td> </tr> <tr> <td>6 - Engourdissement</td> <td style="text-align: center;"></td> <td style="text-align: center;"></td> </tr> <tr> <td>7 - Démangeaisons</td> <td style="text-align: center;"></td> <td style="text-align: center;"></td> </tr> </tbody> </table>				OUI	NON	4 - Fourmillements			5 - Picotements			6 - Engourdissement			7 - Démangeaisons		
	OUI	NON															
4 - Fourmillements																	
5 - Picotements																	
6 - Engourdissement																	
7 - Démangeaisons																	
EXAMEN DU PATIENT																	
<p>Question 3 : La douleur est-elle localisée dans un territoire où l'examen met en évidence ?</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="width: 50%;"></th> <th style="text-align: center; width: 25%;">OUI</th> <th style="text-align: center; width: 25%;">NON</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>8 - Hypoesthésie au tact</td> <td style="text-align: center;"></td> <td style="text-align: center;"></td> </tr> <tr> <td>9 - Hypoesthésie à la piqûre</td> <td style="text-align: center;"></td> <td style="text-align: center;"></td> </tr> </tbody> </table>				OUI	NON	8 - Hypoesthésie au tact			9 - Hypoesthésie à la piqûre								
	OUI	NON															
8 - Hypoesthésie au tact																	
9 - Hypoesthésie à la piqûre																	
<p>Question 4 : La douleur est-elle provoquée ou augmentée par :</p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="width: 50%;"></th> <th style="text-align: center; width: 25%;">OUI</th> <th style="text-align: center; width: 25%;">NON</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>10 - Le frottement</td> <td style="text-align: center;"></td> <td style="text-align: center;"></td> </tr> </tbody> </table>				OUI	NON	10 - Le frottement											
	OUI	NON															
10 - Le frottement																	
Score du patient : /10																	

Source collège de douleurs et soins palliatifs (R2C)

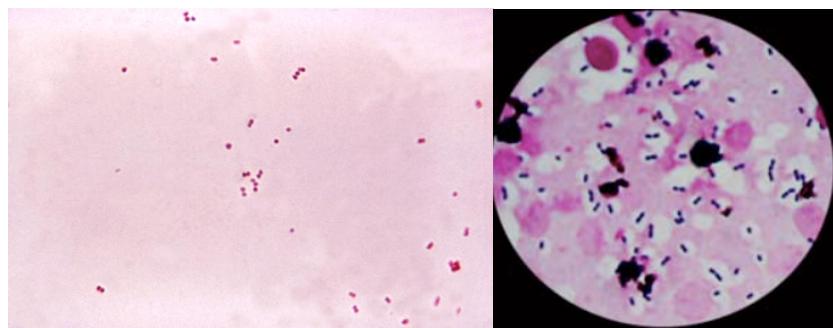
FICHE E-LISA N°151

Item 151 – MÉNINGITES ET MÉNGOENCÉPHALITES DE L'ADULTE

GÉNÉRALITÉS	
Définition A	<p>Méningite = inflammation des méninges dans la plupart des cas d'origine infectieuse.</p> <p>Méningo-encéphalite infectieuse = inflammation des méninges et de l'encéphale. Une bactérie, un virus et plus rarement un champignon ou un parasite peuvent être à l'origine des méningites et des méningo-encéphalites. L'origine infectieuse d'une encéphalite sans méningite associée est rare.</p> <p>Abcès cérébral = collection de pus dans le parenchyme cérébral. Il peut ne pas être associé à une méningite.</p>
Symptômes A	<p>La méningite est suspectée sur un syndrome méningé fébrile :</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Céphalées violentes, en casque▪ Photophobie▪ Nausées / vomissements▪ Raideur de nuque▪ Fièvre <p>En cas d'atteinte encéphalitique, des troubles neurologiques centraux sont présents :</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Trouble de la conscience▪ Focalisation▪ Troubles des fonctions supérieures▪ Crises convulsives <p>La première cause infectieuse est virale, liée à HSV1. L'hyperthermie est volontiers modérée. L'apparition de troubles de la personnalité, d'un syndrome frontal et/ou temporal, de troubles de la mémoire, d'hallucinations sont fréquents dans cette infection.</p> <p>B Le diagnostic d'abcès cérébral est difficile à évoquer sur la clinique uniquement : La fièvre est inconstante L'absence de syndrome méningé est la règle mais les céphalées sont fréquentes, parfois associées à des signes d'hypertension intra-crânienne L'apparition progressive de signes de focalisation orientent vers ce diagnostic</p>
Étiologies infectieuses B	<p>Méningites purulentes</p> <p>Méningite à méningocoque</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Bactériologie : diplocoque gram négatif encapsulé, fragile. 5 sérogroupes principaux (A,B,C,Y,W). En France sérotype B > C. Portage nasopharyngé asymptomatique temporaire (adolescents et jeunes adultes)▪ Contexte : pas de terrain particulier habituellement, rechercher déficit en complément ou asplénie, sujet jeune (< 25 ans) non immun (absence de vaccination) saison hivernale, cas groupés▪ Clinique : début brutal, syndrome méningé franc, sepsis franc avec altération franche de l'état général, pas de signe de localisation neurologique, purpura

Méningite à pneumocoque

- **Bactériologie :** Coccⁱ Gram positif encapsulé, classiquement en diplocoque
- **Contexte :** facteurs de risque à rechercher : âges extrêmes, immunodépression (éthylosme, asplénie anatomique ou fonctionnelle, infection par le VIH, hypogammaglobulinémie, traitements immunsupresseurs ...), absence de vaccination portes d'entrée à rechercher : infection ORL (otite, mastoïdite), infection pulmonaire, brèche ostéoméningée (traumatisme crânien récent ou ancien, chirurgie de la base du crâne, rhinorrhée claire chronique positionnelle ...)
- **Clinique :** début brutal, contexte d'infection des VADS récente ou en cours, syndrome méningé franc, signes de localisation neurologique fréquents, convulsions, coma



Méningocoque

Pneumocoque

Méningites lymphocytaires hypoglycorrachiques

Méningite à *Listeria monocytogenes*

- **Bactériologie :** Bacille gram positif
- **Contexte :** terrain à risque : âge > 50 ans, éthylosme chronique, dénutrition, immunodépression, grossesse
- **Clinique :** début progressif, **rhombencéphalite** : signes d'atteinte du tronc cérébral (atteinte des paires crâniennes)
- **LCR :** typiquement **panaché**, parfois purulent ou lymphocytaire, **hypoglycorrachie**

Méningite tuberculeuse

- **Bactériologie :** *Mycobacterium tuberculosis* : bacille acido-alcoolo-résistante visible en coloration spécifique
- **Contexte :** patient originaire de pays de forte endémie, immunodéprimé (VIH++), sujet âgé, antécédent de primo-infection tuberculeuse non traitée
- **Clinique :** début très progressif, altération de l'état général au premier plan, fièvre sueurs, syndrome méningé fruste, signes de localisation neurologiques fréquents
- **LCR :** **lymphocytaire, hypoglycorrachique, protéinorrachie élevée > 1 g/L**, examen direct le plus souvent négatif (cultures longues, +/- PCR)

Physiopathologie B	<p>La plupart des méningites virales ou bactériennes surviennent après une colonisation des voies aériennes. Diffusion hématogène</p> <p>L'infection de contiguïté est également possible pour les méningites bactériennes (foyer infectieux ORL).</p> <p>La méningo-encéphalite herpétique est liée à une réactivation du virus HSV1 au sein des ganglions de Gasser entraînant une infection de l'encéphale par contiguïté.</p> <p>Les abcès cérébraux se forment :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Par contiguïté (> 50%) ▪ Par diffusion hématogène (30%) ▪ Inoculation directe (post chirurgicale, traumatisme) 																				
Épidémiologie A	<table border="1"> <thead> <tr> <th>Résultat macroscopique</th> <th>Liquide trouble</th> <th colspan="2">Liquide clair</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Formule</td> <td>Prédominance neutrophile</td> <td colspan="2">Prédominance lymphocytaire ou panachée</td> </tr> <tr> <td>Rapport glycérine/glycémie</td> <td>< 0,4</td> <td style="color: red;">< 0,4</td> <td>> 0,4</td> </tr> <tr> <td>Protéinorachie</td> <td>> 0,4 g/L</td> <td style="color: red;">> 0,4 g/L</td> <td>variable</td> </tr> <tr> <td>Micro-organismes</td> <td> <i>Streptococcus pneumoniae</i> <i>Neisseria meningitidis</i> <i>Listeria monocytogenes</i> <i>Hæmophilus influenzae</i> <i>Escherichia coli</i> et autres entérobactéries </td> <td> <i>Mycobacterium tuberculosis</i> <i>Listeria monocytogenes</i> Autres bactéries au stade précoce de l'infection Oreillons </td> <td> Étiologies virales Leptospiroses Maladie de Lyme Brucellose Syphilis </td> </tr> </tbody> </table>	Résultat macroscopique	Liquide trouble	Liquide clair		Formule	Prédominance neutrophile	Prédominance lymphocytaire ou panachée		Rapport glycérine/glycémie	< 0,4	< 0,4	> 0,4	Protéinorachie	> 0,4 g/L	> 0,4 g/L	variable	Micro-organismes	<i>Streptococcus pneumoniae</i> <i>Neisseria meningitidis</i> <i>Listeria monocytogenes</i> <i>Hæmophilus influenzae</i> <i>Escherichia coli</i> et autres entérobactéries	<i>Mycobacterium tuberculosis</i> <i>Listeria monocytogenes</i> Autres bactéries au stade précoce de l'infection Oreillons	Étiologies virales Leptospiroses Maladie de Lyme Brucellose Syphilis
Résultat macroscopique	Liquide trouble	Liquide clair																			
Formule	Prédominance neutrophile	Prédominance lymphocytaire ou panachée																			
Rapport glycérine/glycémie	< 0,4	< 0,4	> 0,4																		
Protéinorachie	> 0,4 g/L	> 0,4 g/L	variable																		
Micro-organismes	<i>Streptococcus pneumoniae</i> <i>Neisseria meningitidis</i> <i>Listeria monocytogenes</i> <i>Hæmophilus influenzae</i> <i>Escherichia coli</i> et autres entérobactéries	<i>Mycobacterium tuberculosis</i> <i>Listeria monocytogenes</i> Autres bactéries au stade précoce de l'infection Oreillons	Étiologies virales Leptospiroses Maladie de Lyme Brucellose Syphilis																		
Méningoencéphalite :	<table border="1"> <thead> <tr> <th>Virus</th> <th>Bactéries</th> <th>Fongique</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>HSV 1</td> <td>Pneumocoque</td> <td><i>Cryptococcus neoformans</i></td> </tr> <tr> <td>Autres herpesviridae</td> <td><i>Listeria monocytogenes</i></td> <td></td> </tr> <tr> <td>VIH</td> <td>Tuberculose</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Enterovirus</td> <td>Borreliose</td> <td></td> </tr> <tr> <td>Rage</td> <td>Syphilis</td> <td></td> </tr> </tbody> </table> <p>B Abcès</p> <p>Souvent origine polymicrobienne (contiguïté)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Streptocoques oraux (contiguïté) ▪ Anaérobies (contiguïté) ▪ <i>S. aureus</i> (post-chirurgical ou hématogène) ▪ <i>P. aeruginosa</i> (post-chirurgical) ▪ <i>Listeria monocytogenes</i> (hématogène) ▪ <i>Mycobacterium tuberculosis</i> (hématogène) ▪ <i>Toxoplasma gondii</i> (réactivation in situ ou hématogène) ▪ Micromycètes 	Virus	Bactéries	Fongique	HSV 1	Pneumocoque	<i>Cryptococcus neoformans</i>	Autres herpesviridae	<i>Listeria monocytogenes</i>		VIH	Tuberculose		Enterovirus	Borreliose		Rage	Syphilis			
Virus	Bactéries	Fongique																			
HSV 1	Pneumocoque	<i>Cryptococcus neoformans</i>																			
Autres herpesviridae	<i>Listeria monocytogenes</i>																				
VIH	Tuberculose																				
Enterovirus	Borreliose																				
Rage	Syphilis																				

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Indication d'une PL

A

Toute suspicion clinique de méningite doit pouvoir bénéficier d'une ponction lombaire en urgence. Il existe des contre-indications à sa réalisation immédiate :

- Instabilité hémodynamique
- Infection du site de point de ponction
- Troubles de l'hémostase suspecté cliniquement ou connu
- Signe de focalisation
- Crise convulsive persistante
- **Glasgow < 12**
- Signes d'engagement cérébral

Signes de gravité : Ce sont les signes **contre-indiquant** une PL en urgence :

- **Purpura extensif**
- Glasgow < 12
- Signes de focalisations neurologiques
- Signes de souffrance du tronc cérébral
- État de mal convulsif
- Instabilité hémodynamique, choc septique

Examens d'imagerie

A

Le scanner est l'examen de référence à réaliser en cas de contre-indication clinique neurologique à la ponction lombaire :

- Signe de focalisation
- Crise convulsive persistante
- Glasgow < 12
- Signes d'engagement cérébral

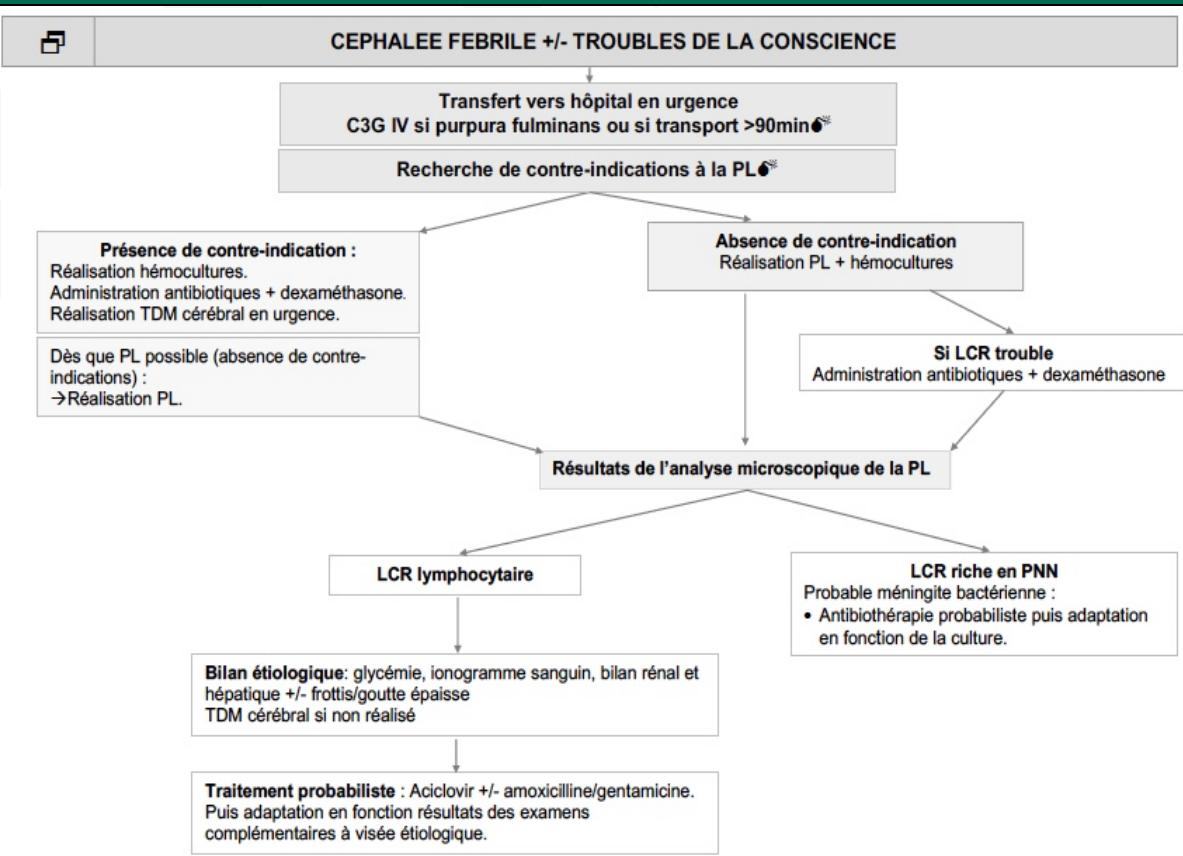
Il élimine les complications (abcès, empyème) et les diagnostics différentiels (thrombophlébite, épanchement sous-dural, hémorragie, tumeur, AVC)

L'IRM cérébrale est à réaliser en cas de suspicion de méningo-encéphalite. Elle est en général réalisée secondairement après un scanner éliminant un processus expansif pouvant contre-indiquer la PL

PRISE EN CHARGE

Démarche diagnostique

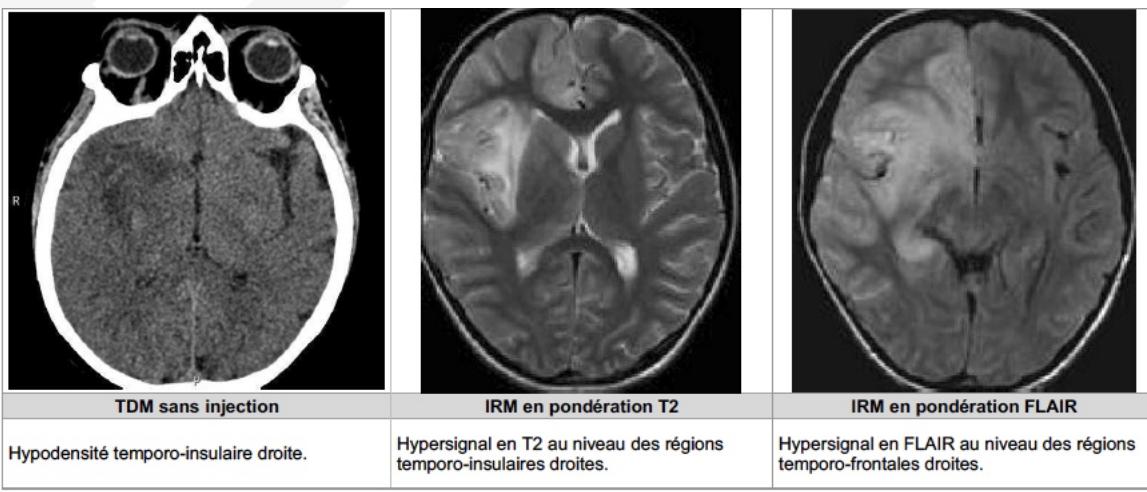
A



Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®

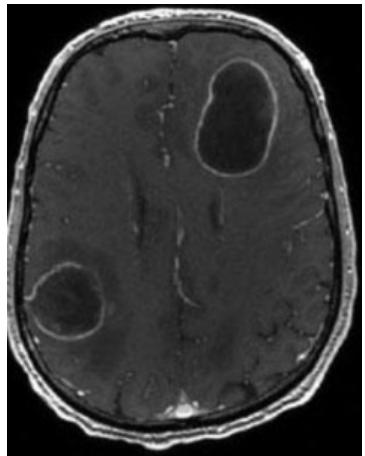
Purpura Fulminans A	<p>Éléments purpuraux d'extension rapide, d'évolution nécrotique. Il est associé à une altération brutale de l'état général → C'est une urgence absolue.</p> <p>Antibiothérapie immédiate, sur place dès qu'il est reconnu. Injection IV ou IM d'une céphalosporine de troisième génération. Appel systématique du 15 si prise en charge pré-hospitalière Précautions complémentaires respiratoires de type gouttelette PL non nécessaire et contre-indiquée en urgence</p>																					
Examens A	<p>En l'absence de contre-indication à la PL :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. PL et hémocultures en urgence 2. Si LCR trouble : dexamétasone (DXM) + antibiothérapie immédiate 3. Si LCR clair : attente de la cyto-biochimie : <ul style="list-style-type: none"> a. En faveur d'une cause bactérienne : DXM + antibiothérapie b. En faveur d'une autre cause : abstention thérapeutique (sauf méningo-encéphalite à liquide claire) <p>En cas de contre-indication à la PL :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Hémocultures (40 à 60 mL : 2 à 3 paires, si besoin sur une seule ponction veineuse) 2. DXM + antibiothérapie 3. Scanner cérébral si contre-indication neurologique à la PL 4. Correction des contre-indications non neurologiques à la PL (instabilité hémodynamique ...) 5. PL dès que sa contre-indication est levée <p>⇒ Dans tous les cas : adaptation de l'antibiothérapie aux résultats microbiologiques</p>																					
ATB probabiliste A	<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr style="background-color: #d3d3d3;"> <th>Résultats de l'examen direct</th> <th>Principaux micro-organismes suspectés</th> <th>Traitements initial</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Cocci à Gram positif</td> <td><i>Streptococcus pneumoniae</i> <i>Streptococcus agalactiae</i></td> <td>Céfotaxime 300 mg/kg/j IV après une dose de charge de 50 mg/kg ou Ceftriaxone : 100 mg/kg/j IV</td> </tr> <tr> <td>Cocci à Gram négatif</td> <td><i>Neisseria meningitidis</i></td> <td>Céfotaxime 200 mg/kg/j IV après une dose de charge de 50 mg/kg ou Ceftriaxone : 75 mg/kg/j IV</td> </tr> <tr> <td>Bacille à Gram positif</td> <td><i>Listeria monocytogenes</i></td> <td>Amoxicilline 200 mg/kg/j IV + Gentamicine 10 mg/kg/j IV</td> </tr> <tr> <td>Bacille à Gram négatif</td> <td><i>Hæmophilus influenzae</i> <i>Escherichia coli</i></td> <td>Céfotaxime 200 mg/kg/j IV après une dose de charge de 50 mg/kg ou Ceftriaxone : 75 mg/kg/j IV</td> </tr> <tr> <td>Examen direct négatif</td> <td><i>Streptococcus pneumoniae</i> <i>Streptococcus agalactiae</i> <i>Neisseria meningitidis</i></td> <td>Céfotaxime 300 mg/kg/j IV après une dose de charge de 50 mg/kg ou Ceftriaxone : 100 mg/kg/j IV</td> </tr> <tr> <td>Examen direct négatif</td> <td>Si <i>Listeria</i> suspectée</td> <td>Céfotaxime 300 mg/kg/j IV après une dose de charge de 50 mg/kg ou Ceftriaxone : 100 mg/kg/j IV + Amoxicilline 200 mg/kg/j IV + Gentamicine 10 mg/kg/j IV</td> </tr> </tbody> </table>	Résultats de l'examen direct	Principaux micro-organismes suspectés	Traitements initial	Cocci à Gram positif	<i>Streptococcus pneumoniae</i> <i>Streptococcus agalactiae</i>	Céfotaxime 300 mg/kg/j IV après une dose de charge de 50 mg/kg ou Ceftriaxone : 100 mg/kg/j IV	Cocci à Gram négatif	<i>Neisseria meningitidis</i>	Céfotaxime 200 mg/kg/j IV après une dose de charge de 50 mg/kg ou Ceftriaxone : 75 mg/kg/j IV	Bacille à Gram positif	<i>Listeria monocytogenes</i>	Amoxicilline 200 mg/kg/j IV + Gentamicine 10 mg/kg/j IV	Bacille à Gram négatif	<i>Hæmophilus influenzae</i> <i>Escherichia coli</i>	Céfotaxime 200 mg/kg/j IV après une dose de charge de 50 mg/kg ou Ceftriaxone : 75 mg/kg/j IV	Examen direct négatif	<i>Streptococcus pneumoniae</i> <i>Streptococcus agalactiae</i> <i>Neisseria meningitidis</i>	Céfotaxime 300 mg/kg/j IV après une dose de charge de 50 mg/kg ou Ceftriaxone : 100 mg/kg/j IV	Examen direct négatif	Si <i>Listeria</i> suspectée	Céfotaxime 300 mg/kg/j IV après une dose de charge de 50 mg/kg ou Ceftriaxone : 100 mg/kg/j IV + Amoxicilline 200 mg/kg/j IV + Gentamicine 10 mg/kg/j IV
Résultats de l'examen direct	Principaux micro-organismes suspectés	Traitements initial																				
Cocci à Gram positif	<i>Streptococcus pneumoniae</i> <i>Streptococcus agalactiae</i>	Céfotaxime 300 mg/kg/j IV après une dose de charge de 50 mg/kg ou Ceftriaxone : 100 mg/kg/j IV																				
Cocci à Gram négatif	<i>Neisseria meningitidis</i>	Céfotaxime 200 mg/kg/j IV après une dose de charge de 50 mg/kg ou Ceftriaxone : 75 mg/kg/j IV																				
Bacille à Gram positif	<i>Listeria monocytogenes</i>	Amoxicilline 200 mg/kg/j IV + Gentamicine 10 mg/kg/j IV																				
Bacille à Gram négatif	<i>Hæmophilus influenzae</i> <i>Escherichia coli</i>	Céfotaxime 200 mg/kg/j IV après une dose de charge de 50 mg/kg ou Ceftriaxone : 75 mg/kg/j IV																				
Examen direct négatif	<i>Streptococcus pneumoniae</i> <i>Streptococcus agalactiae</i> <i>Neisseria meningitidis</i>	Céfotaxime 300 mg/kg/j IV après une dose de charge de 50 mg/kg ou Ceftriaxone : 100 mg/kg/j IV																				
Examen direct négatif	Si <i>Listeria</i> suspectée	Céfotaxime 300 mg/kg/j IV après une dose de charge de 50 mg/kg ou Ceftriaxone : 100 mg/kg/j IV + Amoxicilline 200 mg/kg/j IV + Gentamicine 10 mg/kg/j IV																				
Méningite infectieuse non purulente B	<p>Une méningite infectieuse d'origine virale sans encéphalite associée se traite de manière symptomatique.</p> <p>En cas de cellularité panachée, le diagnostic d'infection à <i>Listeria</i>, de tuberculose ou de méningite bactérienne décapitée se discute au cas par cas</p> <p>Suspicion de méningo-encéphalite herpétique : L'introduction d'un antiviral par voie intraveineuse (ACICLOVIR) est une urgence thérapeutique.</p>																					

Mesures générales A	<p>Précautions complémentaires respiratoires de type gouttelettes</p> <p>Les infections invasives à méningocoque sont des maladies à déclaration obligatoire : Les cas confirmés ou probables doivent être signalés sans délai par les cliniciens et biologistes aux Agences régionales de santé (ARS) qui recherchent les sujets contacts autour des cas</p> <p>Mesures de prévention individuelle des sujets contact (antibioprophylaxie, et dans certains cas vaccination)</p>
CAT DEVANT UNE MÉNINGIO-ENCÉPHALITE (ME) DE L'ADULTE	
Au domicile ou au cabinet	Prise en charge identique à la prise en charge d'une méningite avec hospitalisation systématique en service spécialisé et si besoin en réanimation
Prise en charge	<p>Ponction Lombaire : Les analyses demandées sont les mêmes que pour la méningite avec ajout PCR HSV-1, VZV et entérovirus.</p> <p>TRAITEMENT :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. TTT étiologique Devant toute ME à liquide clair, l'HSV-1 et le Listeria monocytogène doivent être évoqué en priorité. <ul style="list-style-type: none"> - Absence d'hypoglycorachie → TTT anti HSV-1 par aciclovir en urgence - Présence d'hypoglycorachie → TTT anti-listeria.m en urgence par amoxicilline + gentamycine - Si absence d'orientation → cibler les 2 pathogènes. 2. TTT symptomatique <ul style="list-style-type: none"> - O₂ si désaturation - Équilibre hydro-électrolytiques - Antipyrétique - Lutte contre l'œdème cérébral <p>Imagerie cérébrale : Elle est systématique mais ne doit jamais retarder la prise en charge</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ IRM cérébrale → T1, T2, FLAIR, Diffusion, Séquence vasculaire sans et avec injection de gadolinium. Examen à faire en 1^{er} intention car plus sensible que la TDM. ▪ TDM cérébrale → Élimine les diagnostics différentiels. Elle est le plus souvent normal en cas d'encéphalite. Peut également montrer des anomalies tardives.



	<p>EEG :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cet examen est à réaliser en seconde intention après l'initiation des thérapeutiques spécifiques. ▪ Anomalies non spécifiques le plus souvent mais permettant d'affirmer l'atteinte encéphalique. <p>Bilan sanguin :</p> <p>Le bilan sanguin permet d'évaluer le retentissement général de la ME, donne une orientation étiologique et recherche les diagnostics différentiels.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ NFS, plaquettes, CRP ▪ Iono, créat, BHC ▪ Glycémie capillaire ▪ Hémocultures ▪ Dépistage VIH systématique après informations du patient ▪ Selon le contexte, d'autres examens peuvent être ajoutés.
--	--

ABCÈS CÉRÉBRAUX

Physiopathologie	Plusieurs mécanismes sont possibles : Souvent origine polymicrobienne (contiguité) <ul style="list-style-type: none"> ▪ Streptocoques oraux (contiguité) ▪ Anaérobies (contiguité) ▪ <i>S. aureus</i> (post-chirurgical ou hématogène) ▪ <i>P. aeruginosa</i> (post-chirurgical) ▪ <i>Listeria monocytogenes</i> (hématogène) ▪ <i>Mycobacterium tuberculosis</i> (hématogène) ▪ <i>Toxoplasma gondii</i> (réactivation in situ ou hématogène) ▪ Micromycètes
Épidémiologie	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Âge de survenue : pic vers 60 ans ▪ Morbidité : séquelles possibles déficit ou épilepsie chez 30% ▪ Mortalité de 20%
Clinique	Tableau très variable : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Céphalées ▪ Signes neurologiques centraux ▪ Fièvre (absente dans la moitié des cas)
Imagerie	L'examen de référence est l'IRM cérébrale ou à défaut TDM injectée. On visualise des images typiques en cocarde avec un centre nécrotique en hyposignal et une capsule réhaussée. <div style="text-align: right; margin-top: 10px;">  <p><i>IRM cérébrale en T1 après injection de produit de contraste et mettant en évidence des lésions hypo intenses au centre et avec un rehaussement périphérique.</i></p> </div>
Diagnostique étiologique	Devant toute suspicion d'abcès cérébral, on doit systématiquement réaliser une sérologie VIH. Les autres examens complémentaires dépendent des hypothèses diagnostiques.

FICHE E-LISA N°168

Item 168 – INFECTIONS À HERPÈS VIRUS DU SUJET IMMUNOCOMPÉTENT

GÉNÉRALITÉS	
Groupe Herpès B	<ul style="list-style-type: none"> Virus du groupe Herpès : Herpès Simplex Virus (HSV1 et 2), virus varicelle-zona (VZV), cytomégalovirus (CMV), virus d'Epstein-Barr (EBV), Human Herpes virus (HHV) -6, -7 et -8 : <ul style="list-style-type: none"> - Virus enveloppés, à ADN - Infection contrôlée par l'immunité à médiation cellulaire : infections graves en cas de déficit de cette immunité (SIDA, greffés ou traitement immunosupresseur) 
Transmission A	<ul style="list-style-type: none"> HSV1 et HSV2 : contamination par contact cutanéo-muqueux direct avec rôle de la salive et des lésions cutanées (baiser, naissance par voie basse, relation sexuelle, allaitement maternel (très rare), possible passage transplacentaire) VZV : transmission le plus souvent aérienne, plus rarement par contact ; contagiosité importante, de 2 jours avant l'éruption jusqu'à 7 jours après, fin de contamination lors du passage en phase croûteuse
Épidémiologie B	<ul style="list-style-type: none"> HSV : <ul style="list-style-type: none"> - Humain = seul réservoir du virus - HSV2 : infection sexuellement transmissible (IST), 15 à 20% de prévalence dans la population adulte, 90% chez les travailleurs du sexe et personnes infectées par le VIH - Infection néonatale par le passage de la région génitale  - HSV1 : infection survient dans l'enfance le plus souvent entre 1 et 4 ans (80% des enfants et 90% des adultes sont séropositifs). Infection préférentielle de la partie supérieure du corps. Séroprévalence (IgG anti-HSV1) = 80 % de la pop. adulte VZV : 90% des infections surviennent entre 1 et 14 ans ; grave chez les adultes, la grossesse et les immunodéprimés ; réactivation clinique dans 20% de la population survenue après 50 ans → Pic après 75 ans. Incidence croissance de la survenue chez les ID → formes graves HSV2 > HSV1 
Physio-pathologie A	<ul style="list-style-type: none"> Après l'infection initiale (primo-infection) : infection latente persiste à vie au niveau de certaines populations cellulaires (possibles réactivations ou récurrences) HSV et VZV : tropisme neuro-cutané, avec latence dans les neurones des ganglions sensitifs et réactivation à expression cutanée dans les territoires correspondants, voire encéphalique
DIAGNOSTIC ET CLINIQUE	
HSV1 et 2 A	<p>HSV1</p> <ul style="list-style-type: none"> Primo-infection : dans la petite enfance, asymptomatique le plus souvent dans 80% des cas, parfois gingivostomatite herpétique aiguë ; réPLICATION intense et effet cytopathogène provoquant des vésicules inflammatoires Clinique : <ul style="list-style-type: none"> - Muqueuses gingivales et buccales tuméfiées, érosives et saignantes - Érosions multiples coalescentes polycliques, à bords inflammatoires, couvertes d'un enduit blanchâtre - Tableau pseudo-grippal : Myalgie, Fièvre à 39°C - Dysphagie (+++) = Signe de gravité - Haleine fétide

HSV1 et 2

A

HSV1

- **Primo-infection :** dans la **petite enfance, asymptomatique le plus souvent dans 80% des cas**, parfois **gingivostomatite herpétique aiguë** ; réPLICATION intense et effet cytopathogène provoquant des vésicules inflammatoires
- **Clinique :**
 - Muqueuses gingivales et buccales tuméfiées, érosives et saignantes
 - Érosions multiples coalescentes polycycliques, à bords inflammatoires, couvertes d'un enduit blanchâtre
 - Tableau pseudo-grippal : Myalgie, Fièvre à 39°C
 - Dysphagie (+++) = Signe de gravité
 - Haleine fétide
 - +/- Vésicules en bouquets et/ou croutes, en périphérie des lésions (Lèvres, Menton)



ADP cervicales inflammatoires sensibles

- **Récurrences :** **herpès labial ou chéilité**, "bouton de fièvre" (éruption de type bouquet de vésicules unilatéral à la jonction cutanéo-muqueuse de la sphère orale)



- Parfois **atteinte oculaire**, le plus souvent en récurrence, avec une kératite : œil rouge douloureux photophobique et larmoyant, adénopathies prétragiques, lésions visibles à la fluorescéine typiques (kératite dendritique = feuille de fougère dentelée sur la cornée)
- HSV2 possiblement en cause chez l'adulte dans l'herpès oral (transmission génito-orale)

HSV2

- **Primo-infection génitale (IST) :** **incubation de 2 à 7 jours, 1/3 symptomatique** ; lésions érythémato-vésiculeuses **dououreuses rapidement ulcérées et recouvertes d'un exsudat blanchâtre** ; localisations extra-génitales possibles (périnée, fesses) ; rarement fièvre, malaise, adénopathies inguinales bilatérales ; cicatrisation parfois en plusieurs semaines

- Femme :

- **Vulvo-vaginite aiguë brutale**
 - Tableau pseudo-grippal, douleurs très intenses
 - Lésions dépassant la vulve → extension vers l'anus
 - ADP inflammatoires inguinales sensibles
 - Rétention urinaire réactionnelle liée à la douleur = signe de gravité /!\\
 - **Évolution favorable en 2-3 semaines**



- **Homme :**
 - **Balanite** œdémateuse
 - Tableau moins intense
 - Érosions polycycliques +/- vésicules cutanée
- **FDR Herpès Génital : /!\ Q.**
 - Sexe **Féminin**
 - Précocité du 1^{er} rapport sexuel
 - Nombre de partenaires sexuels
 - ATCD d'IST
 - Infection par le **VIH** → /!\ Sérologie **VIH** systématique
 - Niveau socio-économique **bas**
- **Autres atteintes possibles :**
 - Anite ou **Anorectite** érosive aiguë → possibles dans les 2 sexes, plus fréquentes chez l'homosexuel masculin
 - « **Panaris Herpétique** » digital, notamment dans les professions de santé (DD : Panaris Staphylococcique)
 - ORL → Angine Herpétique ou Rhinite aiguë érosive
 - **Oculaire : /!**
 - **Kérato-conjonctivite ou Kéратite** unilatérale aiguë
 - +/- œdème, Érythème, Vésicules des paupières +/- ADP pré-tragienne
 - Complications → **Uvéite, Ulcération** de cornée avec séquelles visuelles (/!\ CI aux corticoïdes locaux)
 - Avis ophtalmologique (+++)
- **Récurrences** : en **2 phases (prodromique** avec douleurs, prurit, picotement durant quelques heures ; puis **lésionnelle** avec apparition de lésions de type vésicules, souvent localisées au même endroit que la primo-infection) ; **guérison entre 7 à 10 jours** ; fréquence des porteurs asymptomatiques mais contagieux
- **B Facteurs favorisants des récurrences herpétiques** : fièvre, fatigue, soleil, stress physique ou émotionnel, menstruations, infections, baisse de l'immunité à médiation cellulaire

VZV
A

- **Varicelle**
 - Incubation moyenne de 14 jours. Enfant Scolarisé ou en collectivité avec notion de contage
 - **Prodromes** : **Catarrhe oculo-nasale**, modérément fébrile (24-48h)
- **Primo-infection du VZV** : **febricule et malaise général** ; inconstante **éruption maculopapuleuse** au début, puis vésiculeuse disséminée très prurigineuse, **érosion muqueuses** et apparition de **croûtes à J4, cicatrisation à J10**, évolution par **poussées** (lésions d'âge différent) débutante sur cuir chevelu et **rétro-auriculaire** puis **descendante**, face, thorax, respect de la paume des mains et plante des pieds, +/- énanthème buccal avec érosion ; micropolyadénopathies, rare splénomégalie



Lésions d'âge différent : inflammatoires, ombiliquées ou croûteuses

Érosions buccales

- Le plus souvent bénigne : **évolution spontanée favorable en 10 à 15 jours** ; rares décès d'enfant non immunodéprimé par choc septique après surinfection bactérienne, le plus souvent avant 1 an
- **Formes sévères sur terrain particulier** (grossesse, nouveau-né, immunodépression) : pneumonie interstitielle, éruption cutanée profuse nécrotique et hémorragique, purpura thrombopénique, convulsion, ataxie cérébelleuse (rare, 1/4.000, guérit spontanément)
- **Complications :**
 - Surinfection **cutanée bactérienne S. Aureus ou Streptocoque**
 - Impétiginisation, du fait du grattage, favorisée par les AINS et l'absence de soins locaux
- Formes **Profuses Graves**
 - Éruption profuse, ulcéro-nécrotiques, hémorragiques avec signes généraux
 - Purpura **Fulminans** avec choc et CIVD ...



Varicelle Profuse à Vésicules hémorragiques

- Éviction scolaire : plus recommandée

Zona

VZV
A

- **Forme clinique de récurrence** : douleurs à type de **paresthésie** (dysesthésie et trouble de la sensibilité), **fébricule et éruption en bouquet de petites vésicules roses**, laissant place à une **érosion** puis une **croûte** qui cicatrice en 10 jours, puis **cicatrice dépigmentée indélébile**
- Lésion généralement **unilatérale, mono-métamérique** (territoire d'une racine nerveuse)
- Possible **persistence de douleurs neuropathiques**, surtout chez le sujet âgé



- **Formes topographiques :**

- Réactivations dans ganglions nerveux **rachidiens et sacrés (HSV2)**

- **Zona intercostal ou dorso-lombaire**

- **Le + fréquent (50 %) /!**
- Éruption en **demi-ceinture**

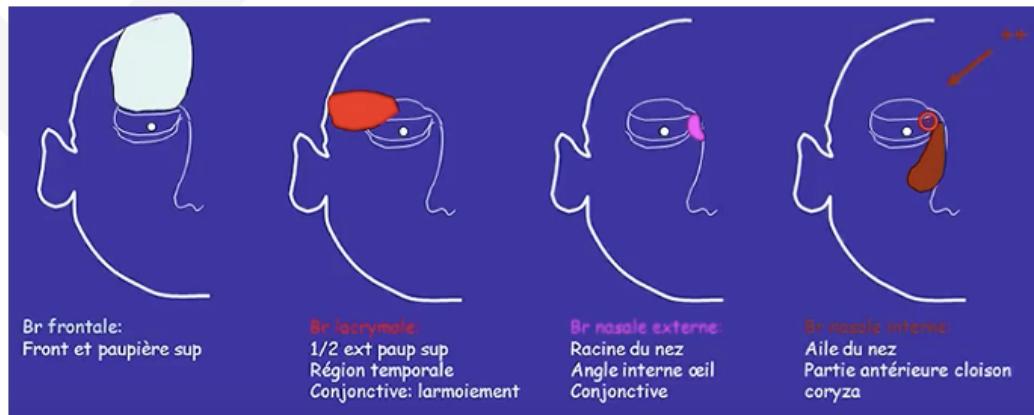


- **Zona de membre → éruption linéaire, trajet radiculaire sur le membre**

- Réactivations dans ganglions nerveux **crâniens (HSV1)**

- **Zona ophthalmique → Nerf V1 Avis Ophthalmologique**

- Plus fréquent chez les sujets âgés, éruption sur l'une des trois branches du nerf ophthalmique (frontale, lacrymale, nasale) ; complications oculaires fréquentes (kéatite), paralysies oculomotrices généralement régressives, douleurs post-zostériennes fréquentes et intenses, possible perte anatomique d'un œil ou de la vision Risque d'atteinte **oculaire** si atteinte du **rameau nasal interne**



	<ul style="list-style-type: none"> - Zona du ganglion géniculé : douleur et éruption auriculaires, dans la zone de Ramsay-Hunt ; paralysie faciale périphérique, éruption des 2/3 antérieurs de l'hémilangue homolatérale, troubles cochléovestibulaires. Anesthésie des 2/3 de l'hémilangue - Zona bucco-pharyngé : ulcérations pseudo-membraneuses avec vésicules unilatérales ▪ Complications : <ul style="list-style-type: none"> - Kéратite : complication du zona ophtalmique (territoire du V1 du trijumeau, branche nasale externe) ; urgence diagnostique ; lésion apparaît 2 à 3 semaines après le zona, douleur ophtalmique et lésion de la cornée, perte de sensibilité et lésion érosive, parfois diplopie ; diagnostic par test à la fluorescéine (si négatif, refaire à la lampe à fente, pseudo-dendrites épithéliaux sans bulbe terminal) - Douleurs post-zostériennes (DPZ) : douleurs de type neuropathique ; persistent après la cicatrisation, disparaissant en général au bout de 1 à 6 mois, peuvent être définitives - Neurologiques : myélite et encéphalite parfois sans éruption, atteinte oculomotrice
PCR B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Diagnostic clinique avant tout, peu de place pour les examens complémentaires, sauf si tableau atypique ou complications graves
Complications de la maladie herpétique A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Infection par HSV-1 ou -2 chez un sujet porteur d'un eczéma : risque de complication grave appelée pustulose varioliforme de Kaposi-Juliusberg <div style="text-align: center;">  <ul style="list-style-type: none"> - Plus fréquente chez l'enfant, dans les 3 premières années - Tête, cou, partie supérieure du tronc... - Fièvre, malaise, adénopathies, éruption faite de lésions vésiculeuses, pustuleuses, croûteuses, ombiliquées, initialement regroupées - Mortalité en l'absence de traitement, liée à une surinfection bactérienne et aux atteintes viscérales virales - Traitement par ACICLOVIR IV +/- antibiothérapie dirigée contre <i>S. pyogenes</i> et <i>S. aureus</i> </div> <div style="text-align: right;">  <p>Aspect nécrotique des lésions</p> </div> <div style="text-align: right;">  <p>Lésions ombiliquées</p> </div> <p><i>Sd de Kaposi-Juliusberg</i></p>

	<p>Autres formes grave :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Immunodéprimé (HSV1 > HSV2) <ul style="list-style-type: none"> - Lésions cutanéo-muqueuses extensives, Ulcéro-hémorragique nécrotiques, persistante avec AEG. Extension bilatérale ou multi-métamérique  <ul style="list-style-type: none"> - Atteinte viscérales possibles → Méningo-encéphalite, Pneumopathie, Hépatite, Pancréatite <ul style="list-style-type: none"> ▪ Algies post-zostériennes <ul style="list-style-type: none"> - Douleurs neuropathiques de désafférentation + Hypoesthésie du terrain atteint - Douleurs différentes de la phase initiale - Augmentent avec l'âge Δ → 50 % à 50 ans et 70 % au-delà de 70 ans - Disparaissent habituellement en 6 mois mais peuvent être <ul style="list-style-type: none"> ▪ Femme Enceinte <ul style="list-style-type: none"> - PI → risque accru d'hépatite fulminante ou d'encéphalite - Récurrence → risque de transmission materno-fœtale <ul style="list-style-type: none"> ▪ Nouveau-Né <ul style="list-style-type: none"> - Transmission in utero = Gravité +++ → Avortement, RCIU, atteintes oculaires, neurologiques et cardiaques - Herpès Néonatal (3 formes) <ul style="list-style-type: none"> • Cutanéo-muqueuse → pas de mortalité • Neurologique = Méningo-encéphalite herpétique → 15% de mortalité et séquelles +++ • Systémique → <u>mortalité</u> = 40-70 %
--	--

ATTEINTE NEUROLOGIQUE DE LA MALADIE HERPETIQUE

Généralités	<p>Définition :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Une encéphalite correspond à une inflammation du parenchyme cérébral, associée à une dysfonction neurologique qui inclut les signes cliniques suivant : <ul style="list-style-type: none"> - Altération de la conscience - Confusion avec désorientation temporo-spatiale - Troubles mnésiques - Léthargie - Modification de la personnalité et du comportement, irritabilité ▪ Avec présence d'au moins 2 signes parmi les suivants : <ul style="list-style-type: none"> - Fièvre - Crise d'épilepsie - Déficit neurologique focal - Pléiocytose au LCS - Anomalie EEG - Anomalie à l'imagerie
--------------------	---

Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®

	<p>3 types d'encéphalite sont possibles :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Mécanismes invasifs direct → infection du parenchyme cérébral par le pathogène 2. Encéphalites post infectieuses ou vaccinales → processus immunologique à distance 3. Encéphalites AI non infectieuses <p>Physiopathologie :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ L'encéphalite à HSV est liée à la réPLICATION du virus quiescent dans les ganglions nerveux céphaliques après une primo infection oropharyngée (HSV-1) ou sexuelle (HSV-2). Elle relève d'un mécanisme invasif direct. Les lésions nécrosantes et parfois hémorragiques, le plus souvent bilatéral et asymétriques, affectent de manière préférentielle les lobes temporaux, plus rarement l'insula et les régions fronto-basales. <p>Épidémiologie :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Les agents infectieux responsables d'encéphalite chez les patients immunocompétents sont le plus souvent des virus. ▪ Les virus du groupe herpès sont la première cause d'encéphalite infectieuse. Les virus les plus fréquents sont l'HSV-1, l'HSV-2, le VZV et l'EBV. ▪ Le HSV est la cause la plus fréquente d'encéphalite virale. Il est responsable d'1/3 des cas environ. ▪ L'encéphalite à HSV-1 est la plus fréquente avec un age moyen de survenue à 40ans ▪ Encéphalite à HSV-2 survient chez le nouveau-né et le nourrisson avec 2 pics de fréquence : période néonatale et entre 6mois et 2ans. La contamination se fait lors du passage de la filière génitale.
Clinique A	<p>La méningo-encéphalite herpétique doit être évoquée de façon systématique devant de tableaux neurologiques aigus ou subaigus fébriles polymorphes, car les thérapeutiques antivirales doivent être prescrites sans retard en attendant la confirmation biologique.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Syndrome infectieux : Fièvre quasi-constante et pouvant être >40 °C. Variable d'un patient à l'autre. ▪ Syndrome méningé : inconstant, présent dans moins de 50% des cas et se limitant à des céphalées fébriles. ▪ Syndrome encéphalitique : <ul style="list-style-type: none"> - Trouble de la vigilance ou de la conscience qui est quasi constant et pouvant évoluer vers le coma dans les formes graves - Manifestations épileptiques dans 92% des cas. Les crises sont le plus souvent partielles et de localisation temporelle. ▪ Syndrome confusionnel : troubles mnésiques avec oubli à mesure, troubles du langage
Diagnostic Différentiel A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ HSV : premier agent infectieux responsable d'encéphalite ▪ D'autres virus ou bactéries : varicelle (VZV), mononucléose (EBV), dengue (DENV), zika (ZIKV), fièvre Q, légionellose peuvent donner une encéphalite avec atteinte temporelle non nécrosante.
Examens complémentaires B	<p>LCS :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Doit être réalisé en urgence devant tout tableau évocateur de méningo-encéphalite sauf si présence de signes de localisation ▪ Comptage des globules blancs avec formule leucocytaire, globules rouges, protéine, glucose ▪ Coloration Gram + culture bactérienne ▪ RT PCR HSV-1, VZV, entérovirus ▪ Antigène cryptococcique ▪ Bandes Oligo clonales ▪ VDRL ▪ Résultats : hyperprotéinorachie modérée <1g/l, hypercystose à prédominance lymphocytaire (<500/mm3) et peu hémorragique (10 à 100 hématies).

	<p>Sérum :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hémocultures ▪ Sérologie VIH, TPHA/VDRL <p>Imagerie : préférer l'IRM au TDM</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Le scanner est peu sensible du fait de sa faible résolution dans les régions temporales. Il reste cependant un examen, d'orientation qui permet dans l'urgence d'éliminer certains diagnostics différentiels. ⚠ La normalité du scanner n'élimine pas le diagnostic et ne doit surtout pas faire différer le traitement. ▪ L'IRM a une bonne sensibilité dans les premières 24-48h. Dans les formes méningées pures, l'IRM peut être normale. Des hypersignaux apparaissent d'abord dans le pôle temporal antérieur et progressent dans le lobe temporal moyen et interne. Ils sont de topographie bilatérale et asymétriques. La persistance d'hypersignaux T2 étendus dans les lobes temporaux en IRM persistant 1 à 2 mois après la phase aigüe est de mauvais pronostic. <p>EEG : indiqué si doute diagnostic ou CI à l'IRM. Il montre des activités périodiques faites d'ondes lentes stéréotypées séparées d'intervalles réguliers</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Si lésions pulmonaires → lavage broncho-alvéolaire ou biopsie bronchique ▪ Si diarrhée → culture dans les selles ▪ Chez l'enfant → RT-PCR mycoplasme sur prélèvement de gorge
Traitement A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Prescription d'ACICLOVIR de manière systématique devant toute suspicion de méningo-encéphalite herpétique. ▪ Il doit être instauré le plus rapidement possible, sans attendre le résultat de la PCR dans le LCS. ▪ ACICLOVIR IV : 10 à 15mg/kg toutes les 8h et pour une durée de 21j.
Séquelles B	<p>Le taux de mortalité en cas d'encéphalite herpétique est de 6%.</p> <p>Séquelles neurologiques possibles :</p> <p>Troubles mnésiques avec syndrome amnésique pur de type korsakoff et trouble de l'apprentissage épisodique.</p> <p>Épilepsie séquillaire</p> <p>Troubles du comportement : syndrome de Kluver et Bucy (TCA dont boulimie le plus souvent, hyperactivité motrice, apathie, désinhibition sexuelle et troubles attentionnels).</p>
PRISE EN CHARGE	
Traitement A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ HSV <ul style="list-style-type: none"> - Gingivostomatite aiguë : évolution spontanément favorable en 15 jours, veiller à une bonne hydratation, bains de bouche, aliments froids semi-liquides ; traitement systématique possible en cas de tableau marqué (VALACICLOVIR, voire traitement intra-veineux par ACICLOVIR en cas d'impossibilité de réhydratation orale) - Kéратite herpétique : avis spécialisé ophtalmologique ; ACICLOVIR topique (pommade) 5 fois par jour pendant 5 à 10 jours +/- traitement par voie intraveineuse en cas d'atteinte sévère (kéратite profonde, uvéite ou nécrose rétinienne) ; CI absolue aux corticoïdes topiques (risque de perforation cutanée) et aux anesthésiques locaux (risque de masquer une évolution péjorative) ⚠ - Herpès génital : traitement antiviral par voie orale (VALACICLOVIR), 10 jours si primo-infection, 5 jours si récurrence, ne préviennent pas des récidives - Traitement préventif au long cours à discuter si plus de 6 récurrences annuelles d'herpès génital ou orofacial (uniquement suspensif, risque de récidive à l'arrêt)

Traitement A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Varicelle <ul style="list-style-type: none"> - Traitements symptomatiques locaux avec douches ou bains quotidiens avec savon doux, +/- antihistaminiques sédatifs (HYDROXYZINE, DEXOCHORPHENIRAMINE) - Lutte contre le risque de surinfection cutanée : désinfection eau et savon, ongles propres et coupés courts, CHLORHEXIDINE en solution aqueuse en cas de surinfection - Antibiotiques en topique : inutiles ; antibiothérapie par voie générale : uniquement en cas de surinfection cutanée avérée - Cl à l'aspirine et aux AINS (risque de syndrome de Reye) ▪ Zona <ul style="list-style-type: none"> - Traitements locaux : douches ou bains quotidiens à l'eau tiède et savon doux, chlorhexidine en solution aqueuse si surinfection ; pas d'antibiothérapie sauf surinfection cutanée avérée - Prise en charge de la douleur - Traitements antiviraux : précoce (72h), par VALACICLOVIR ou FAMCICLOVIR per os 7 jours, possible pour la prévention des douleurs post-zostériennes (âge > 50 ans, zona étendu, douleurs intenses à la phase aiguë) ou pour prévenir les atteintes oculaires dans le zona ophthalmique
Toxicité des traitements B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Principaux traitements : ACICLOVIR pommade, ACICLOVIR IV, VALACICLOVIR PO (précurseur métabolique de l'aciclovir) ou FAMCICLOVIR PO ▪ Risque d'insuffisance rénale aiguë par précipitation de cristaux dans les tubules rénaux, troubles neuropsychiques (céphalées, vertiges, agitations, confusions voire encéphalopathie...) ▪ Si grossesse, privilégier l'aciclovir
Vaccins B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Vaccin vivant atténué VZV ▪ Varicelle : peu d'indications, car souvent immunisation dans l'enfance ; si absence d'immunisation (sérologie négative), indiqué chez <ul style="list-style-type: none"> - Rattrapage chez l'adolescent et la femme en âge de procréer (test de grossesse avant et contraception efficace un mois après chaque injection) - Enfants candidats à une greffe d'organe solide - Personnes au contact de sujets à risque (immunodéprimés) - Professionnels de santé - Professionnels au contact de la petite enfance - Adulte exposé à un cas de varicelle < 72 heures ▪ Zona : <ul style="list-style-type: none"> - Éviter une réactivation chez le sujet âgé - Même vaccin que pour la varicelle, mais plus dosé - Recommandé depuis 2014 par le HCSP chez les 65-74 ans, 1 injection, mais efficacité modeste (réduction de l'incidence du zona de 50% dans les 3 ans post-vaccination, efficacité moindre après 70 ans) - Pour prévenir les douleurs post-zostériennes, il faut vacciner 364 personnes pour prévenir un cas supplémentaire de névralgie
Vaccins B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Vaccin vivant atténué VZV ▪ Varicelle : peu d'indications, car souvent immunisation dans l'enfance ; si absence d'immunisation (sérologie négative), indiqué chez <ul style="list-style-type: none"> - Rattrapage chez l'adolescent et la femme en âge de procréer (test de grossesse avant et contraception efficace un mois après chaque injection) - Enfants candidats à une greffe d'organe solide - Personnes au contact de sujets à risque (immunodéprimés) - Professionnels de santé - Professionnels au contact de la petite enfance - Adulte exposé à un cas de varicelle < 72 heures

Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®

- | | |
|--|--|
| | <ul style="list-style-type: none"> ▪ Zona : <ul style="list-style-type: none"> - Éviter une réactivation chez le sujet âgé - Même vaccin que pour la varicelle, mais plus dosé - Recommandé depuis 2014 par le HCSP chez les 65-74 ans, 1 injection, mais efficacité modeste (réduction de l'incidence du zona de 50% dans les 3 ans post-vaccination, efficacité moindre après 70 ans) - Pour prévenir les douleurs post-zostériennes, il faut vacciner 364 personnes pour prévenir un cas supplémentaire de névralgie |
|--|--|

 **Coups de pouce du rédacteur :**

- Piège (plus fréquent en ophtalmologie) des corticoïdes sur une kératite : toujours penser à la kératite herpétiforme et à la contre-indication aux corticoïdes

FACTEURS DE RÉCURRENCE D'UN HERPÈS

« MÉRITES »

- **M**Enstruations
- **R**éinfections
- **I**mmunodépression/ **i**nfection
- **T**raumatique
- **E**xpo soleil/froid
- **S**tress

FICHE E-LISA N°169

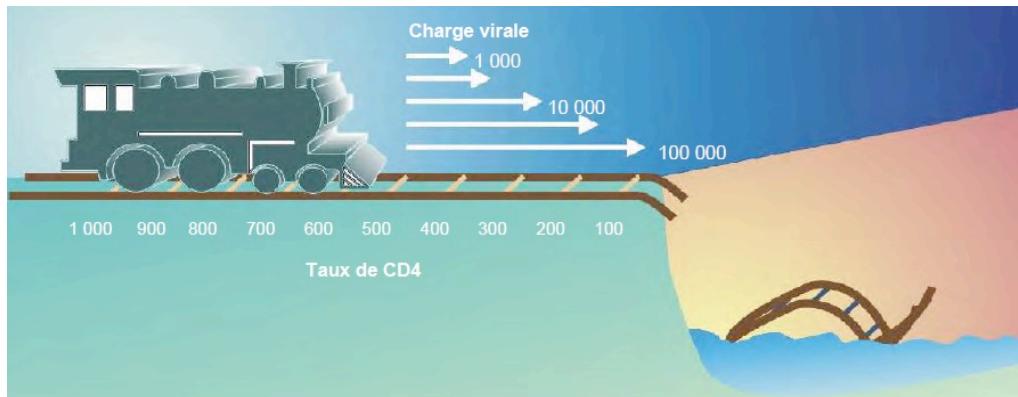
Item 169 – INFECTION À VIH

GÉNÉRALITÉS	
Épidémiologie A	<ul style="list-style-type: none"> 150.000 personnes vivent avec le VIH en France en 2018, environ 6.400 nouvelles contaminations par an Principaux modes de contamination : rapports hétérosexuels (56%), rapports homosexuels masculins (40%), usage de drogues par voie IV (2%) Notion de groupes à risque : patients originaires de pays à forte endémie, hommes ayant des rapports sexuels avec d'autres hommes (HSH), usagers de drogues intraveineuses Baisse du nombre de nouveaux diagnostics annuels du VIH dans tous les groupes à risque entre 2013 et 2018, sauf pour les HSH 29% des personnes sont diagnostiquées à un stade avancé de la maladie (SIDA ou taux de LT CD4 < 200/mm³), taux restant stable au cours des années
Définition B	<ul style="list-style-type: none"> VIH : <ul style="list-style-type: none"> Membre de la famille des rétrovirus = virus enveloppés à ARN avec capacité de rétrotranscription en ADN Grande variabilité génomique : VIH-1 (le plus répandu) et VIH-2 (Afrique de l'Ouest) Intégration de l'ADN viral double brin dans le génome cellulaire grâce à l'enzyme virale intégrase du VIH <ul style="list-style-type: none"> Détournement de la machinerie cellulaire au profit du virus, transcription de l'ARN messager viral Traduction de l'ARN messager viral en une polyprotéine virale Clivage de la polyprotéine virale par l'enzyme protéase du VIH Assemblage d'une nouvelle particule virale Bourgeonnement à la surface de la cellule T CD4, mort de la cellule T CD4 <p>=> RéPLICATION intense : environ 1 à 10 milliards de virions produits par jour par une personne infectée non traitée</p>
Physio-pathologie B	<ul style="list-style-type: none"> Infection chronique, évolution tout au long de la vie de l'individu infecté Cellule cible du VIH = lymphocyte T CD4, cellule à longue demi-vie et capable de se diviser donc pérennité du virus dans l'organisme (et autres cellules porteuses de récepteurs membranaires CD4) Premier temps : <ul style="list-style-type: none"> RéPLICATION active dès la primo-infection, constitution d'un réservoir viral intracellulaire (ADN viral intégré dans le génome des cellules hôtes) Réponses immunes spécifiques humorales et cellulaires entraînant une réduction légère du niveau de réPLICATION avec installation d'un état d'équilibre entre l'hôte et le virus (contrôle de la production virale) Second temps : <ul style="list-style-type: none"> Destruction progressive des LT CD4 directe au fur et à mesure que le virus se multiplie et indirecte avec activation immunitaire et perte de lymphocytes T CD4 Conséquence = SIDA, Syndrome d'ImmunoDéficience Acquise : définition clinique ; phase clinique ultime de l'infection, développement d'infections opportunistes, dès que le taux de LT CD4 est inférieur à 200/mm³ Médiane d'évolution entre primo-infection et sida : 10 ans mais grande progression entre "progresseurs rapides" (2 à 3 ans) et "non-progresseurs" On ne guérit pas à l'heure actuelle du VIH

Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®

A RETENIR

- Charge virale : vitesse d'évolution = plus faible sous traitement
- Taux de CD4 : distance du terme = plus grande sous traitement



TRANSMISSION ET PRÉVENTION

Modalités de transmission A	<ul style="list-style-type: none">▪ Transmission sexuelle : sperme, sécrétions vaginales▪ Transmission par le sang et ses dérivés :<ul style="list-style-type: none">- Transfusion sanguine et transplantation- Partage de matériel d'injection contaminé par du sang- Accident professionnel d'exposition au sang▪ Transmission mère-enfant :<ul style="list-style-type: none">- Période périnatale primo-infection pendant la grossesse
Prévention combinée A	<ul style="list-style-type: none">▪ Méthodes comportementales :<ul style="list-style-type: none">- Campagnes d'information- Promotion de l'utilisation du préservatif- Mise à disposition et promotion de l'utilisation de matériel stérile à usage unique pour les UDIV, mise à disposition et promotion des traitements de substitution aux opiacés- Mesures de précaution universelles vis-à-vis du risque professionnel d'exposition au sang▪ Dépistage : situations justifiant la prescription d'une sérologie VIH<ul style="list-style-type: none">- Populations à risque :<ul style="list-style-type: none">• HSH (tous les 3 mois)• Migrants d'Afrique subsaharienne• Population des départements français d'Amérique et des autres Caraïbes• UDIV• Population en situation de précarité• Travailleurs/Travailleuses du sexe- Dépistage ciblé : suspicion ou diagnostic d'IST ou d'infection par le VHC, suspicion ou diagnostic de tuberculose, projet de grossesse et grossesse en cours, 1ère prescription de contraception, viol, entrée en détention ou en cours d'incarcération, don de sang et d'organes- Population générale : au moins une fois dans la vie entre 15 et 70 ans- Possible dans un parcours de soins coordonné par le médecin référent ou à l'initiative du patient dans un CeGIDD.▪ Prophylaxie pré-exposition (PrEP) :<ul style="list-style-type: none">- Commencement du traitement juste avant l'exposition, poursuite tant qu'on est exposé, arrêt quand on est plus exposé- Personnes VIH négatives ayant des rapports sexuels non systématiquement protégés par préservatif

Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®

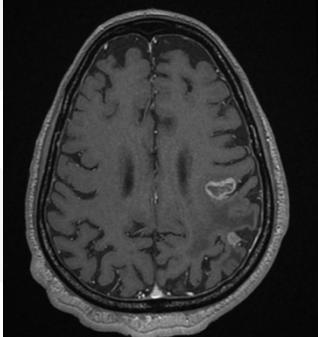
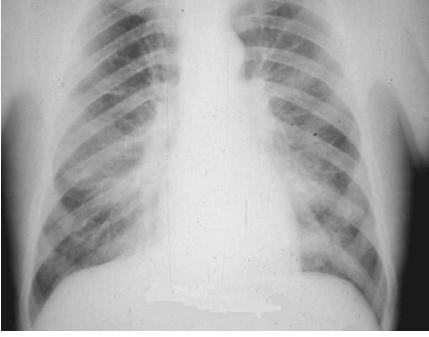
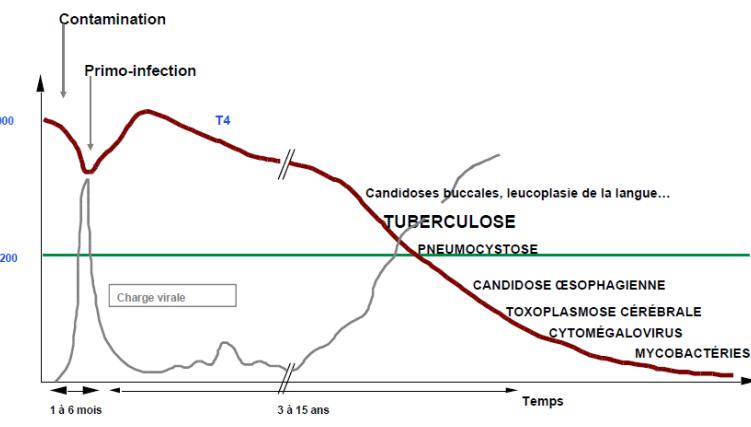
	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Treatment as Prevention (TasP) : <ul style="list-style-type: none"> - Une personne séropositive pour le VIH, traitée par antirétroviraux efficaces, avec une charge virale indéetectable depuis au moins 6 mois, ne transmet pas le virus à ses partenaires sexuels, y compris en l'absence de préservatif  ▪ Traitement post-exposition ▪ Prévention de la transmission de la mère à l'enfant : <ul style="list-style-type: none"> - Proposer une sérologie VIH à toute femme enceinte ou ayant un projet de grossesse - Proposer une sérologie au 6ème mois de grossesse en cas de prise de risque en cours de grossesse - Penser à dépister le partenaire - Surveillance mensuelle de la CV pour qu'elle soit indéetectable au moment le plus important = l'accouchement - Traitement prophylactique systématique du nouveau-né par antirétroviraux pour 2 à 4 semaines - Allaitement maternel proscrit
--	--

HISTOIRE NATURELLE

Évolution spontanée en 3 phases en l'absence de traitement, réPLICATION active du virus et diminution du nombre de LT CD4

Phase aiguë = Primo-infection A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 10 à 15 jours après la contamination, durée médiane de 2 semaines ▪ Phase de réPLICATION intense du VIH à risque de transmission secondaire très élevé : établissement du réservoir viral, apparition de la réponse immunitaire, présence d'anticorps définissant la séropositivité ▪ Asymptomatique (ou pauci-symptomatique) dans 50% des cas ▪ Si symptomatique : syndrome pseudo-grippal ▪ Quand y penser : <ul style="list-style-type: none"> - Signes cliniques (50% des cas), peu spécifiques : fièvre (90%), syndrome pseudo-grippal persistant > 7 jours, asthénie, polyadénopathies, pharyngite, angine, éruption maculopapuleuse +/- généralisée, ulcéractions génitales ou buccales, signes digestifs, manifestations neurologiques (syndrome méningé avec méningite lymphocytaire, troubles encéphalitiques, mononévrile ou polyradiculonévrite) - Signes biologiques aspécifiques : thrombopénie (75%), leucopénie (50%), lymphopénie ou hyperlymphocytose avec syndrome mononucléosique, cytolysé hépatique - Toute éruption fébrile chez un adulte jeune doit faire réaliser un dépistage VIH - Tout tableau fébrile/altération de l'état général inexplicable doit conduire à proposer et réaliser un dépistage VIH
Phase chronique A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Peut durer plusieurs années, très longtemps asymptomatique ▪ Risque de transmission aux partenaires en absence de diagnostic et de traitement ▪ Creusement du déficit immunitaire avec diminution du taux des LT CD4 sanguins, réPLICATION virale plus ou moins importante ▪ Après la phase strictement asymptomatique : symptômes évocateurs de début d'immunodépression <ul style="list-style-type: none"> - Manifestations cutanéo-muqueuses : herpès récidivant, voire chronique, dermatite séborrhéique, candidose buccale ou génitale... - Manifestations générales : fièvre inexplicable, sueurs nocturnes abondantes, altération de l'état général, diarrhées - Signes biologiques inconstants : leuconeutropénie, thrombopénie, hypergammaglobulinémie polyclonale

Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®

Stade SIDA A	<ul style="list-style-type: none"> Ensemble des maladies opportunistes majeures apparaissant lorsque l'immunodépression induite par le VIH progresse (habituellement lorsque LT CD4 < 200/mm³) ; définition clinique Forte réPLICATION virale, déficit immunitaire profond Restauration immunitaire : fondamentale pour le contrôle de ces maladies, passe par le traitement Un patient ayant eu une infection opportuniste classant SIDA restera définitivement au stade SIDA, même si le traitement permet la restauration de son immunité (fonctions immunitaires des LT CD4 définitivement altérées) 
Principales infections A	<ul style="list-style-type: none"> Taux de CD4/μL > 200 : <ul style="list-style-type: none"> - Candidose orale - Tuberculose - Pneumopathie à pneumocoque - Salmonellose non typhique - Herpes, condylomes, zona De 200 à 100 : complications ci-dessus et <ul style="list-style-type: none"> - Candidose œsophagienne - Pneumocystose pulmonaire - Toxoplasmose cérébrale < 100 : complications ci-dessus et <ul style="list-style-type: none"> - Rétinite à cytomégalovirus - Cryptococcose neuroméningée - Leucoencéphalite multifocale progressive LEMP - Mycobactérioses atypiques <div style="text-align: center;">   <p>1. Toxoplasmose cérébrale à gauche sur IRM T1 injectée : Prise de contraste périphérique et centre nécrotique (cocarde)</p> <p>2. Atteinte alvéolo-interstitielle d'une pneumocystose pulmonaire</p> </div>
	<ul style="list-style-type: none"> Ne pas oublier les tumeurs "classant SIDA" : le plus souvent viro-induites ; maladie de Kaposi (HHV8), cancer du col utérin (HPV), lymphomes (EBV) <div style="display: flex; align-items: center;">  <div style="margin-left: 20px;"> <p>Histoire naturelle et principales infections opportunistes selon le taux de lymphocytes T CD4</p> </div> </div>

Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®

MALADIES ASSOCIÉES AU VIH HORS INFECTIONS OPPORTUNISTES

Infections associées au VIH A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Pneumopathies bactériennes : <ul style="list-style-type: none"> - Streptococcus pneumoniae ▪ Infections digestives : <ul style="list-style-type: none"> - Salmonelles non typhiques - Récurrence de bactériémie à Salmonella enteritica sérotype non typhi classe SIDA ▪ Infections sexuellement transmissibles : <ul style="list-style-type: none"> - Syphilis, gonococcie, Chlamydia trachomatis, HPV... ▪ Co-infections par les virus des hépatites B et C
Pathologies non infectieuses associées au VIH A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Cancers classant SIDA <ul style="list-style-type: none"> - Lymphomes malins non hodgkiniens - Maladie de Kaposi - Cancer du col utérin ▪ Cancers non classant SIDA : <ul style="list-style-type: none"> - Fréquence plus élevée que dans la population générale : Hodgkin, cancer bronchique, cancer du canal anal, hépatocarcinome si co-infection VHB ou VHC... - Rôle des co-facteurs, fréquemment présents : co-infection VHB/VHC, tabac, HPV...

AFFECTIONS NEUROLOGIQUES CHEZ UN PATIENT VIH

GÉNÉRALITÉS B

- Les complications neurologiques sont fréquentes touchant à la fois le SNC, le SNP et les muscles.
- Ces complications sont possibles à tous les stades de la maladie et en particulier au stade SIDA.
- Les troubles neurologiques peuvent être liés directement au VIH, à des infections opportunistes, à un lymphome ou secondaire à une toxicité médicamenteuse.
- **Atteintes neurologiques principales** : toxoplasmose, tuberculose, cryptococcose.

B L'atteinte du SN peut être touché à tout moment de l'évolution, conséquence directe de l'infection ou le plus souvent conséquence du déficit immunitaire, de lésions dégénératives ou toxiques.

ATTEINTE DU SYSTÈME NERVEUX PÉRIPHÉRIQUE

Les anomalies histologiques d'atteinte de SNP sont quasi constantes au stade SIDA.

Polyradiculonévrites aiguës B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Les polyradiculonévrites peuvent se voir à des stades très variables mais principalement au stade précoce. ▪ Clinique : comparable au syndrome de Guillain Barré avec atteinte motrice bilatéral et symétrique et aréflexie tendineuse. ▪ Il existe une réaction inflammatoire dans le LCS avec hypercystose et hyperprotéinorachie ▪ TTT : corticothérapie
Polyneuropathies axonales distales B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Les polyneuropathies axonales distales surviennent à un stade avancé du déficit immunitaire ▪ TTT : antirétroviraux ▪ B Toujours rechercher une origine toxique médicamenteuse surtout si taux de CD4 élevé.
Mono-neuropathies B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Les mononeuropathies s'observent à un stade précoce avec une évolution favorable le plus souvent. ▪ Touchent les nerfs périphériques (ulnaire, fibulaire, tibial) et les nerfs crâniens (facial).

Polyradiculoneuropathies et myélo-radiculopathies B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Les poly-radiculopathies et les myélo-radiculopathies responsables d'une paraplégie hyporéflexie associée à des troubles sensitifs et sphinctériens, parfois liées au CMV, justifient un TTT en urgence, en raison des risques de nécrose des racines et de la moelle spinale.
MYOPATHIES	
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Les myopathies peuvent être observées à tous les stades de l'infection VIH. ▪ Clinique : polymyosite proximale, faiblesse musculaire, douleurs, difficultés à la marche avec chutes possibles. ▪ Diagnostic : Augmentation des enzymes musculaires, syndrome myogène à l'EMG et à la biopsie musculaire. 	
ATTEINTE DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL	
Complications liées au VIH lui-même	
Généralités B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Survennent le plus souvent dans un contexte de déficit immunitaire sévère avec taux de CD4 < 200/mm³. ▪ Clinique évocatrice d'une atteinte du SNC : <ul style="list-style-type: none"> - Céphalées - Syndrome méningé - Syndrome neurologique focal - Encéphalite - Troubles de la marche - Troubles cognitifs <p> : Une céphalée inhabituelle chez un patient VIH doit faire suspecter une complication neurologique centrale et faire pratiquer une imagerie + analyse du LCS.</p>
Méningite aseptique B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Clinique : céphalées, fièvre, syndrome méningé, atteinte des nerfs crâniens possibles (atteinte des nerfs V, VI, VII +++) ▪ LCS : réaction lymphocytaire et hyperalbuminorachie <p>Elle doit être distinguée de la méningite à cryptocoque et de la méningite tuberculeuse qui relèvent d'un traitement spécifique.</p>
Encéphalopathie B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Survient lors d'une primo-infection mais le plus souvent en l'absence de TTT antirétroviral chez des patients ID avec taux de CD4<200/mm³. ▪ Diminution de l'incidence depuis l'introduction des TTT antirétroviraux. ▪ Physiopathologie : invasion du parenchyme cérébral par des cellules mononucléées infectées en provenance du sang périphérique. Le VIH va alors infecter les cellules microgliales et les astrocytes. Ni les neurones, ni les oligodendrocytes ne sont directement infectés par le VIH. ▪ Clinique : début insidieux avec syndrome dépressif, trouble mnésique, ralentissement idéo-moteur, trouble de la concentration et de l'attention. A un stade plus avancé : syndrome démentiel sous cortical, troubles cognitifs avec apathie, indifférence et isolement. ▪ IRM : atrophie cérébrale, signes de démyélinisation avec atteinte sous corticale de la SB. ▪ LCS : le plus souvent normal. ▪ TTT : antirétroviraux qui diffusent à travers le LCR.
Myélopathie B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Myélite aigüe rare. ▪ Myélite chronique fréquente : il s'agit d'une myélopathie vacuolaire qui survient à un stade tardif de la maladie. ▪ Clinique : déficit moteur des MI avec évolution vers une paraparésie spastique avec des troubles sensitifs modérés et des troubles sphinctériens. ▪ Diagnostic différentiel : Zona, herpès, CMV, toxoplasmose, lymphome.

Infections opportunistes	
Toxoplasmose cérébrale A	<ul style="list-style-type: none"> Parasitose due à <i>toxoplasma gondi</i>. Infection ubiquitaire très fréquente dans le monde Bénigne le plus souvent et sévère si ID et grossesse. Manifestation clinique inaugural la plus fréquente chez le patient VIH méconnu. Survient si taux de CD4 < 200 mm3 Clinique : céphalées, signe de localisation en fonction de la localisation des abcès, crises convulsives, fièvre (chez 50% des patients) Diagnostic : imagerie sans et avec injection de produit de contraste IRM : images multiples prenant le contraste de manière nodulaire ou en cocarde et correspondant à des abcès. Les localisations les plus fréquentes sont les lobes frontaux et les noyaux gris centraux. TTT en urgence : pyriméthamine en association à du sulfadiazine + acide folinique L'absence d'amélioration après 2 semaines de TTT doit faire envisager un autre diagnostic.
Cryptococcose B	<ul style="list-style-type: none"> Méningite chronique de la base du crâne Due à <i>cryptococcus neoformans</i> souvent lorsque CD4<50/mm3 Découverte souvent insidieuse Clinique : Fièvre, céphalées et syndrome méningée inconstant Diagnostic : mise en évidence de cryptocoque à l'examen direct (coloration à l'encre de Chine à demander spécifiquement) ou en culture et, surtout sur la présence d'un antigène cryptococcique dans le sang ou le LCS. TTT : TTT d'attaque par amphotéricine B et fluorocytosine puis TT d'entretien par du fluconazole seul. Si HTIC, réaliser une PL évacuatrice.
Encéphalite à CMV B	<ul style="list-style-type: none"> Installation brutale ou subaiguë Clinique : fièvre, trouble de la conscience, trouble du comportement avec signes focaux possibles, atteinte des nerfs crâniens, syndrome de la queue de cheval, méningoradiculomyélite IRM : prise de contraste méningée périventriculaire avec possible hydrocéphalie. Diagnostic : présence de CMN dans le LCS, sur la culture ou la PCR TTT : ganciclovir ou foscarnet
Leuco-encéphalopathie multifocale progressive B	<ul style="list-style-type: none"> Infection par le <i>papovirus</i> qui infiltre les oligodendrocytes Infection si CD4 < 100/mm3 Clinique : encéphalite progressive avec signes de focalisation, crises convulsives, ataxie, troubles visuels, altération des fonctions supérieurs et troubles psychiatriques possibles. Diagnostic : IRM révélant des images confluentes hypo-intenses de la SB en T1, hyperintenses en T2 ou FLAIR
Méningite tuberculeuse B	<ul style="list-style-type: none"> Clinique : Syndrome méningé d'apparition progressive avec atteinte fréquente des nerfs crâniens.
Lymphome primitif du SNC B	<ul style="list-style-type: none"> Installation insidieuse. Les signes de localisation apparaissent souvent dans une seconde phase après les céphalées, troubles mnésiques et confusion. Imagerie : lésions bilatérales, expansives, bords mal limités, prise de contraste avec faible effet de masse, siégeant principalement dans le corps calleux, les noyaux gris centraux, le thalamus, les régions péri-ventriculaire et le cervelet. TTT : chimiothérapie + restauration immunitaire



Coups de pouce du rédacteur :

- Connaître les différents modes de dépistage et la chronologie de la positivité des marqueurs
- Retenir les seuils pour les différentes infections opportunistes et les traitements prophylactiques associés

FICHE E-LISA N°299

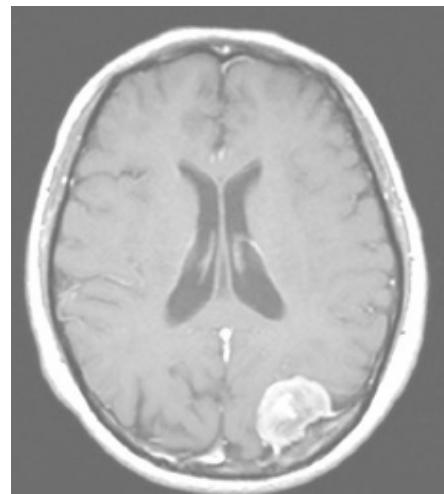
Item 299 – TUMEURS INTRACRÂNIENNES

GÉNÉRALITÉS

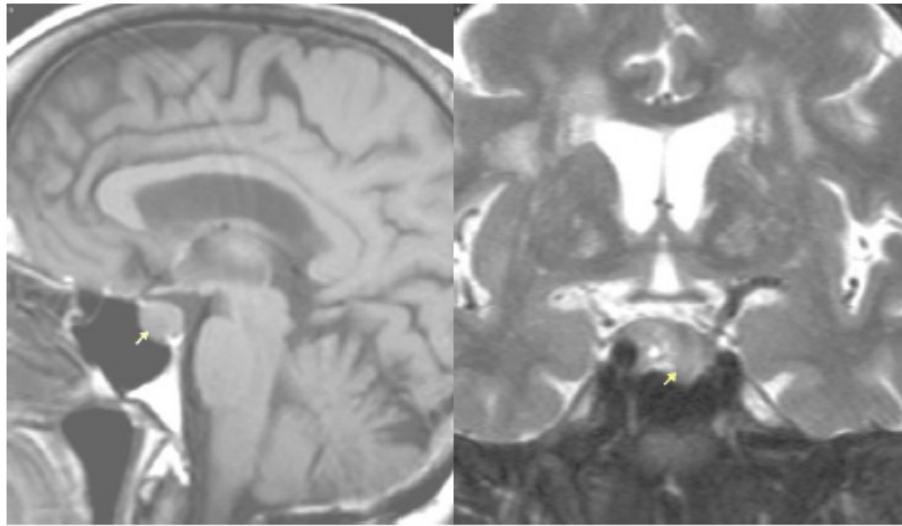
Définitions A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Tumeur primitive de l'encéphale = intra axiale, développée à l'intérieur de l'encéphale (cerveau, TC, cervelet). Ex : glioblastome ▪ Tumeur primitive des annexes = extra-axiale, développée à partir des méninges et PC. Ex : méningiome et schwannome/neurinome du nerf vestibulaire ▪ Tumeur secondaire = métastase, issue de la dissémination intracrânienne d'un cancer <p>Avec une incidence de 6.000 cas/an, on observe une prédominance Masculine (x 1,3-1,8) pour les tumeurs primitives sauf pour les Méningiomes où la prédominance est féminine.</p>
Neuropathologies A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Le diagnostic repose sur l'analyse histologique d'un fragment tumoral obtenu par biopsie chirurgicale ou lors d'un geste d'exérèse. ▪ La classification utilisée est celle de l'OMS qui distingue les tumeurs en fonction de leur cellule d'origine, de leur grade de malignité et la présence d'anomalies chromosomiques ou moléculaires dans les cellules tumorales.
Particularités chez l'enfant B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Les tumeurs du SNC sont les plus fréquentes des tumeurs solides de l'enfant ▪ Il s'agit du deuxième cancer (20%) derrière les leucémies (30%) ▪ Les tumeurs les plus fréquentes sont : <ul style="list-style-type: none"> A l'étage sous tentoriel : les gliomes diffus du TC, les astrocytomes pilocytiques A l'étage sus-tentoriel : les gliomes et les craniopharyngiomes
Principaux types et localisations A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Tumeur bénigne, généralement bien circonscrite, d'évolution lente et de bon pronostic (ex : méningiome) ▪ Tumeur maligne = cancer, rapidement évolutive et de plus mauvais pronostic (ex : glioblastome) ▪ Topographie : <ul style="list-style-type: none"> - Supra tentorielle = « au-dessus de la tente du cervelet » (environ 80% des cas chez l'adulte) - Infra tentorielle = « en-dessous de la tente du cervelet » (environ 20% des cas chez l'adulte) <p>→ <u>Répartition hétérogène des différents types histo</u> au sein de ces deux groupes +++</p> <p>Variétés histologiques les plus fréquentes :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Métastases 2. Gliomes (8/100.000/an) 3. Méningiomes (5/100.000/an) 4. Adénomes hypophysaires (5/100.000 habitants/an)

DIAGNOSTIC

Signes cliniques évocateurs d'une TIC A	<ol style="list-style-type: none"> 1. Syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC) = conséquence de l'augmentation d'un/plusieurs volume(s) dans une enceinte inextensible (crâne) : tumeur ± œdème vasogénique péri-tumoral ± hydrocéphalie (obstacle à la libre circulation du LCS) ± saignement intratumoral. Symptômes souvent progressifs, parfois brutal si hémorragie ou poussée œdémateuse : <ul style="list-style-type: none"> - Céphalées inhabituelles, diffuse en casque ou Bitemporale, d'aggravation progressive, mal calmées par les antalgiques usuels. Dans la forme typique, aggravation en fin de nuit/le matin ou lors d'effort glotte fermée, (Valsalva, donc augmenté à la toux et défécation), mais soulagées par les vomissements
---	--

	<ul style="list-style-type: none"> - Vomissements « en jets », faciles, soulageant temporairement les céphalées, plutôt le matin - Parésie du VI, sans valeur localisatrice +++ → strabisme convergent + diplopie horizontale - BAV par souffrance du NO lors de l'HTIC, à <u>risque de cécité en cas d'atteinte prolongée</u>. FO : œdème papillaire bilatéral de stase ; TDMc : dilatation de la gaine des nerfs optiques - Complications évolutives : <ul style="list-style-type: none"> • Ralentissement psychomoteur, troubles de la vigilance • À terme, engagement cérébral conduisant au décès <p>2. Déficits neuro focaux :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Fonction de la localisation (lobe occipital → HLH, lobe frontal → hémiparésie contro-L...) ▪ Installation progressive avec aggravation typique « en tâche d'huile » ▪ Plus fréquents dans les tumeurs d'évolution rapide <p>3. Épilepsie :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Révélatrice de 20-40% des cas ▪ Crises focales / partielles de sémiologie localisatrice +++, ou d'emblée généralisées ▪ Plus fréquente en cas de tumeur à contact cortical et d'évolution lente : gliome de bas grade de malignité, méningiome ▪ Toute 1^{ère} crise comitiale doit faire réaliser d'emblée IRMc + EEG <p>4. Troubles cognitifs :</p> <p>Syndrome confusionnel ou démentiel progressif sur quelques semaines en cas de lésions multiples (métastases) ou étendues (gliome infiltrant ou lymphome cérébral).</p> <p>5. Troubles de l'équilibre et atteinte des nerfs crâniens :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ataxie cérébelleuse : tumeur du cervelet ▪ Atteinte multiple des nerfs crâniens : tumeur du TC <p>6. Troubles endocriniens :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Tumeur de la région sellaire : adénome hypophysaire, craniopharyngiome ▪ Hypersécrétion → sd de Cushing, acromégalie, hyper-PRL avec aménorrhée/galactorrhée ▪ Insuffisance anté et/ou post-hypophysaire → hypothyroïdie, diabète insipide...
Imagerie B	<p>La réalisation d'une IRM cérébrale sans et injection de gadolinium, est systématique en cas de suspicion de tumeur cérébrale et a supplplanté le scanner cérébrale. Elle permet :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Localiser le processus expansif ▪ Préciser ses caractéristiques ▪ Diagnostiquer les complications évolutives de la tumeur ▪ Définir la qualité de l'exérèse tumorale et la suite de la stratégie thérapeutique.
Principaux types histo et associations B	<p>Méningiome :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Souvent bénin, grade 1 OMS ▪ Développé à partir des cellules arachnoïdiennes ▪ Sex ratio : prédominance féminine, pic d'incidence = 50-70 ans ▪ Genèse favorisée par la prise de certains progestatifs (acétate de cyprotérone) ▪ Possibilité de localisations multiples (méningiomatose), en association avec d'autres TIC (ex : schwannomes) dans le cadre de la <u>NF2</u> (phacomatose) ▪ IRM : tumeur extra-parenchymateuse bien circonscrite à base d'implantation durelle avec épaississement dural au contact = signe de la « queue de comète » ; réhaussement homogène en IV+ <div style="text-align: right; margin-top: 10px;">  <p>IRM T1 + Gadolinium : méningiome pariéto-occipital gauche</p> </div>

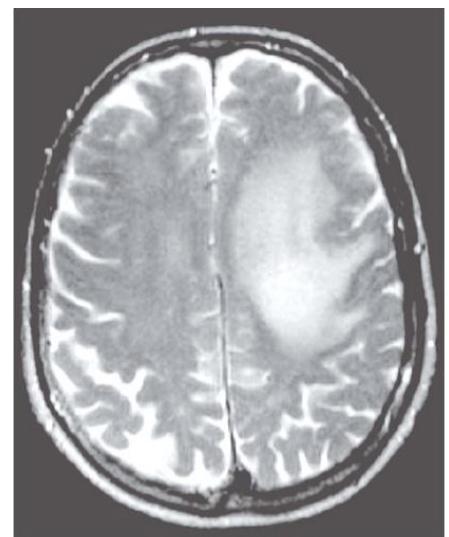
- **TTT = chir +++** dans les formes symptomatiques ou montrant une évolutivité radiologique, sinon **simple surveillance**
- Adénome hypophysaire :**
- **Sécrétant** (prolactinome, adénome à GH, LH/FSH, ACTH ou TSH) **ou non**
 - Révélation clinique :
 - **Syndrome endocrinien**, par hypersécrétion hormonale ou insuffisance de sécrétion
 - **Syndrome de masse**, avec céphalées et compression du chiasma (hémianopsie bitemporale typique +++)
 - **Apoplexie hypophysaire** (rare)
 - **TTT chir en 1^{ère} intention**, sauf pour le **prolactinome = agonistes dopaminergiques**
 - Penser à la **substitution des déficits** endocriniens +++ (hydrocortisone, lévothyrox...)



IRM sagittal T1 et coronal T2 : Adénome hypophysaire

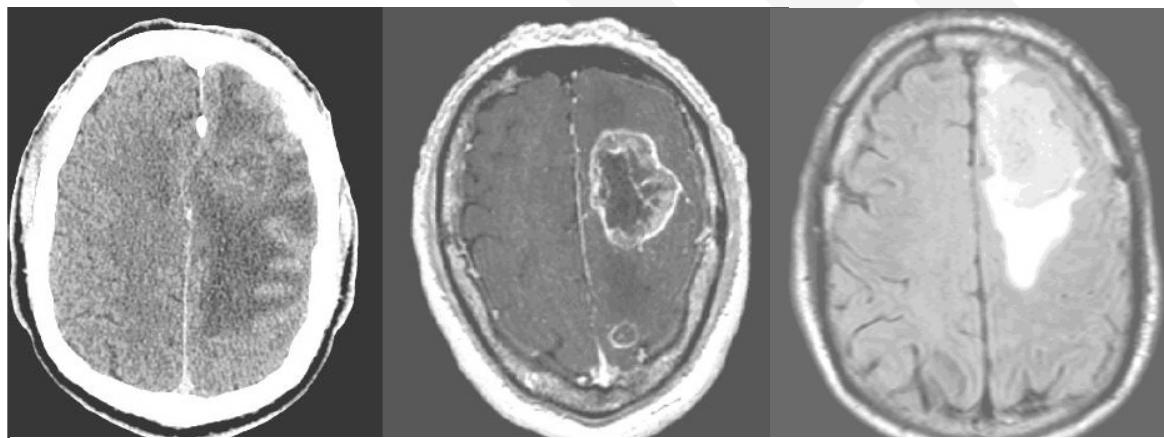
Gliomes :

- Développement à partir des cellules de la glie : astrocytome, oligodendrogiome...
- **4 grades** selon la classification de l'OMS :
 1. Grade 1 = **bénin**
 2. Grade 2 = **bas grade** de malignité (progression inéluctable vers grade 3 et 4)
 3. Grades 3 et 4 = **haut grade** de malignité
- **2 sous-types de glioblastome :**
 1. **Primaire (de novo)**
 2. **Secondaire** = transformation d'un gliome de bas grade de malignité au cours de son évolution : sujets plus jeunes
- Facteurs de **bon pronostic** du glioblastome (grade 4) :
 - Âge < **70** ans
 - **État général** et neuro préservé (Karnofsky > 70%)
 - Résection **chir** de bonne qualité
 - **Biologie moléculaire** : mutation d'IDH (= glioblastome secondaire) ; méthylation du promoteur du gène de la MGMT → sensibilité à la chimiothérapie



IRM T2 : Astrocytome diffus (grade II)

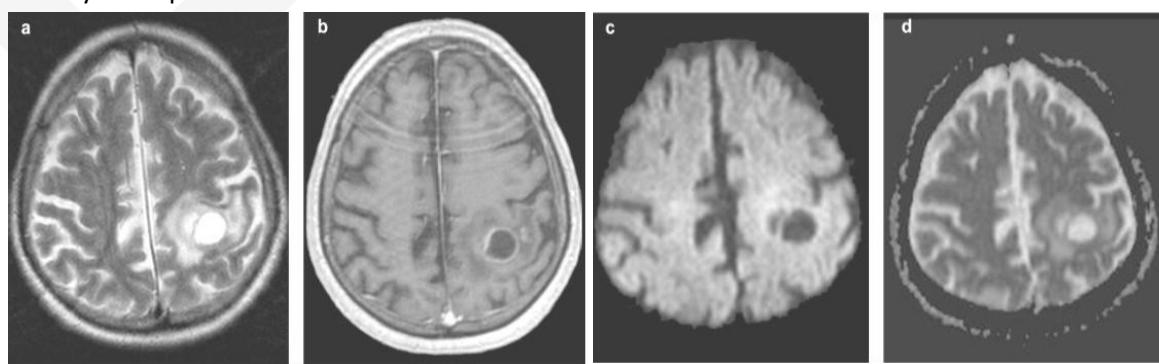
		Grade	Pic incidence	Topographie	Sémio IRM	TTT	Pronostic
Gliome de bas grade	1	< 20 ans	Infra-tentorielle	Mixte kyste/solide Réhaussement IV+	Chir		Guérison
	2	20-40 ans	Supra-tentorielle	Hyper-T2/Hypo-T1 Sans réhaussement	Chir +/- radio/chimio		Progression → grade 3-4
Gliome de haut grade	3	30-50 ans	Supra-tentorielle	Hyper-T2/Hypo-T1 Réhaussement IV+	Chir +/- radio/chimio		Progression → grade 4
	4	60-70 ans	Supra-tentorielle	Nécrose Réhaussement IV+ hétérogène	Chir + radio-chimio (protocole de Stupp)		Extension rapide Survie glob = 15 mois



TDM IV-, IRM T1 + gadolinium, FLAIR : Glioblastome frontal gauche

Métastases :

- Origine principale = **cancer à tropisme neuro** : CBP, mammaire et **mélanome** +++ (puis rein et CCR)
- IRM : tumeur(s) unique ou multiples, localisation cortico-sous-corticale, **rehaussement hétérogène** après IV+ avec **aspect en cocarde** (nécrose centrale et contraste périph), **œdème** péri-tumoral +++, révélation **hémorragique** (métastases de mélanome et cancer du rein)
- Traitement selon le nombre, la localisation et le volume de métastase(s) : chir d'exérèse, radiothérapie focale (conformationnelle ou stéréotaxique) ou panencéphalique, TTT systémiques...

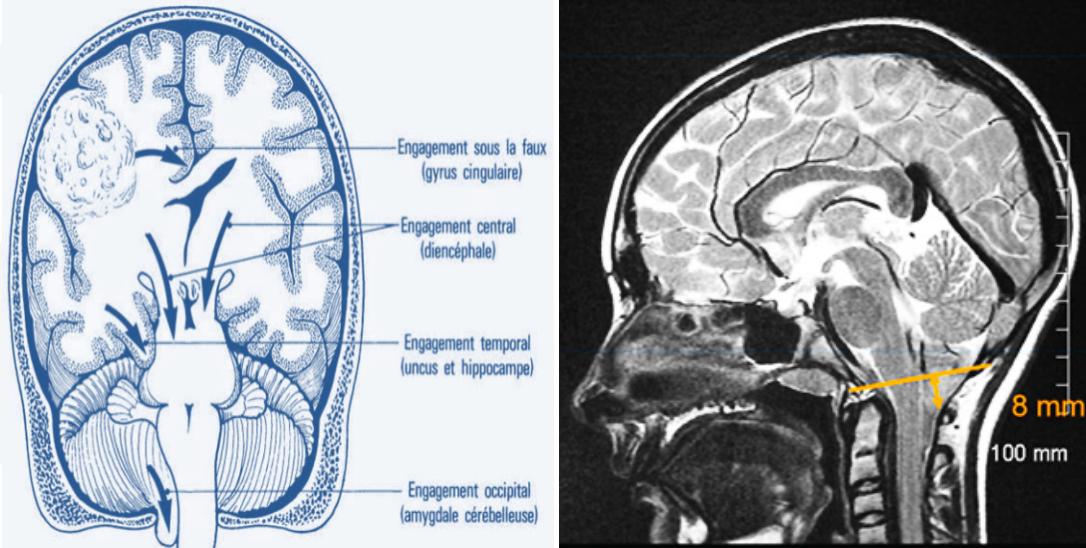


MÉTASTASE CÉRÉBRALE : a- IRM séquence T2, b- séquence T1 + gadolinium, c- diffusion b1000, d- cartographie ADC. Noter l'accélération de diffusion sous forme d'un hyposignal (c) et de valeurs hautes de coefficient de diffusion (hypersignal, d).

<p>Sous-types plus rares et associations</p> <p style="text-align: center;">B</p>	<p>Neurinome = schwannome :</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ Développé à partir des cellules de Schwann des nerfs crâniens/périph ■ Bénin dans l'immense majorité des cas ■ Sporadique ou dans le cadre de la NF2 (phacomatose) ■ Localisation préférentielle = nerf vestibulaire +++ (<i>cf. ORL</i>) ■ IRM : tumeur IV+ homogène, naissant dans le conduit auditif interne (schwannome vestibulaire) <p>Épendymome :</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ Développé à partir des épendymocytes des ventricules → localisation intra-ventriculaire, souvent supra tentorielle chez l'adulte (contrairement à l'enfant) ■ Atteinte préférentielle de l'enfant +++, parfois chez l'adulte jeune ■ IRM : morphologie poly-lobulée, IV+ intense, seule lésion dans le 4^{ème} ventricule ■ Bénin (grade 1 ou 2 OMS) vs plus rarement malin (grade 3 OMS) <p>Méduloblastome :</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ Tumeur embryonnaire maligne (grade 4 OMS) ■ Localisation infra-tentorielle = vermis médian du cervelet +++ ■ Atteinte préférentielle de l'enfant, parfois chez l'adulte jeune ■ IRM : IV+ hétérogène bien limitée, Nécrotique, infiltrante ■ Possible dissémination métastatique dans le LCS → IRM panmédullaire IV+ systématique +++ <p>Hémangioblastome :</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ Tumeur vasculaire bénigne ■ Sporadique ou dans le cadre de la maladie de Von Hippel–Lindau (phacomatose) ■ Localisation préférentielle dans le cervelet +++, ou la moelle épinière ■ IRM : aspect mixte kystique/solide, avec nodule mural fortement rehaussé après IV+ ■ Biologie : polyglobulie 2^{nde}aire, rare mais très évocatrice du diagnostic (sécrétion tumorale d'EPO) <p>Lymphome cérébral primitif :</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ Lymphome de type B diffus à grandes cellules (90%) ■ Primitif = en dehors de toute autre localisation systémique ■ Rare, plutôt chez le sujet > 60 ans et ID (VIH, greffe d'organes...) mais le + souvent chez l'Immunocompétent ■ IRM : tumeurs volontiers plurifocale et de localisation périventriculaire avec un aspect « floconneux » (IV+ intense et homogène en boule de neige) <p>Craniopharyngiomes :</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ Tumeur hypophysaire résultant de l'épithélium pharyngé de la poche de Rathke. ■ Plus fréquent chez l'enfant que chez l'adulte ■ Lésions supra-sellaire généralement calcifiée.
<p>Stratégie d'utilisation de l'imagerie</p> <p style="text-align: center;">B</p>	<p>En urgence, scan cérébral sans et avec injection +++ : facile et rapide d'accès, permettant le diagnostic positif et différentiel (ex : éliminer un hématome)</p> <p>Pour le diagnostic étiologique et la planification du traitement, IRM +++ :</p> <ul style="list-style-type: none"> ■ Caractéristiques de la tumeur : nombre, volume, morpho (circonscrite ou diffuse), localisation intra ou extra-parenchymateuse, topographie et nature de la prise de contraste (absente, intense, homogène...) ■ Retentissement : effet de masse, œdème, hydrocéphalie, engagement ■ Autres infos selon les séquences : <ul style="list-style-type: none"> - Diffusion : abcès = hypersignal diffusion avec restriction de l'ADC vs tumeur = hyposignal diffusion sans restriction de l'ADC (plus épais → molécules d'eau peu mobiles et ne diffusant pas) - Perfusion : hyperperfusion dans les tumeurs malignes

	<ul style="list-style-type: none"> - Spectroscopie : métabolites évocateurs d'abcès ou de tumeur maligne - Fonctionnelle : localisation des cortex fonctionnellement éloquents (langage, motricité), à titre de cartographie préopératoire <p>→ Avec cette sémio IRM, hypothèse étiologique possible mais aucune caractéristique pathognomonique : seule l'anapath permet le diagnostic de certitude.</p>
--	---

COMPLICATIONS

Hémorragie intratumorale	Peut être responsable d'un aggravation clinique soudaine. Tout hématome cérébral doit évoquer une tumeur sous-jacente à 6 semaines .
Hydrocéphalie	Elle peut résulter : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Obstruction des voies d'écoulement du LCS par le processus tumoral ▪ Dissémination tumorale leptoméningée entravant la résorption du LCS ▪ Hypersécrétion du LCS
Engagement	<p>Engagement temporal</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Anat : Passage lobe temporal sous tente du cervelet (uncus & hippocampe sous fente de Bichat, entre bord tente & TC) ▪ Clinique : Mydriase unilat aréactive + ptosis (< compression III homo) ▪ Risque : Compression mésencéphale => décès brutal <p>Engagement amygdalien :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Anat : <ul style="list-style-type: none"> - Passage structures sous-tentorielles dans trou occipital (amygdales cérébelleuses dans foramen magnum). - < aussi malformation Arnold Chiari ▪ Clinique : <ul style="list-style-type: none"> - Détresse respiratoire - Port guindé tête, torticolis, opisthotonus ▪ Risque : Compression bulbe => décès brutal 
Méningite tumorale	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Il s'agit de l'extension tumorale des espaces sous-arachnoïdiens ▪ Signes : <ul style="list-style-type: none"> - Paralysie nerf(s) crânien(s) - Douleurs rachidiennes ± radiculopathie ± aréflexie - Troubles équilibrés - Céphalée (raideur méningée rare) - Atteinte cognitive fluctuante 

	<ul style="list-style-type: none"> Diag : PL (cellules tum) + IRM c & médullaire : prises de contraste méningées ou périventriculaires
PRINCIPES DES TRAITEMENTS	
Chirurgie	<ul style="list-style-type: none"> Morbi-mortalité post-op : très faible grâce à technique de neuronavigation + IRM fonctionnelle pré-opératoire, chirurgie éveillée, stimulation peropératoire Efficacité : <ul style="list-style-type: none"> - soulage immédiatement symptômes - curatif si exérèse complète tumeur bénigne - ↗ durée de vie si tumeur maligne.
Radiothérapie	<ul style="list-style-type: none"> Indication : 1^e intention pour les tumeurs malignes Méthodes : <ul style="list-style-type: none"> - Irradiation encéphalique totale → lymphomes, métastases multiples - Radiothérapie externe focale conventionnelle → gliomes diffus - Radiothérapie conformationnelle : limite dose autres structures grâce à une collimation optimale - Radiochirurgie (en condition stéréotaxique) : irradiation en 1 séance par gammaknife ou cyberknife - Radiothérapie craniospinale → tumeur à haut risque de dissémination SNC/méninges (médroblastome) <p>Neurotoxicité post-radique : dépend de dose totale, fractionnement, volume à irradier, FDR patient (âge FDR CV ; EI ↗ si jeune enfant), durée de vie après traitement</p>
Chimiothérapie	<ul style="list-style-type: none"> Efficacité : limitée par la barrière hémato-encéphalique & chimiorésistance intrinsèque de la majorité des tumeurs primitives (gliomes) Intérêt : cytotoxique + ↗ radiosensibilité si concomittante Molécules : de petite taille, liposolubles <p>Tumeurs primitives les + chimiosensibles : lymphomes, germinomes...</p>
Corticothérapie	<ul style="list-style-type: none"> Molécules : PO (méthylprednisolone Médrol, prednisolone Solupred, prednisone Cortancyl) ou IV (méthylprednisolone hémisuccinate Solumédrol) Action : antitumoral (→ lymphome cérébral primitif), action sur œdème (HTIC, déficits, crises) EI : Cushing, myopathie, psy, DT, ostéoporose (ostéonécrose fémur/humérus), hémorragie, sevrage Posologie : à ré-évaluer pour dose minimal efficace
Antiépileptiques	Indication : prophylaxie péri-opératoire (15 j après chirurgie) + si a présenté crise. Non indiqué au long cours si Ø crise, sauf métastase de mélanome
Symptomatique	<ul style="list-style-type: none"> ATD, anxiolytiques Anticoagulants <p>Antalgiques, antiémétiques, protecteurs gastriques</p>
Palliatif	Si récidive ou évolution après plusieurs lignes → décision collégiale
PRISE EN CHARGE	
Recherche d'un primitif A	<p>En cas de métastase, savoir rechercher le cancer primitif par l'association de :</p> <ul style="list-style-type: none"> Clinique : examen cutané (mélanome), auscultation pulmonaire, palpation mammaire, ADP Imagerie : TAP IV+ voire TEP, mammographie
Traitement symptomatique B	<p>HTIC = urgence thérapeutique +++ → TTT adapté au mécanisme :</p> <ul style="list-style-type: none"> Œdème vasogénique → CTC +++, diurétiques (mannitol) Tumeur volumineuse et/ou hémorragique → chir de résection Hydrocéphalie obstructive → ventriculocisternostomie endoscopique / dérivation interne ou externe de LCS

Épilepsie :

- **Pas de traitement préventif en l'absence de crise préalable**
- Privilégier les **molécules de nouvelle génération, efficaces contre les crises focales et non-inductrices** enzymatiques (lévétiracétam, lacosamide)

SYMPTÔMES PRINCIPAUX DE TUMEUR CÉRÉBRALE

« CHEF »

- **Crise d'épilepsie**
- **HTIC**
- **En fonction siège/taille**
- **Focaux déficit**

FICHE E-LISA N°336

Item 336 – COMA NON TRAUMATIQUE DE L'ADULTE

GÉNÉRALITÉS	
Définitions A	<p>Coma = suppression de la vigilance (= éveil), composante de la conscience : urgence diagnostique et thérapeutique pouvant apparaître d'emblée ou faire suite à une obnubilation ou à une stupeur :</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Obnubilation = persistance de réaction aux ordres complexes : réponse à un ordre oral et écrit, exécution de l'ordre, orientation temporo-spatiale ; réactivité moins rapide et moins précise▪ État stuporeux = réactivité à des stimuli extéroceptifs simples (appel du nom, stimulation auditive, stimulation nociceptive) avec une réponse sous forme de geste ou parole <p>Dans le cas du coma, seule la réaction aux stimulations nociceptives est obtenue, sauf en cas de coma dépassé.</p>
Physiopathologie B	<p>Coma = défaillance/lésion de la formation réticulée activatrice ascendante (FRAA) du TC (partie post du pont et du mésencéphale, partie postéro-antérieure du diencéphale), support neurophysio de la vigilance. Il peut résulter d'une souffrance cérébrale diffuse (ex : toxique, métabo, trauma, infectio, épileptique) ou d'une lésion cérébrale focale sous-tentorielle ou sus-tentorielle.</p> <p>Conscience = concept complexe, schématiquement divisé en 2 :</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Éveil = vigilance▪ Contenu conscient : conscience de soi, de son environnement... <p>Distinction possible car 2 systèmes différents :</p> <ul style="list-style-type: none">▪ <i>Système de l'éveil sous contrôle de neurones du TC (FRAA)</i> avec des noyaux régulant le niveau de vigilance (éveil, sommeil lent et paradoxal) par des projections diffuses vers l'ensemble du cortex▪ <i>Système en réseau, d'origine indéterminée, impliquant des neurones à connexion longue distance, situés en grande partie dans les régions associatives préfrontales et pariétales</i>
PEC SYMPTOMATIQUE INITIALE	
Premiers gestes A	<p>Examen initial rapide indispensable pour s'assurer de l'intégralité des fonctions vitales (ventilation, TA, T°, FC), justifiant de gestes d'urgence. Devant tout coma non traumatique, appeler le 15 pour une PEC rapide au SAU, tout en s'assurant de la liberté des VAS et en évaluant la FC pour réaliser des mesures de réa si nécessaire (MCE, IOT), patient en PLS pour éviter tout risque d'inhalation. À l'admission :</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Effectuer un examen général : auscultation cardiopulmonaire, palpation abdo, paramètres vitaux▪ Dévêtir le malade pour rechercher toute indication externe d'une étiologie évidente : trauma même sans contexte évocateur, purpura, traces de piqûres...▪ Rechercher une raideur de nuque, une hémiplégie, des tbs oculomoteurs évidents▪ Faire une mesure de la glycémie capillaire pour éliminer une hypoglycémie▪ Obtenir auprès de toute personne (famille, médecin, pompiers, voisins) le max d'infos : ATCD, prise de toxiques, circonstances entourant le coma, mode d'installation, signes d'accompagnement, crises convulsives, trauma...

Principaux TTT de 1^{ère} ligne A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Ventilation : indications thérapeutiques (sonde à oxygène, IOT, ventilation assistée) posées en fonction de l'encombrement des VAS, de la FR et des GDS (si effectués) ▪ Circulation : VVC, apport hydroélectrolytique, vasopresseurs, scope ECG et monitoring TA ▪ Sondage urinaire (surveillance de la diurèse) et nasogastrique (éviter le risque d'inhalation) ▪ Glucose : systématique pour tout coma inexplicable (avec vit B1 si patient éthylique ou dénutri) ▪ TTT de la cause une fois définie, voire suspectée sans attendre les résultats : correction de tbs hydro-électrolytiques ou métabo, ATB en cas de méningite (purpura fulminans +++), antidote si intoxication, contrôle de crises épileptiques répétées (diazepam ou clonazepam) ▪ Œdème cérébral → CTC ou mannitol en IV ▪ TTT chir d'un hématome, d'une tumeur, mise en place d'une valve en cas d'hydrocéphalie ▪ Dans un 2nd temps, prévention des complications de décubitus : MTEV, escarres
Examens complémentaires d'urgence A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Bio : glycémie, iono, créat/BH, GDS, NFS, hémostase, OH, ammoniémie, recherche de toxiques dans le sang et les urines, dosage du CO, hémocs si fièvre ▪ ECG, Rx T ▪ TDMc IV- en urgence : <u>nature lésionnelle</u> d'un coma (hématome cérébral) et <u>importance de l'œdème</u> → effectué <u>en absence de cause évidente</u>, même sans signes de focalisation ; +++ si TC ▪ IRMc, plus sensible que le TDM donc parfois faite en 1^{ère} intention (si dispo) et justifiée en cas de suspicion de pathologie vasculaire (AVC, thrombophlébite cérébrale), méningo-encéphalite ou tumeur cérébrale B ▪ PL devant toute suspicion de méningite ▪ EEG en cas de coma métabolique (ex : encéphalopathie hépatique) ou suspicion de crise convulsive  <p style="color: blue; text-align: center;">TDMc : volumineux hématome IC avec déviation de la ligne médiane ; hématome SC droit associé</p>
Examen neuro A	<p>Plan de l'examen d'un malade présentant des tbs de la vigilance, une fois stable :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Réaction verbale : langage, exécution des gestes ▪ Réactions d'éveil : ouverture des yeux selon le stimuli ▪ Tonus musculaire : membres, nuques, paupières ▪ Mimique ou grimace à la douleur ▪ Réactivité motrice : adaptée ou non, répartition, symétrie ▪ Réflexes tendineux et cutanés plantaires ▪ Clignement à la menace et réflexe de clignement (cornéen, fronto-orbiculaire) ▪ Diamètre des pupilles, réflexe photomoteur ▪ Position et mouvement des globes oculaires, réflexes oculomoteurs ▪ Respiration : fréquence, amplitude, rythme ; réflexe de toux ▪ Réflexe oculocardiaque

1. Réactivité à la **douleur** : étudiée par **friction du sternum, pression du lit unguéal, pincement du mamelon, pression du nerf sus-orbitaire, compression du nerf facial derrière les maxillaires inférieurs** → recherche de **réactions d'éveil : ouverture des yeux, orientation, réaction mimique** (déficit facial central ou paralysie faciale). Au niveau des **membres**, plusieurs types de réponses :

- **Absence de réponse d'un côté** → **hémiplégie**
- **Réponse appropriée** dirigée vers la stimulation → **coma léger**
- **Réponse inappropriée** sans finalité → **souffrance des structures hémisphériques profondes** ou de la partie haute du TC
- **Décortication** = MS en flexion, adduction ; MI en extension → **souffrance hémisphérique étendue**
- **Décérébration** = MS en extension, adduction, RI ; MI en extension → **souffrance de la partie haute du TC**

Il s'agit en fait ici de la cotation selon l'échelle de Glasgow !

2. Examen des **yeux** :

- **Clignement** réflexe :
 - **Clignement à la menace** = persistance d'un **certain degré d'activation corticale**
 - **Abolition unilatérale du réflexe cornéen** = **signe de localisation** (voie efférente du VII ou afférente du V)
 - **Abolition bilatérale du réflexe** cornéen = atteinte diencéphalo-mésencéphalique
- **Motricité intrinsèque** (pupille) :
 - **Mydriase aréactive unilatérale** → **engagement temporal** (atteinte du III)
 - **Myosis aréactif** → évoquer un **coma métabo, toxique ou de mauvais pronostic** (souffrance de la partie basse du TC)
 - Causes de **mydriase bilatérale aréactive** :
 - Mort cérébrale
 - Encéphalopathie post-anoxique
 - Hypothermie
 - Souffrance mésencéphalique
 - Intoxications : anticholinergiques, imipraminiques, organophosphorés, barbituriques
- **Position des globes** oculaires :
 - Patient regardant son **hémicorps sain** = **déviation conjuguée des yeux dans le plan horizontal** ipsilateral à la lésion → lésion **hémisphérique**
 - Patient regardant son **hémiplégie** : **déviation conjuguée des yeux controlatérale** à la lésion → lésion **protubérantiale**
 - **Strabisme** horizontal → atteinte d'un **nerf oculomoteur** (III, VI)
 - **Skew deviation** (déviation oblique avec un œil vers le haut et un vers le bas) → lésion du TC
- **Mouvements spontanés** :
 - **Mouvements d'errance** oculaire conjugués horizontaux et mouvements réflexes : préservés, ils témoignent d'une **intégrité du TC** et écartent toute arrière-pensée de non-organicité
 - **Bobbing** oculaire : déplacement des yeux vers le bas, suivi après une pause d'une réascension plus lente vers la position de départ (mouvement de « révérence ») → **lésions protubérantielles**
- **Mouvements oculaires réflexes** (à **ne pas effectuer si suspicion de lésion du rachis cervical** +++) = mvts passifs de rotation, extension et flexion de la tête induisant le phénomène des « yeux de poupée » : globes oculaires déviés de façon conjuguée dans le sens opposé au mouvement :
 - **Déviation conjuguée** des 2 côtés = **intégrité fonctionnelle** d'une grande partie du TC
 - **Absence de toute réponse** = **souffrance sévère** du TC (lésion, cause métabo ou toxique)
- Réflexes oculocéphaliques verticaux abolis avant les réflexes oculocéphaliques horizontaux

Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®

	<p>3. Étude de la motricité, du tonus et des réflexes :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Recherche de signes méningés et d'une hypotonie d'un hémicorps ▪ Recherche d'un déficit : hémiplégie, tétraplégie ▪ Recherche d'un signe de Babinski, localisateur si unilatéral ▪ Étude des réflexes du TC pour appliquer le score de Glasgow-Liège, score de gravité du coma <p>4. Étude de la fonction ventilatoire :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Respiration périodique de Cheyne-Stokes = mvts respi d'amplitude variable avec alternance régulière apnée/hyperpnée → souffrance di-encéphalique ou mésencéphalique supérieure ; perturbations métabos ▪ Hyperventilation neurogène centrale = hyperpnée → atteinte méso-diencéphalique ou mésencéphalique, à distinguer de l'hyperventilation compensatrice d'une acidose ou hypoxie ▪ Respiration apneustique = pauses en inspiration ou en expiration → souffrance de la partie basse du pont (ou protubérance), de mauvais pronostic ▪ Dyspnée de Kussmaul (alternance inspiration-pause en inspiration-expiration-pause en expiration) → souffrance de la partie basse du TC, acidose métabo ; de <u>pronostic variable selon la cause</u> ▪ Respiration ataxique, irrégulière et anarchique → souffrance bulbaire avant l'arrêt cardiaque <p>⚠ Dans les encéphalopathies toxiques (barbituriques +++) , ACR rapide, parfois sans souffrance du TC.</p>
--	---

Classification des comas A

- Stades de coma :**
1. Coma **vigil** : **réponses possibles** (phrases ± compréhensibles) aux stimulations répétées verbales et sensorielles, défense adaptée contre la douleur → **état stuporeux**
 2. Coma **léger, réponse inadaptée aux stimulations** nociceptives, pas de tbs neurovégétatifs
 3. Coma **carus, profond** : **décérébration/absence de réponse à la douleur, tbs neurovégétatifs**
 4. **Coma dépassé sans réponse** aux stimulations, hypotonie, mydriase, abolition des fonctions végétatives

Échelles de gravité = Glasgow ± Liège :

				Glasgow (3-15)
E	Ouverture des yeux	Spontanée	4	
		Stimulation verbale	3	
		Stimulation douloureuse	2	
		Aucune	1	
V	Réponse verbale	Consciente, orientée	5	
		Confuse	4	
		Incohérente	3	
		Incompréhensible	2	
		Aucune	1	
M	Réaction à la douleur	Sur commande	6	
		Appropriée	5	
		Évitement	4	
		Décortication	3	
		Décérébration	2	
		Aucune	1	
T	Réflexes du TC	Fronto-orbiculaire	5	Liège (0-5)
		Oculocéphalique vertical	4	
		Photomoteur	3	
		Oculocéphalique horizontal	2	
		Oculocardiaque	1	
		Aucun	0	

SITUATIONS D'URGENCE EXTRÊME

Hypoglycémie

A

Tout signe neuro = dextro : coma hypoglycémique précédé par des signes de neuroglucopénie, généralement similaires d'un épisode à l'autre pour un même patient. Éléments cliniques :

- **Diabète** insulino-dépendant ou non (prise de sulfamides ++)
- **Sensation de faim brutale**
- **Tbs de concentration**, fatigue, tbs de l'élocution, du comportement ou symptômes psychiatriques francs
- **Tbs moteurs**, hyperactivité, tbs de la coordination, tremblements, hémiplégie, diplopie, PF...
- **Tbs sensitifs**, paresthésies d'un membre, paresthésies périphériques
- **Tbs visuels**
- **Convulsions** focales ou généralisées
- **Confusion**
- Signes **adrénergiques** (neurovégétatifs) : **anxiété, tremblements, sensation de chaud, nausées, sueurs, pâleur, tachycardie, palpitations**

Caractéristiques du coma :

- **Profondeur variable**, jusqu'au coma profond
- **Début brutal**
- Patient souvent **agité**, avec **sueurs profuses**
- Signes **d'irritation pyramidale et hypothermie**

Seuil de glycémie habituellement retenu en dehors du diabète = **0,5 g/L** (2,8 mmol/L). Chez le **diabétique**, seuil à **0,6 g/L** (3,3 mmol/L). **CAT** devant un coma hypoglycémique :

- Patient **inconscient** : **glucagon 1 mg** en IM/SC facilement réalisable par la famille ou à l'hôpital, geste plus simple chez les patients agités que l'injection IVD d'ampoules de G30
- Patient traité par **sulfamide** : **glucagon Cl +++** → perfusion de **glucose** pour une **durée > 2-3 fois la ½-vie** du TTT causal

HTIC

A

- **Céphalées typiquement matinales, progressives, exagérées par toux, effort, décubitus ; résistantes aux antalgiques ; parfois brutales**
- **Vomissements inconstants**, typiquement sans effort, en jet, soulageant temporairement les céphalées
- **Tbs de la vigilance** : obnubilation, confusion, voire coma rapide
- **Diplopie horizontale** par atteinte du VI (uni- ou bilatérale) sans valeur localisatrice
- **Éclipses visuelles** (trouble bilatéral et transitoire de la vision, tardif et de signification péjorative)
- **Œdème papillaire bilatéral** au FO

Orientations diagnostiques :

- **Processus occupant** de l'espace : tumeur, HSD, abcès
- **Hydrocéphalie**
- **TVC**

→ **Imagerie cérébrale toujours nécessaire** en urgence.

Engagements

A

Gravité extrême, avec risque de mort imminente ! 2 types d'engagement :

- **Temporal** = engagement du **lobe temporal interne en trans-tentoriel**, suspecté en cas de lésion focale sus-tentorielle avec modification de la vigilance. Clinique : **mydriase homolatérale aréactive + hémi-parésie controlatérale puis tbs de la vigilance** par lésions irréversibles du TC
- **Amygdalien** = engagement des **tonsilles cérébelleuses dans le trou occipital**, complication d'une lésion focale sous-tentorielle (fosse postérieure) → **crises postérieures** avec attitude en opisthotonus, spontanées ou déclenchées par des stimuli nociceptifs

PRONOSTIC, ÉTAT VÉGÉTATIF ET ÉTAT DE CONSCIENCE MINIMALE, MORT CÉRÉBRALE B

Pronostic des comas = **problématique constante** → cause du coma = **principal déterminant pronostique**. Retour à la conscience parfois marqué par des états intermédiaires : état végétatif et état de conscience minimale.

Diagnostic de mort cérébrale suspecté devant :

- Absence durable de tout signe de fonctionnement des hémisphères cérébraux et du TC
- Certitude que cette abolition de la fonction cérébrale est d'origine lésionnelle et non toxique ou métabolique

Critères diagnostiques à réunir :

- Coma aréactif (Glasgow 3), absence totale de ventilation spontanée, absence de réflexes du TC
- Au choix : **2 EEG nuls et aréactifs** pendant 30 min réalisés avec amplification maximale et effectués à 4 heures d'intervalle ; ou angiographie cérébrale objectivant l'arrêt de perfusion des 4 axes
- Absence d'hypothermie et de traitement dépresseur de l'activité cérébrale

PRINCIPALES CAUSES DE COMA NON TRAUMATIQUE A

Coma toxique, le plus fréquent

A

Évoqué devant **tout coma de cause inexpiquée, avec recherche de toxiques** (urines + sang) : barbituriques, OH. En cas de **coma dépassé** (aréactivité, mydriase, hypothermie, apnée, collapsus circulatoire, voire silence électrique à l'EEG), **exclusion impérative de toute participation toxique** également.

Si **suspicion d'overdose** (coma, myosis serré, dépression respiratoire, traces de piqûres), **naloxone IV = test de confirmation thérapeutique**.

Distinction de **2 types** de causes :

- **latrogènes :**
 - **Barbituriques** : coma calme profond, hypotonique, avec dépression respiratoire
 - **Tricycliques** (souvent avec BZD) : coma avec convulsions, mydriase ; risque de **tbs du rythme**
- **Exogènes :**
 - Intoxication **oxycarbonée** : « **teinte cochenille** », sd pyramidal, hypertonie généralisée, convulsions fréquentes
 - **Intoxication alcoolique** aiguë
 - Produits **organophosphorés** (insecticides : paralysie des muscles respi, fasciculations, myosis serré) → antidote par **atropine**

Coma métabolique

A

Quelle que soit la cause, toujours rechercher un **facteur métabolo surajouté**.

Sinon, à évoquer devant un **coma rapidement progressif** avec des ATCD évocateurs. **Plusieurs causes métabolo associées** sont possibles (DMV). **Etiologies** :

- **Anoxie cérébrale** (ACR, état de choc) → **tbs de la vigilance, mvt anormaux** (astérixis ou myoclonies négatives). Autres causes : asphyxie, fausse route, EP, tbs du rythme cardiaque
- **Hypoglycémie** : coma avec sueurs abondantes, Babinski bilatéral, hypothermie, parfois crises convulsives et signes déficitaires localisés
- **Encéphalopathies hypo-osmolaires** (hypo-Na profonde → tbs de vigilance, crises convulsives) ou **hyper-osmolaires** (décompensation de diabète)
- Encéphalopathie de **Gayet-Wernicke** (carence en B1) : tbs de vigilance avec **paralysie oculomotrice**, tbs de l'équilibre, sd cérébelleux ; évolution vers le **coma précipitée par l'administration de glucosé sans B1**
- Encéphalopathie **hépatique** : coma précédé d'une confusion avec astérixis (myoclonies négatives) et **hypertonie oppositionnelle** (hépatite fulminante = indication de greffe hépatique)
- Encéphalopathie de **l'IR** : évolution progressive vers le coma, manifestations motrices fréquentes
- Encéphalopathie de **cause endoc** : **hypothyroïdie** sévère, **insuffisance surrénale** aiguë, **hyper-Ca**

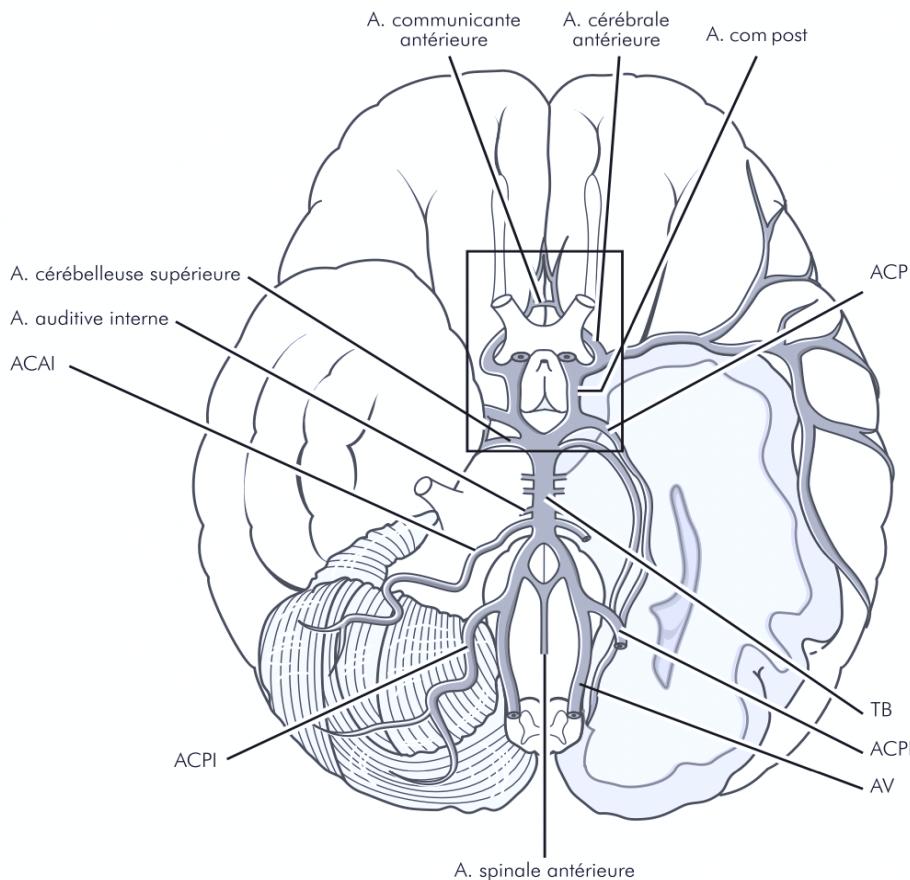
Coma épileptique A	<p>Coma post-critique = 30 min max → envisager une <u>participation trauma, vasculaire, tumorale, métabo...</u> si délai > 30 min. Devant un coma sans crise tonicoclonique, rechercher systématiquement : perte d'urine, morsure de langue, respiration stertoreuse.</p> <p>En absence de phénomènes convulsifs, hypothèse de l'EME non convulsif justifiant d'un EEG (activité paroxystique infraclinique).</p>
Coma avec signes méningés A	<p>Prise de température orientant la recherche diagnostique :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Patient apyrétique : penser à l'HSA, de causes diverses (HTIC, vasospasme, hématome, hydrocéphalie) ▪ Coma fébrile = méningoencéphalite bactérienne ++, urgence absolue devant faire rechercher un contexte infectieux général/local (purura++) et un SIB. Indication majeure de la PL, précédée par un <u>TDMc en cas de signe de localisation</u> <ul style="list-style-type: none"> - Méningite puriforme aseptique → recherche de foyer cérébral : abcès, signes de localisation ; ou signes de voisinage (ORL, empyème sous-dural) - Coma fébrile d'aggravation rapide + signes cliniques/électriques de souffrance temporelle → TTT par aciclovir en urgence dans l'hypothèse d'une méningoencéphalite herpétique - Accès pernicieux palustre à envisager en cas de séjour en zone d'endémie (faire frottis sanguin)
Coma avec signes de focalisation A	<p>Imagerie cérébrale en urgence dans la recherche diagnostique++. Selon le patron temporel :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Début progressif → processus expansif TC ▪ Installation brutale → <ul style="list-style-type: none"> - Hémorragie cérébrale : céphalées, vomissements et signes focaux - AVC ischémique : coma souvent retardé après un délai de qqs heures, conséquence de l'œdème cérébral développé autour de l'infarctus. Dans l'infarctus du TC, coma possible d'emblée si lésion de la FRAA. Dans l'infarctus du cervelet, tbs de conscience plutôt secondaires (compression du TC, engagement des amygdales cérébelleuses) <p>Autres causes :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Encéphalopathie hypertensive : coma associé à convulsions, céphalées et cécité corticale ▪ Thrombophlébite cérébrale du sinus longitudinal supérieur (veine de Galien) → lésions bilatérales (infarctus hémorragique, œdème). Confirmation diagnostique = IRM avec séquences veineuses ▪ Embolie gazeuse (accidents de décompression en plongée, chirurgie thoracique) ▪ Embolie graisseuse (fracture des os longs) ▪ Tumeurs primitives ou secondaires sus-tentorielles ou sous-tentorielles avec hydrocéphalie ▪ HSD chronique (le plus souvent précédé d'autres signes neuro avant le coma)

FICHE E-LISA N°340

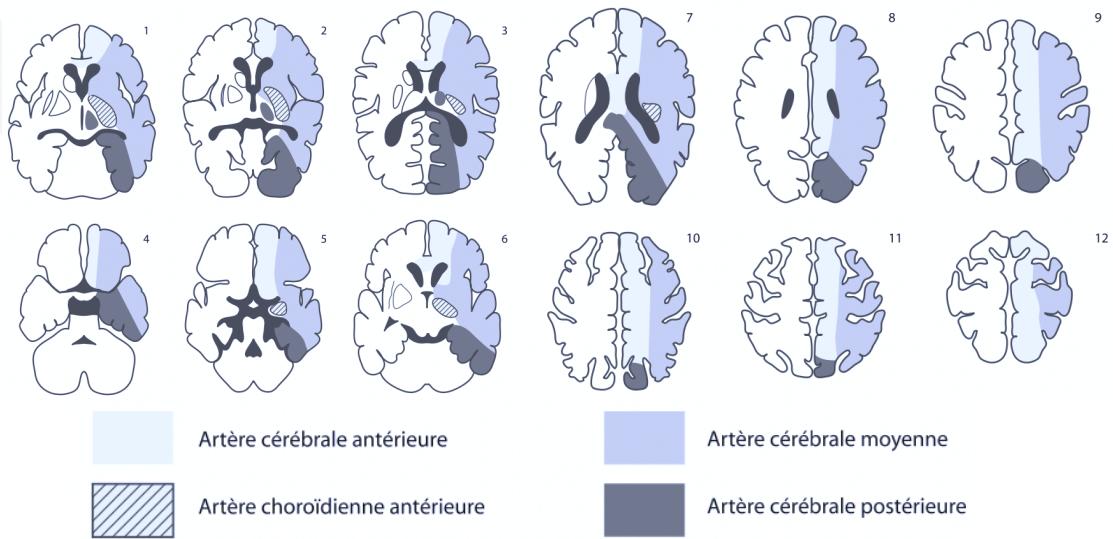
Item 340 – ACCIDENTS VASCULAIRES CÉRÉBRAUX

RAPPEL ANATOMIQUE

Polygone de Willis



Territoires atteints en fonction de l'artère touchée



GÉNÉRALITÉS

Définitions A	<p>Accident vasculaire cérébral (AVC) = survenue brutale d'un déficit neuro focal, pathologie fréquente et potentiellement grave (pronostic fonctionnel et vital) : urgence thérapeutique médicale voire, parfois, chirurgicale.</p> <p>AVC = ensemble des pathologies vasculaires cérébrales d'origine artérielle ou veineuse, à savoir :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ischémies cérébrales artérielles (80 %) : <ul style="list-style-type: none"> - Transitoires : accident ischémique transitoire (AIT), - Constituées : infarctus cérébral ▪ Hémorragies cérébrales, ou intra parenchymateuses (20 %) : AVCh ▪ Thromboses veineuses cérébrales (TVC, rares) <p>Environ 1/4 des AVCh (5% de tous les AVC) correspondent à une hémorragie sous-arachnoïdienne.</p> <p>Amélioration du pronostic grâce à la qualité de la prévention primaire et secondaire, et la rapidité de PEC diagnostique et thérapeutique en phase aiguë.</p>
Épidémiologie A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Environ 150.000 patients/an, nombre en ↑ (augmentation de la population et vieillissement) ▪ Environ 1/4 des AVC sont des récidives (ATCD cérébrovasculaire connu) ▪ Survenue possible à tout âge (dont enfant) mais patient > 65 ans dans 75% des cas ▪ Âge moyen de survenue = 73 ans (H 70 ans vs F 76 ans) <p>Conséquences :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ 1^{ère} cause de handicap moteur acquis de l'adulte ▪ 1^{ère} cause de mortalité féminine, 2^{ème} chez l'homme après les cancers ▪ 2^{ème} cause de troubles cognitifs majeurs après Alzheimer
Physiopathologie B	<p>Fonctionnement cérébral correct = <u>apport sanguin constant en O₂/glucose</u>, substrats dont il n'y a aucune réserve physio : toute réduction aiguë du flux artériel → souffrance du parenchyme cérébral situé en aval de l'occlusion. Vitesse d'extension de la zone ischémie corrélée à la mise en jeu de systèmes de suppléance (collatérales) et de leur qualité, d'où la distinction entre :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Zone centrale, avec nécrose rapide, responsable des séquelles neuro au décours ▪ Zone périph = « zone de pénombre » : perturbations tissulaires réversibles si débit sanguin vite rétabli (qqes heures), responsable des symptômes présentés par le patient = cible des TTT d'urgence <p>Chaque min en ischémie → perte de 2 millions de neurones. Ischémie possible selon 2 mécanismes : A</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Thrombotique ou thromboembolique (le plus fréquent) = occlusion artérielle ▪ Hémodynamique (rare) : chute de la perfusion sans occlusion, lors d'un effondrement de la TA <ul style="list-style-type: none"> - Régionale : sténose aiguë artérielle pré-occlusive (athérosclérose par hématome sous-plaque, dissection, vasospasme) - Systémique (arrêt cardiaque) <p>Si mécanisme HD, infarctus cérébral dans une zone jonctionnelle entre 2 territoires (« dernier pré »).</p>

PRÉSENTATION CLINIQUE

Suspecter un AVC A	<p>AVC évoqué devant l'association :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Déficit neuro = perte de fonction (motricité, sensibilité, vision, audition, langage...) : toute manif productive (clonies, phosphènes, douleurs...) doit faire remettre en question le diagnostic ▪ Focal = perte de fonction correspondant à une structure anatomique cérébrale lésée (<i>cf sémo neuro</i>) ▪ Soudain : le plus souvent, déficit sans prodrome et d'emblée maximal (en un délai < 2 min). Rare B : <ul style="list-style-type: none"> - Aggravation <u>rapide sur qqes min</u> (aggravation en tache d'huile de l'hémorragie cérébrale) - <u>Paliers d'aggravation</u> successifs (sténose artérielle pré-occlusive) - <u>Fluctuations</u> initiales (lacune) <p>Au décours, déficit stable persistant ou amélioration progressive.</p>
--	--

Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®

	<p>Nature ischémique ou hémorragique d'un AVC évoquée cliniquement en fonction de :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Épidémiologie : fréquence plus importante des infarctus cérébraux ▪ Contexte : troubles de la coagulation (hémorragie), affection emboligène connue (FA, valvulopathie...) ou signes antérieurs d'athérosclérose (AOMI, SCA...) en faveur d'un infarctus ▪ Clinique : <ul style="list-style-type: none"> - Déficit systématisé au sens anatomique → AVCi - HTIC précoce (céphalée, nausées, vomi) → AVCh (syndrome de masse sur l'hémorragie) <p>Cependant, <u>seule l'imagerie cérébrale permet à ce jour de faire la différence.</u></p>															
Infarctus cérébraux constitués A	<p>Principaux signes cliniques selon le territoire artériel concerné :</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th></th> <th>A ophtalmique</th> <th>Cécité monoculaire</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td rowspan="3">Circulation antérieure</td> <td>ACA</td> <td>Déficit moteur crural, syndrome frontal</td> </tr> <tr> <td>ACM superficielle (sylvienne)</td> <td>Déficit moteur brachiofacial Aphasie ou héminégligence</td> </tr> <tr> <td>ACM profonde</td> <td>Hémiplégie proportionnelle</td> </tr> <tr> <td rowspan="2">Circulation postérieure</td> <td>ACP</td> <td>HLH, hémianesthésie</td> </tr> <tr> <td>Territoire vertébrobasilaire</td> <td>Syndrome alterne (Wallenberg), syndrome cérébelleux Infarctus médullaire cervical</td> </tr> </tbody> </table>		A ophtalmique	Cécité monoculaire	Circulation antérieure	ACA	Déficit moteur crural, syndrome frontal	ACM superficielle (sylvienne)	Déficit moteur brachiofacial Aphasie ou héminégligence	ACM profonde	Hémiplégie proportionnelle	Circulation postérieure	ACP	HLH, hémianesthésie	Territoire vertébrobasilaire	Syndrome alterne (Wallenberg), syndrome cérébelleux Infarctus médullaire cervical
	A ophtalmique	Cécité monoculaire														
Circulation antérieure	ACA	Déficit moteur crural, syndrome frontal														
	ACM superficielle (sylvienne)	Déficit moteur brachiofacial Aphasie ou héminégligence														
	ACM profonde	Hémiplégie proportionnelle														
Circulation postérieure	ACP	HLH, hémianesthésie														
	Territoire vertébrobasilaire	Syndrome alterne (Wallenberg), syndrome cérébelleux Infarctus médullaire cervical														
Infarctus carotidiens A	<p>Symptômes déficitaires moteurs et sensitifs controlatéraux à la lésion. <u>Exception : artère ophtalmique</u> → cécité monoculaire homolatérale.</p> <p>1. Infarctus cérébraux sylviens (territoire de l'artère cérébrale moyenne) : les plus fréquents (++).</p> <p>Infarctus cérébral sylvien superficiel :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Déficit moteur variable à prédominance brachiofaciale (++) ▪ Troubles sensitifs dans le même territoire ▪ Hémianopsie latérale homonyme (HLH) ▪ Associé à : <ul style="list-style-type: none"> - Hémisphère majeur : aphasie de Broca (infarctus antérieur) ou de Wernicke (infarctus postérieur), apraxie idéomotrice et idéatoire (infarctus pariétal) - Hémisphère mineur : anosognosie, hémiásomatognosie, héminégligence = syndrome d'Anton-Babinski <p>Infarctus cérébral sylvien profond : hémiplégie massive proportionnelle (atteinte de la capsule interne).</p> <p>Infarctus cérébral sylvien total = signes d'infarctus cérébraux superficiel et profond avec :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la lésion (atteinte de l'aire oculocéphalique frontale) ▪ Troubles de conscience initiaux fréquents <p>2. Infarctus cérébral antérieur :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hémiplégie à prédominance crurale avec troubles sensitifs (atteinte du lobule paracentral) ▪ Apraxie idéomotrice de la main. ▪ Syndrome frontal (adynamie, syndrome dysexécutif) + mutisme akinétique si atteinte bilatérale et complète <p>Association infarctus ACA + ACM possible par thrombose de la terminaison carotide interne. B Association infarctus ACA/ACM + cécité monoculaire controlatérale = sd optico-pyramidal. B</p>															

Infarctus vertébrobasilaires

A

1. Infarctus cérébral postérieur :

Territoire **superficiel** → HLH souvent isolée (++) , avec parfois :

- Hémisphère majeur : alexie/agnosie visuelle (hémisphère majeur)
- Hémisphère mineur : tbs de la représentation spatiale et prosopagnosie

Territoire **profond** → sd thalamique :

- Troubles sensitifs à tous les modes de l'hémicorps controlatéral
- Parfois douleurs neuropathiques intenses (jusqu'à l'hyperpathie) de l'hémicorps controlatéral d'apparition subaiguë ou chronique
- Rarement, mouvements anormaux de la main

Atteinte bilatérale et complète → cécité corticale et troubles amnésiques (sd de Korsakoff par atteinte bilatérale de la face interne des lobes temporaux)

2. Infarctus cérébraux sous-tentoriels → lésions du TC et du cervelet par occlusion d'artères perforantes du tronc basilaire (infarctus paramédians ou latéraux) ou des branches d'artères cérébelleuses.

Infarctus du **tronc cérébral**, parfois étagés et associés à des AVCi hémisphériques d'aval (ACP), causes de **sd alternes** définis par :

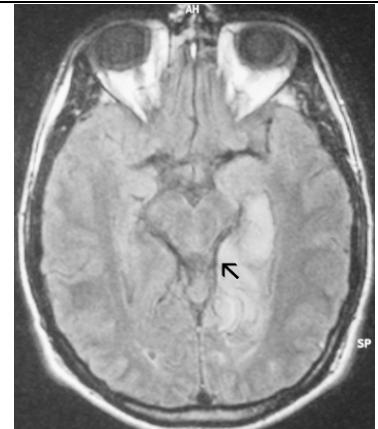
- Atteinte d'un **nerf crânien homolatéral**
- Atteinte d'une **voie longue controlatérale**, sensitive ou motrice

Plus fréquent = **sd de Wallenberg ++**, par **AVCi de la partie latérale de la moelle allongée (rétrorévolute)** irriguée par une branche de **l'artère cérébelleuse postéro-inférieure** : **sensation vertigineuse** initiale avec troubles de l'équilibre, parfois associés à des céphalées postérieures → phase d'état :

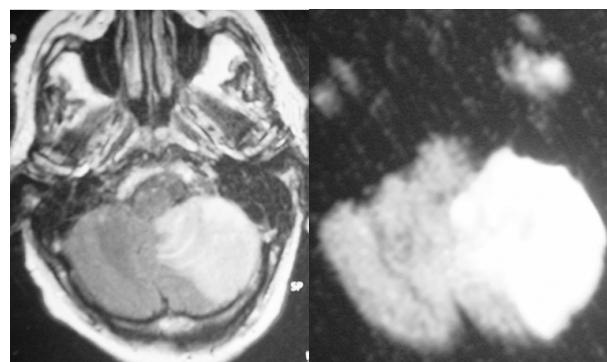
- **Homolatéral : sd de Claude Bernard-Horner** (sympathique), hémi-sd cérébelleux, atteinte du VIII = sd vestibulaire avec nystagmus rotatoire, atteinte des nerfs mixtes (IX et X) = troubles de phonation et de déglutition, paralysie de l'hémi-voile et de l'hémi-pharynx (signe du rideau), atteinte du V = anesthésie de l'hémiface
- **Controlatéral : atteinte du faisceau spinothalamique** → anesthésie thermoalgique de l'hémicorps épargnant la face

Infarctus graves du TC = conséquence ++ d'une **occlusion du tronc basilaire**, se révélant par :

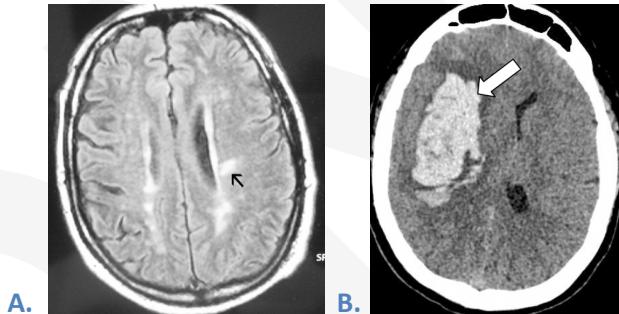
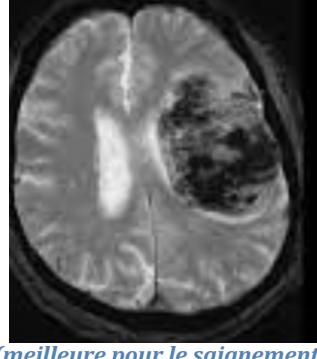
- **Atteinte motrice bilatérale jusqu'au locked-in sd** (AVCi bilatéral du pied du pont) = quadriplégie avec diplégie faciale (seul mouvement possible = verticalité des yeux) mais conscience préservée
- **Troubles de conscience jusqu'au coma** pouvant mener au décès



Hypersignal temporo-occipital gauche en séquence FLAIR- AVC de l'a. Cérébrale post gauche.



AVCi : IRM cérébrale en séquence FLAIR et DIFFUSION de l'hémisphère cérébelleux gauche avec œdème et effet de masse - Infarctus de l'a. Cérébelleuse postéroinférieure

	<p>3. Infarctus cérébelleux : parfois asymptomatiques, souvent révélés par des troubles de l'équilibre (hémi-sd cérébelleux homolatéral). Si infarctus de grande taille, risque vital par (B) :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Compression du TC par l'œdème cérébelleux ▪ Hydrocéphalie aiguë par compression du V4
Petits infarctus profonds = lacunes B	<p>Conséquence de l'occlusion d'une perforante (diamètre 200-400 µm) par lipohyalinose, se révélant par différents tableaux cliniques évocateurs dont les plus fréquents sont :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hémiplégie motrice pure (capsule interne ou TC) ▪ Hémianesthésie pure d'un hémicorps ou à prédominance chéiro-orale (thalamus) ▪ Hé miparésie + hémihypoesthésie (TC) ▪ Dysarthrie + main malhabile (bras postérieur de la capsule interne ou pied du pont [ou protubérance]) ▪ Hé miparésie + hémiataxie (pont [ou protubérance] ou substance blanche hémisphérique) <p>Fluctuation des anomalies cliniques en phase initiale = évacatrice du phénomène lacunaire +++.</p> <p>État multilacunaire = conséquence de multiples petits infarctus profonds = association de :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Sd pseudo-bulbaire, troubles de la déglutition et de la phonation (voix nasonnée) ▪ Rires et pleurs spasmodiques ▪ Marche à petits pas ▪ Troubles sphinctériens ▪ Détérioration des fonctions cognitives  <p><i>A.</i> <i>B.</i></p> <p>Infarctus lacunaire : A. IRM cérébrale FLAIR montrant de multiples hypersignaux périventriculaires, à prédominance postérieure B. Hématome cérébral profond droit en TDM</p>
AVC hémorragique A	<p>Symptomatologie non systématisée, fonction de la localisation de l'hémorragie intraparenchymateuse.</p> <p>Autres différences avec les AVCI :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Céphalées plus fréquentes et plus sévères ▪ Troubles de la vigilance plus précoces, conséquences de l'HTIC ou de l'étendue de l'hémorragie <p>Néanmoins, symptomatologie clinique non suffisante à distinguer AVCI vs AVCh : imagerie indispensable (++) → distinction des hémorragies en fonction de leur localisation :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hématomes profonds = noyaux gris centraux ▪ Hématomes superficiels = lobaires ▪ Hématomes sous-tentoriels : pont (= protubérance), cervelet ▪ Arachnoïdiennes (cf. item spécifique)  <p><i>IRM en séquence T2* (meilleure pour le saignement) : AVC hémorragique</i></p>

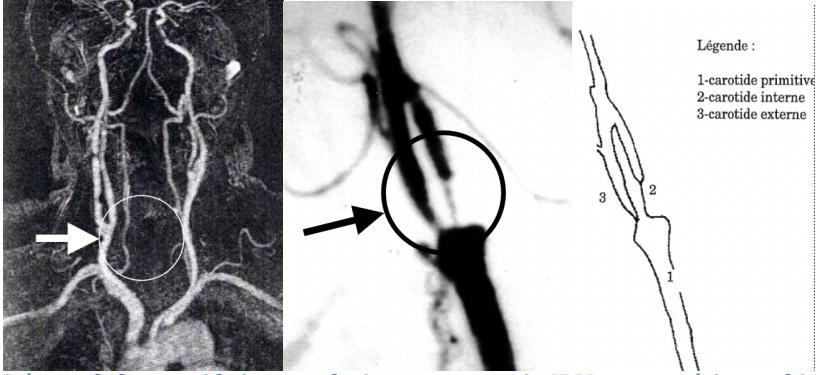
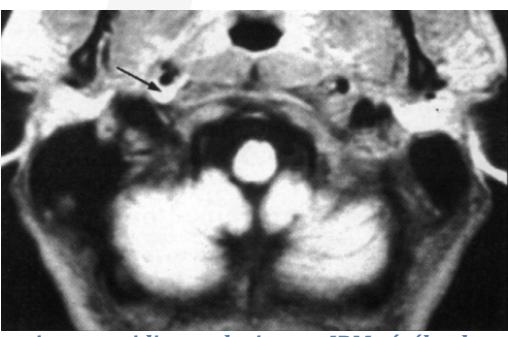
Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®

ACCIDENT ISCHÉMIQUE TRANSITOIRE (AIT)

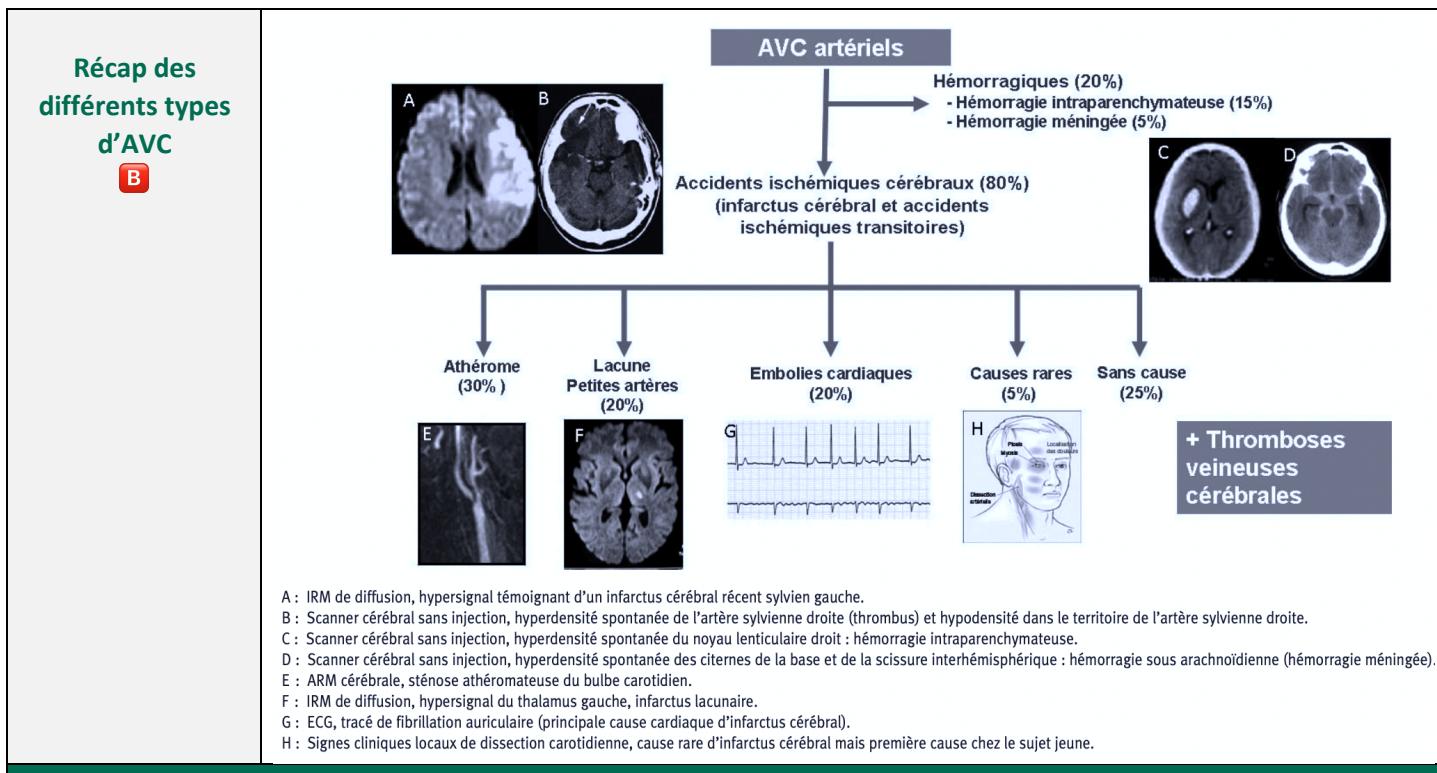
Définition A	AIT = épisode bref (typiquement < 1h) de dysfonction neuro due à une ischémie focale cérébrale ou rétinienne, sans lésion cérébrale identifiable en imagerie.
Diagnostic B	<p>Difficile du fait de la brièveté du phénomène → interrogatoire policier compte tenu des répercussions potentielles (bilan étiologique, complications socioprofessionnelles) d'un diagnostic d'AIT par excès ou défaut. On distingue AIT probable et AIT possible :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ AIT probable = installation rapide, habituellement < 2 min, de l'un/plusieurs symptôme(s) suivant(s) : <ul style="list-style-type: none"> - Symptômes évocateurs d'un AIT carotidien : cécité monoculaire, aphasic, troubles moteurs et/ou sensitifs unilatéraux de la face et/ou des membres ; symptômes dits carotidiens mais pouvant aussi être vertébrobasilaires - Symptômes évocateurs d'un AIT vertébrobasilaire : troubles moteurs et/ou sensitifs bilatéraux ou à bascule d'un épisode à l'autre, touchant la face et/ou les membres ; HLH ou cécité corticale ▪ AIT possible = symptômes compatibles avec un AIT mais ne faisant pas retenir le diagnostic en 1^{ère} intention s'ils sont isolés : <ul style="list-style-type: none"> - Vertige - Diplopie - Dysarthrie - Troubles de la déglutition - Drop-attack (dérotement des jambes sans troubles de la conscience) <p>→ Diagnostic d'AIT probable si ces signes s'associent (++) , de façon successive ou concomitante, entre eux ou à des signes d'AIT probable.</p>
Urgence A	<p>AIT = sd de menace cérébrale :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ 30% des infarctus cérébraux sont précédés d'AIT ▪ 10% des patients ayant eu un AIT vont présenter un AVC constitué dans le mois qui suit en l'absence de TTT spécifique ; risque maximal dans les premiers jours suivant l'AIT <p>Tout AIT doit donc être pris en charge comme un AVC, incluant une hospitalisation en USINV !</p>
Diagnostics différentiels A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Neuro : aura migraineuse, crise épileptique focale ▪ Métabo : hypoglycémie, hyponatrémie, hypercalcémie... ▪ Autres (nombreux, selon la clinique) : Ménière, VPPB, glaucome, lipothymie, troubles somatoformes...

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Infarctus cérébraux A	<p>Causes multiples, parfois intriquées (ex : FA + athérosclérose). Dans 25% des cas, étiologie inconnue.</p> <p>Principales causes :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Macro-angiopathies +++ ▪ Micro-angiopathies +++ ▪ Cardiopathies emboligènes +++ ▪ État pro-thrombotique, rare ▪ Métaboliques, rares
Macro-angiopathies B	<p>Athérosclérose = ~30% de l'ensemble des infarctus : diagnostic = présence d'une sténose significative > 50% en amont de l'infarctus cérébral en présence de FRCV.</p> <p>Athérosclérose → infarctus cérébral par différents mécanismes :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Thromboembolique +++ : fragmentation d'un thrombus sur plaque et occlusion d'une artère distale ▪ Thrombotique : occlusion artérielle au contact de la plaque ▪ Hémodynamique (rare, sur sténose serrée)

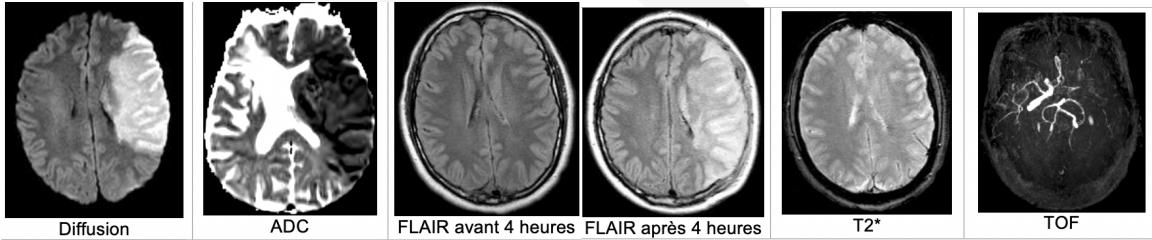
	 <p><i>Sténose de la carotide interne droite sur une angio-IRM et en artériographie</i></p>
Dissection cervico-encéphalique B	<p>Cause fréquente chez le sujet jeune (~20% des AVC à cet âge), dissection = dvlt d'un hématome dans la paroi de l'artère → sténose (avec risque d'embole distal) voire occlusion de l'artère disséquée. Origine :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Post-traumatique (choc, hyperextension cervicale) ou spontanée ▪ Sur artère pathologique (maladie du tissu conjonctif type Ehlers-Danlos, dysplasie fibromusculaire), ou plus souvent sur artère saine (sans raison clairement identifiée) ▪ Plus fréquente en cas d'HTA vs moins fréquente en cas d'obésité (protection par le tissu adipeux) <p>Symptomatologie = triade inconstante comprenant :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cervicalgie/céphalée : signe essentiel de la dissection +++, à rechercher devant tout infarctus cérébral du sujet jeune (céphalée périorbitaire sur dissection carotidienne, postérieure sur dissection vertébrale, parfois ressemblant à une céphalée trigémino-vasculaire) ▪ Signes locaux homolatéraux à la dissection : <ul style="list-style-type: none"> - Sd de CBH douloureux par compression du plexus sympathique péri-carotidien - Paralysie des PC basses (IX, X, XI) par atteinte de la carotide interne dans l'espace sous-parotidien postérieur - Acouphène pulsatile (perception de l'accélération du flux dans la carotide intra-pétreuse) ▪ Signes ischémiques variables en fonction du territoire artériel concerné  <p><i>Dissection carotidienne droite sur IRM cérébrale en T1.</i></p>
Macro-angiopathies rares B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ SVCR, favorisé par la prise de certains TTT (ISRS, vasoconstricteurs nasaux...) ou toxiques (cannabis...): diagnostic évoqué devant l'association facteur déclenchant, céphalées ictales récurrentes et vasospasmes en imagerie ▪ Certaines artérites (maladie de Horton...)
Microangiopathies A	<p>Infarctus lacunaires = ~20% de l'ensemble des infarctus cérébraux = petit infarctus profond < 20 mm, lié à l'occlusion d'une artériole profonde sur artériopathie locale (lipohyalinose), dont HTA = principal FR.</p> <p>Localisation préférentielle des infarctus lacunaires = noyaux gris, capsule interne et pied du pont → lacune suspectée chez un patient hypertendu en cas de tableau clinique évocateur (<i>cf supra</i>).</p>

Cardiopathies emboligènes 	<p>Environ 20% des infarctus cérébraux, par conséquence d'une atteinte morphologique ou fonctionnelle du myocarde. FA = cause la plus fréquente (50 % des cas), avec un risque embolique d'autant plus élevé que le CHA2DS2-VASc est haut.</p> <p>Mécanisme cardioembolique systématiquement évoqué devant des infarctus cérébraux simultanés ou distincts dans des territoires artériels différents.</p> <p>Principales cardiopathies emboligènes : </p> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr style="background-color: #e0f2e0;"> <th style="text-align: left; padding: 2px;">Cardiopathies à risque embolique élevé</th><th style="text-align: left; padding: 2px;">Cardiopathies à risque embolique faible</th></tr> </thead> <tbody> <tr> <td style="padding: 2px;"> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Prothèse valvulaire mécanique ▪ Rétrécissement mitral avec FA ▪ FA avec FR associé ▪ Thrombus dans l'OG/VG ▪ Maladie de l'atrium ▪ SCA < 1 mois ▪ Akinésie segmentaire étendue du VG ▪ Cardiomyopathie dilatée ▪ Endocardite infectieuse ▪ Myxome de l'oreillette </td><td style="padding: 2px;"> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Rétrécissement mitral sans FA ▪ Rétrécissement aortique calcifié ▪ Calcifications annulaires mitrales ▪ Bioprothèse valvulaire ▪ Foramen ovale perméable ▪ Anévrisme du septum interauriculaire ▪ Endocardite non bactérienne </td></tr> </tbody> </table>	Cardiopathies à risque embolique élevé	Cardiopathies à risque embolique faible	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Prothèse valvulaire mécanique ▪ Rétrécissement mitral avec FA ▪ FA avec FR associé ▪ Thrombus dans l'OG/VG ▪ Maladie de l'atrium ▪ SCA < 1 mois ▪ Akinésie segmentaire étendue du VG ▪ Cardiomyopathie dilatée ▪ Endocardite infectieuse ▪ Myxome de l'oreillette 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Rétrécissement mitral sans FA ▪ Rétrécissement aortique calcifié ▪ Calcifications annulaires mitrales ▪ Bioprothèse valvulaire ▪ Foramen ovale perméable ▪ Anévrisme du septum interauriculaire ▪ Endocardite non bactérienne
Cardiopathies à risque embolique élevé	Cardiopathies à risque embolique faible				
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Prothèse valvulaire mécanique ▪ Rétrécissement mitral avec FA ▪ FA avec FR associé ▪ Thrombus dans l'OG/VG ▪ Maladie de l'atrium ▪ SCA < 1 mois ▪ Akinésie segmentaire étendue du VG ▪ Cardiomyopathie dilatée ▪ Endocardite infectieuse ▪ Myxome de l'oreillette 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Rétrécissement mitral sans FA ▪ Rétrécissement aortique calcifié ▪ Calcifications annulaires mitrales ▪ Bioprothèse valvulaire ▪ Foramen ovale perméable ▪ Anévrisme du septum interauriculaire ▪ Endocardite non bactérienne 				
Causes des AVCh 	<p>1. Microangiopathie associée à l'HTA chronique = 50% des hémorragies intra-parenchymateuses, ^{2^{ndaires}} à la rupture des artéries perforantes, avec hémorragie typiquement profonde (dans l'ordre) :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Capsulo-thalamique 2. Capsulo-lenticulaire 3. Cérébelleuse <p>2. Rupture d'une malformation vasculaire = 5-10%, mais ~1/3 chez le sujet jeune. Causes :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ MAV ▪ Cavernome = malformation cryptique (non visible à l'angiographie), isolé ou multiple (cavernomatose, le plus souvent génétiquement déterminée) <p>3. Troubles de l'hémostase, d'origine :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Congénitale (hémophilie...) ▪ Acquise (anticoagulants, alcoolisme chronique...) : origine iatrogène prédominante <p> 10% de l'ensemble des AVCh dus à la prise d'anticoagulant oraux au long cours. Risque sous AAP plus faible.</p> <p>4. Tumeurs cérébrales : </p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ 5 à 10 % des hémorragies intra-parenchymateuses ▪ Tumeurs malignes plus concernées ▪ Hémorragie souvent révélatrice de la tumeur <p>5. Autres causes :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Angiopathie amyloïde (hémorragies lobaires récidivantes + déficit cognitif), fréquente chez le sujet âgé ▪ Thrombose veineuse cérébrale ▪ Endocardite infectieuse (rupture d'anévrisme mycotique) ▪ Artérites cérébrales ▪ Méningo-encéphalite herpétique ▪ Remaniement hémorragique d'un AVCi 				



PRISE EN CHARGE EN PHASE AIGUË

Contexte	<p>Pronostic immédiat (vital) et ultérieur (fonctionnel) dépendant de la rapidité/qualité de PEC : réduction des délais grâce à plusieurs points :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Contact du 15 sans délai pour tout patient présentant des symptômes évocateurs d'AVC ▪ Non-médicalisation du transport, sauf en cas d'indication médicale vraie (tbs de conscience, défaillance) ▪ Admission dans le centre de proximité adapté à la PEC de l'urgence neurovasculaire = 2 paramètres : <ul style="list-style-type: none"> - Possibilité de réaliser une imagerie cérébrale adaptée (IRM ou scanner) - Présence d'un neuro ou d'un système de télémédecine pour une PEC thérapeutique en urgence ▪ Information rapide des acteurs de PEC hospitalière (neuro, urgentistes, radio) pour activer la filière AVC et limiter tout retard <p>Tout AVC/AIT justifie d'une hospitalisation en urgence en USINV :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Confirmation diagnostique par imagerie cérébrale ▪ PEC thérapeutique ▪ Bilan étiologique
Imagerie cérébrale	<p>IRM = examen de référence mais scan possible en cas d'indisponibilité/Cl.</p> <p>1. Scan IV- :</p> <p>i. Dans les premières heures :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ AVCi : souvent normal, mais signes précoces possibles : <ul style="list-style-type: none"> - Hyperdensité artérielle (sylvienne « trop belle ») = thrombus dans l'artère - Effacement des sillons corticaux, dédifférenciation SB/SV : atténuation du manteau cortical de l'insula, atténuation du noyau lenticulaire → signes traduisant la présence d'œdème ▪ AVCh : hyperdensité spontanée dont on précisera la localisation lobaire ou profonde <p>ii. Au-delà de la 6^{ème} heure : apparition puis majoration de l'hypodensité de l'infarctus, bien systématisée</p> <p>iii. À distance (plrs mois), atrophie localisée du parenchyme et dilatation du ventricule en regard</p> <p>Évaluation du parenchyme complétée par une évaluation des artères intra- et extra- crâniennes par un angio-TDM des TSA, à la recherche de thrombus/sténose.</p>

	<p>2. IRM : sensibilité >>> scan donc à privilégier en 1^{ère} intention. Protocole d'urgence = 5 séquences :</p> <ul style="list-style-type: none"> i. Diffusion (DWI) : visualise l'infarctus de manière très précoce (qqes min) sous forme d'une hyperintensité systématisée ; calcul du coefficients apparent de diffusion (ADC), diminué (noir = cédème cytotoxique) ; mesure du V infarci pour identifier un éventuel « mismatch clinico-radiologique » = patients éligibles à une stratégie de revascularisation endovasculaire > H6 du début des symptômes ii. T2/FLAIR : visualise l'infarctus récent au bout de qqes heures et permet aussi l'identification d'AVC plus anciens et d'anomalies de la substance blanche (leucoencéphalopathie vasculaire). Lésion en diffusion vs absence de lésion en FLAIR (« mismatch FLAIR-diffusion ») = ischémie probablement < 4h30 iii. T2* (ou écho de gradient) : visualise toute lésion hémorragique intra-parenchymateuse iv. Perfusion : visualise la zone hypoperfusée → soustraction perfusion - diffusion = zone de pénombre où les lésions sont réversibles, cible des stratégies de reperfusion. <u>Séquence non obligatoire</u> au cours des infarctus < 6h mais contribuant à l'identification d'un « mismatch diffusion-perfusion » pour identifier les patients éligibles à une stratégie de revascularisation endovasculaire > H6 du début des symptômes v. TOF : séquence d'ARM sans IV, pour l'étude des branches du polygone de Willis et la visualisation d'une éventuelle occlusion artérielle <p>Évaluation du parenchyme complétée par une évaluation des artères intra et extra-crâniennes par une ARM des TSA, à la recherche de thrombus/sténose.</p> 
USINV B	<p>Unité neurovasculaire avec lits de soins intensifs :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Médecins et personnel paramédical spécialisés en pathologie neurovasculaire ▪ Prise en charge diagnostique et thérapeutique en urgence <p>USINV → réduction de morbi-mortalité post-AVC (1 décès ou handicap évité pour 20 patients traités). Hospitalisation en USINV justifiée pour :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Infarctus cérébraux et hémorragies intra-parenchymateuses ▪ Quels que soient l'âge et le sexe des patients ▪ Quelle que soit la sévérité clinique (de l'AIT à l'AVC grave)
Mesures générales A	<p>Positionnement initial :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Alitement avec redressement de la tête à 30° ▪ Prévention des attitudes vicieuses ▪ Mise au fauteuil après exclusion d'une sténose artérielle cérébrale (doppler + doppler transcrânien ou angio-TDM ou ARM) en cas d'ischémie cérébrale <p>Surveillance rapprochée :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Neuro (score NIHSS) : si aggravation, refaire une imagerie à la recherche d'une extension de l'ischémie ou d'une complication hémorragique ▪ Déglutition : troubles de la déglutition à rechercher systématiquement +++ et si présents : <ul style="list-style-type: none"> - Suspension de l'alimentation orale - Pose de SNG si nécessaire (alimentation entérale) ▪ TA : respect de la poussée tensionnelle au décours de l'infarctus, indispensable au maintien d'un débit suffisant (risque de nécrose de la zone de pénombre si baisse forte des chiffres de TA). En aigu, on ne traite (de manière progressive) qu'en cas de chiffres très élevés : <ul style="list-style-type: none"> - Infarctus cérébral : TA > 220/120 - Infarctus cérébral si thrombolyse ou thrombectomie endovasculaire : TA > 185/110 - Hémorragie intra-parenchymateuse : TA > 140/90

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ FC sous scope, pour recherche de troubles du rythme ▪ Température : lutte contre l'hyperthermie même en l'absence de cause identifiée ▪ SaO₂, lutte contre l'hypoxie et l'hypercapnie : <ul style="list-style-type: none"> - Oxygénotherapie si SaO₂ < 95% - Aspiration si encombrement bronchique ▪ Glycémie : lutte contre l'hyperglycémie et l'hypoglycémie sévère <ul style="list-style-type: none"> - Insulinothérapie sous-cutanée si glycémie > 1,8 g/L - Glucosé si glycémie < 0,5 g/L ▪ Perfusion (si besoin) avec NaCl et prévention des troubles métaboliques ▪ Nursing : prévention d'escarres, soins de bouche ; kiné motrice précoce pour améliorer la perception d'un membre paralysé, prévenir les attitudes vicieuses et les limitations articulaires ▪ Prévention de complications systémiques : thromboemboliques, ulcère gastrique...
Thrombolyse B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Thrombolyse par rt-PA (Alteplase) IV bénéfique si appliquée < 4h30 après le début des symptômes. <p>Si horaire indéterminé, existence d'un mismatch FLAIR-diffusion utile pour décider.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Risque élevé d'hémorragie cérébrale et d'hémorragie systémique (gastrique), ainsi que d'angioœdème, ++ chez les patients sous IEC → décision de thrombolyse prise par un médecin spécialisé en pathologie neurovasculaire après évaluation des CI majeures (sévérité de l'AVC, taille de l'infarctus cérébral en imagerie, ATCD, contrôle de la TA...).
Thrombectomie A	<p>Thrombectomie mécanique par voie endovasculaire consiste = extraction du thrombus intra-artériel par un stent non implantable (« retriever ») et/ou par thromboaspiration ; proposée uniquement aux patients présentant une occlusion proximale d'une artère intracrânienne et possible en complément de la thrombolyse IV. Si CI à la thrombolyse, thrombectomie mécanique possible seule.</p> <p>Reco HAS : thrombectomie possible jusqu'à H6 du début des symptômes.</p>
TTT anti-thrombotiques (infarctus) A	<p>Prescrits dès l'arrivée ou, en cas de thrombolyse, au décours de l'imagerie de contrôle effectuée après un délai de 24h. Bénéfices attendus :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Prévention d'une récidive précoce d'infarctus cérébral : <ul style="list-style-type: none"> - Aspirine 160-300 mg/j - Clopidogrel si CI à l'aspirine ▪ Prévention d'une complication thromboembolique : héparine à dose isocoagulante (HBPM en absence d'IR) pour prévenir le risque MTEV en cas d'alitement
Antagonisation (hémorragie) A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hémorragie sous AVK : PPSB + vitamine K adaptée au poids du patient ▪ Hémorragie sous antithrombine (Anti-IIa) : idarucizumab, ou PPSB en cas d'indisponibilité ▪ Hémorragie sous anti-Xa : andexanet-alpha ou PPSB ou FEIBA en cas d'indisponibilité ▪ Hémorragie sous AAP : <u>pas de bénéfice démontré de la transfusion de plaquettes</u> <p>En cas d'hémorragie intra-parenchymateuse, prévention d'une complication MTEV par héparine à dose isocoagulante (HBPM en l'absence d'IR) débutée 24h après le début des symptômes ; à remplacer par une contre-pression pneumatique intermittente si disponible (TTT de référence en cas d'hémorragie).</p>
Autres TTT B	<p>Ils visent les complications neuro de l'AVC :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Œdème cérébral = risque d'engagement et d'aggravation des lésions ischémiques : <ul style="list-style-type: none"> - Lutte contre l'hypercapnie et l'hyponatrémie - Parfois macromolécules (Mannitol) mais <u>pas de CTC</u> (absence d'efficacité, risque d'EI) - Craniectomie de décompression en cas d'infarctus cérébral « malin » (réservé aux patients < 60 ans avec NIHSS > 16 et troubles de vigilance). Bénéfice si âge > 60 ans à évaluer au cas par cas ▪ - Crises épileptiques : pas de TTT préventif, TTT à discuter en cas de première crise isolée ▪ - <u>Neurochirurgie rarement indiquée</u> : <ul style="list-style-type: none"> - Infarctus cérébral malin du sujet jeune (craniectomie de décompression) - Hématome ou infarctus cérébelleux avec compression du TC ou du V4 et risque d'engagement des amygdales cérébelleuses ou hydrocéphalie aiguë.

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Infarctus cérébral A	<p>Orientation initiale :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Interrogatoire : palpitations, TC, contexte vasculaire (FRCV, médicaments à tropisme vasculaire) ▪ Clinique : atteinte isolée de la motricité ou de la sensibilité d'un hémicorps (sd lacunaire), sd de CBH ou cervicalgie (dissection), souffle cardiaque (endocardite) ou artériel (sténose athéromateuse) ... ▪ Imagerie : <ul style="list-style-type: none"> - Infarctus jonctionnels unilatéraux évocateurs d'une sténose artérielle sous-jacente, responsable d'une altération HD - Infarctus cortico-sous-corticaux bilatéraux évocateurs d'une cardiopathie emboligène - Infarctus sous-cortical < 20 mm de diamètre associé à une leuco-encéphalopathie vasculaire plutôt évocateur d'un infarctus lacunaire <p>Examens complémentaires pour rechercher les différentes causes :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Macro-angiopathie extra et intracrânienne : angio-TDM, ARM ou EDTSA avec doppler transcrânien. Pas de place pour l'angiographie conventionnelle en 1^{ère} intention ▪ Microangiopathie (petits infarctus profonds) : diagnostic = tableau clinique associé aux résultats de l'IRM, en absence d'autre étiologie évidente. Principale cause de microangiopathie = HTA mais causes génétiques ou inflammatoires parfois observées ▪ Cardiopathie emboligène : <ul style="list-style-type: none"> - Altération fonctionnelle : ECG (troubles du rythme) dès l'admission, scope si ECG négatif, holter en absence de cause évidente. Forte suspicion de FA paroxystique : discuter un enregistrement longue durée de type holter (3 semaines) voire holter implantable - Altération morphologique : ETT (valvulopathie, anévrisme du VG, altération de la FEVG, thrombus intracardiaque apical) à réaliser le plus vite possible en l'absence d'étiologie évidente ; ETO (étude de l'OG gauche, du septum interauriculaire et de la crosse de l'aorte) après élimination des CI (radiothérapie médiastinale, cancer de l'œsophage, varice œsophagienne...) si bilan initial négatif <p>Autres causes :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ État prothrombotique recherché par NFS et TP-TCA réalisés dès l'admission ▪ En outre, bilan bio initial avec iono/créat, CRP, glycémie et bilan lipidique → état général, FRCV ▪ Si <u>cause rare envisagée, autres examens discutés au cas par cas</u> : PL (artérite cérébrale), biopsie cutanée ou musculaire (maladies du tissu élastique et de surcharge), FAN, homocystéinémie ou hémostase complète (recherche de thrombophilie) ...
Hémorragie A	<p>Bilan étiologique selon l'âge du patient et la localisation de l'hématome :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ IRMc ▪ Bilan de coag (plaquettes, TP, TCA) ▪ Angiographie des artères intracrâniennes (angio-TDM ou ARM et, plus rarement, angiographie conventionnelle) en absence d'argument pour une HTA <p>Bilan complété en fonction d'orientations spécifiques (PL pour artérite, bilan d'infarctus cérébral pour remaniement hémorragique post-AVCi...)</p>
PRÉVENTION	
Prévention primaire	<p>Prise en charge des FR d'AVC :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ HTA : principal FR des AVCi/AVCh : RR ~4, > 50% des AVC en contexte d'HTA chronique ▪ Tabac : RR = 2, important FR d'athérosclérose carotidienne ▪ Hypercholestérolémie : RR = 1,5 ▪ Diabète : RR = 1,5 ▪ OH chronique : augmentation progressive du risque si conso > 3 verres standard/j (risque d'infarctus cérébral et d'hémorragie intra-parenchymateuse) ▪ Migraine : augmentation du risque chez la F jeune, +++ en cas de migraine avec aura associée à un tabagisme et une contraception orale

Reproduction interdite - Propriété de la PLATEFORME EDN+®

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Contraception orale : faible augmentation du RR, limitée encore par l'utilisation des pilules microdosées ; risque essentiellement lié à l'effet synergique avec le tabac ▪ Obésité, sd métabolique, absence d'activité physique, SAOS : rôle moins bien démontré que pour les cardiopathies ischémiques ▪ Aucun intérêt au plan neurovasculaire à la prise d'aspirine au long cours en l'absence de manifestation d'AIT ou d'infarctus cérébral ▪ Administration d'un TTT anticoagulant par AVK, anti-IIa ou anti-Xa en prévention primaire devant une FA → bénéfice démontré pour un CHA2DS2VASc ≥ 1 ▪ Bénéfice de la chirurgie par endartérectomie sur sténose carotide asymptomatique serrée = modeste car risque spontané d'infarctus cérébral faible (1 %/an), vs risque opératoire ~3% → indication discutée au cas par cas pour les patients ayant une sténose > 60 % et une espérance de vie > 5 ans ▪ Information des patients à risque sur les manifestations évocatrices d'un AVC (critères FAST : Face, Arm, Speech, Time) = étape importante de la stratégie de prévention
<p>Prévention secondaire des AVCi</p> <p style="text-align: center;">B</p>	<p>Fonction de la cause de l'infarctus cérébral :</p> <p>1. Athérosclérose → PEC des FRCV :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Antihypertenseurs : privilégier IEC et thiazidiques avec objectif de PA < 140/90 ▪ Hypocholestérolémiant : privilégier les statines avec objectif de LDLc < 0,7 g/L ▪ Antidiabétiques : objectif d'HbA1c < 8% au cours des 6 premiers mois post-AVC puis < 7% ▪ RHD, activité physique régulière (30 min de marche rapide quotidienne) ▪ TTT par AAP, qui réduit le risque de récidive d'infarctus cérébral de 20% environ : <ul style="list-style-type: none"> - Aspirine (50 à 300 mg par jour) - Clopidogrel (75 mg par jour ; Plavix® 1 cp/j) - Association dipyridamole-aspirine (400 mg/50 mg par jour ; Asasantine® 2 cp/j) - <u>Associer ces TTT au long cours = 0 bénéfice vs risque de complications hémorragiques</u> - Anticoagulants oraux (AVK, anti-IIa, anti-Xa) au long cours sans intérêt dans cette indication ▪ Prise en charge chirurgicale des sténoses carotidiennes symptomatiques serrées : <ul style="list-style-type: none"> - Sténoses > 70% à l'origine de l'artère carotide interne = indication principale ; indication discutée au cas par cas si sténose de 50 à 70 % - Endartérectomie = technique de référence ; à ce jour, pas d'indication démontrée à l'angioplastie (± stent) en 1^{ère} intention - Intervention < 15j après l'AVC +++ : bénéfice moindre au fur à mesure qu'on s'éloigne - Jamais indiquée en cas d'infarctus cérébral sévère <p>2. Petits infarctus profonds (lacunes) : PEC des FRCV (HTA++) et TTT par AAP.</p> <p>3. Cardiopathies emboligènes :</p> <p>En cas de FA, anticoagulants oraux (AVK, AOD) = TTT de référence :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Anti-Xa (rivaroxaban, apixaban) et anti-IIa (dabigatran) : risque hémorragique cérébral moindre, efficacité identique aux AVK donc proposés en 1^{ère} intention mais CI si FA valvulaire ou IR sévère ▪ AVK proposés en cas de CI aux AOD, avec une cible d'INR entre 2 et 3 ▪ Prescription tenant compte des risques hémorragiques, évalués par le score <u>HAS-BLED</u> si besoin ▪ Ainsi, si CI aux anticoagulants (risque de chutes traumatisantes, risque d'erreurs dans les TTT...) : <ul style="list-style-type: none"> - Aspirine possible, mais efficacité incertaine (réduirait le risque de récidive de 0-20%) donc à prescrire selon les maladies CV associées - Fermeture de l'auricule gauche = méthode alternative proposée aux patients ayant une FA et une CI définitive aux anticoagulants avec un score CHA₂DS₂-VASc ≥ 4 <p>En cas de prothèses valvulaires mécaniques, AVK = seuls anticoagulants oraux autorisés avec cible d'INR à 2,5-3,5 pour les valves aortiques et 3-4,5 pour les valves mitrales.</p>

	<p>En cas de cardiopathies à risque embolique modéré ou mal déterminé, risque d'anticoagulants > bénéfice attendu → AAP alors recommandé.</p> <p>En cas d'infarctus cérébral attribué à un foramen ovale perméable de taille moyenne ou large ou associé à un anévrisme du septum interauriculaire chez un patient < 60 ans et en absence d'autre étiologie, fermeture percutanée du foramen proposée en association au TTT par AAP au long cours.</p>
Prévention secondaire des AVCh B	<p>TTT étiologique +++ :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ TTT de l'HTA ▪ TTT endovasculaire ou chirurgical d'une malformation vasculaire ▪ Correction de troubles de la coagulation
PRONOSTIC	
Mortalité A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Mortalité après un AVC = 20 % à 1 mois et 40 % à 1 an. ▪ Mortalité précoce plus élevée en cas d'hémorragie intra-parenchymateuse que d'infarctus cérébral, en raison de l'effet de masse ▪ Surmortalité à distance surtout liée à l'augmentation du risque coronarien (40% des décès à distance d'un AVC)
Morbidité	<p>1. À distance d'un AVC : A</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ 1/3 des survivants dépendants ▪ 1/3 gardent des séquelles tout en étant indépendants ▪ 1/3 retrouvent leur état antérieur <p>2. Pronostic fonctionnel meilleur en cas de : B</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Âge jeune ▪ Infarctus cérébral de petite taille ▪ Infarctus cérébral peu sévère ▪ Entourage aidant ▪ Hémorragie intra-parenchymateuse plutôt infarctus cérébral à taille égale (saignement pouvant refouler les structures nerveuses sans destruction) <p>Pronostic d'un AVC toujours difficile à établir en aigu → rester prudent dans les infos aux proches. Essentiel de la récupération dans les 3 1^{ers} mois, mais poursuivie jusqu'à 6 mois. Au-delà, amélioration fonctionnelle possible mais par meilleure adaptation au handicap résiduel.</p> <p>3. Complications : A</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Récidive : 30% à 5 ans ▪ Troubles cognitifs (ou démence vasculaire) ▪ Troubles de l'humeur post-AVC (dépression, anxiété) ▪ Spasticité ▪ Troubles vésico-sphinctériens ▪ Douleurs neuropathiques et SDRC (algodystrophie) ▪ Épilepsie vasculaire ▪ Sd parkinsonien vasculaire et mouvements anormaux (chorée, tremblement)
SUIVI POST-AVC	
Objectifs A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Évaluer les séquelles : <ul style="list-style-type: none"> - Déficit moteur résiduel - Déficit sensitif résiduel, ataxie proprioceptive - Troubles de l'équilibre et de la marche - Aphasie, dysarthrie, dysphagie, dysphonie, diplopie

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Évaluer les complications neuro : <ul style="list-style-type: none"> - Spasticité, mouvements anormaux et sd parkinsoniens - Douleurs neuropathiques - Troubles vésico-sphinctériens - Troubles du sommeil, troubles de l'humeur (dépression, anxiété), troubles cognitifs ▪ Confirmer le diagnostic étiologique ▪ S'assurer de la prescription, tolérance et efficacité du TTT de prévention 2^{ndaire} : <ul style="list-style-type: none"> - Antithrombotique en cas d'infarctus cérébral - Équilibre des FRCV ▪ Évaluer le retentissement des FRCV sur les différents organes cibles <p>Suivre l'évolution de l'adaptation du patient dans son lieu de vie, la modalité de reprise de l'activité professionnelle et la réalisation de la consultation auprès de la commission du permis de conduire avant la reprise de la conduite automobile. B</p>
--	--

THROMBOSES VEINEUSES CÉRÉBRALES

Épidémiologie	TVC, ou thrombophlébites, rares (< 2 % des AVC) mais à bien connaître car accessibles au TTT anticoagulant. Atteinte d'un ou plusieurs sinus veineux , exceptionnellement une veine corticale ; à l'origine ou non d'un infarctus cérébral, souvent avec composante hémorragique, dont la topographie ne correspond pas à un territoire artériel.
Symptômes	Triade céphalées + crises d'épilepsie + déficit neuro focal = fortement évocatrice du diagnostic, 3 signes pouvant être isolés ou associés et d'installation aiguë ou progressive sur qques semaines → grande variabilité des présentations cliniques rendant le diagnostic parfois difficile. <ul style="list-style-type: none"> ▪ Céphalées : <ul style="list-style-type: none"> - Témoin de l'HTIC - Intenses ou modérées, permanentes ou intermittentes, diffuses ou focalisées - Associées à un œdème papillaire, parfois à des troubles de la conscience - Isolées dans 25% des TVC ▪ Crises épileptiques : <ul style="list-style-type: none"> - Partielles ou généralisées - Hémicorporelles à bascule, rares, mais évocatrices ▪ Déficits neuro focaux : <ul style="list-style-type: none"> - Inconstants et variables selon la localisation de la TVC - Ex : déficits à bascule en cas de TVC du sinus longitudinal supérieur, ophtalmoplégie en cas de thrombose du sinus caverneux
Diagnostic	1. IRM cérébrale avec ARM veineuse = examen de référence , à réaliser devant toute suspicion TVC : A <ul style="list-style-type: none"> ▪ Sinus thrombosé : <ul style="list-style-type: none"> - Hypersignal T1 et T2 et hyposignal T2* à la phase d'état - Absence de flux dans le sinus occlus en ARM veineuse - « Signe du delta » après IV (prise de contraste de la paroi du sinus thrombosé) ▪ Retentissement sur le parenchyme cérébral : <ul style="list-style-type: none"> - Œdème vasogénique - Infarctus veineux - Remaniement hémorragique ▪ Retentissement ventriculaire : hydrocéphalie ▪ Orientation étiologique : <ul style="list-style-type: none"> - Tumeur cérébrale comprimant un sinus (méningiome) - Méningite chronique - Pathologie locorégionale (ORL, mastoïdite)

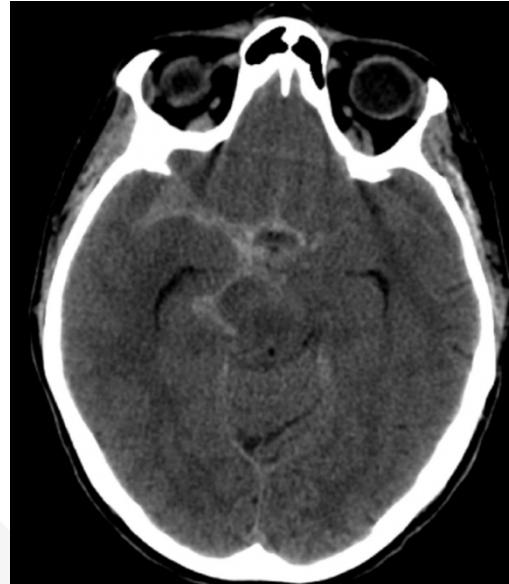
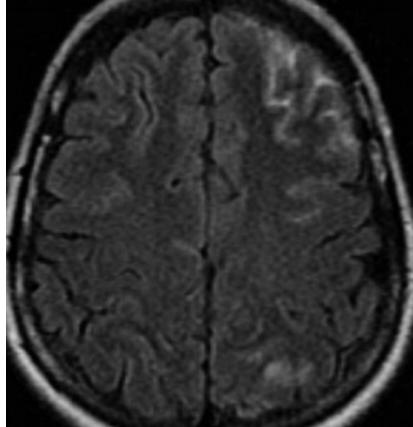
	<p>2. Scan cérébral et angioscanner, moins sensible que l'IRM : B</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Infarctus hémorragique ▪ Hydrocéphalie aiguë ▪ Hyperdensité spontanée du thrombus dans le sinus (sinus thrombosé = signe du triangle dense pour le sinus longitudinal supérieur, signe de la corde pour les sinus latéraux) ▪ « Signe du delta » au niveau du sinus après IV <div style="text-align: center;">  <p><i>Aspect d'une artériographie normale</i></p> </div> <p>3. Examen du liquide céphalo-spinal (LCS), en absence de lésion focale : B</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Élévation de la pression d'ouverture ▪ Hyperprotéinorachie ▪ Pléiocytose de formule variable et quelques hématies <p>→ Peu d'information sur le diagnostic positif mais orientation étiologique (ex : méningite). En outre, il peut soulager les céphalées liées à l'HTIC par défaut de résorption du LCS.</p>						
Étiologies et FR B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Causes nombreuses et volontiers associées chez un même patient. Séparation habituelle en causes générales vs causes locorégionales (méningites, otite, mastoïdite, sinusite, traumatisme crânien). <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="padding: 10px; vertical-align: top;"> Causes et facteurs généraux </td><td style="padding: 10px;"> <ul style="list-style-type: none"> - Période post-op - Grossesse, post-partum ++ - Contraception orale - Affections hémato - Troubles de l'hémostase congénitaux ou acquis - Infections (septicémie, endocardite) - Cancers et chimiothérapie - Maladies inflammatoires (Behçet ++) - Autres : déshydratation, cirrhose, sd néphrotique </td></tr> <tr> <td style="padding: 10px; vertical-align: top;"> Causes et facteurs locaux infectieux </td><td style="padding: 10px;"> <ul style="list-style-type: none"> - Infection de voisinage (sinusite, otite, mastoïdite...) - Infection intracrânienne (abcès cérébral, méningite...) </td></tr> <tr> <td style="padding: 10px; vertical-align: top;"> Causes et facteurs locaux non infectieux </td><td style="padding: 10px;"> <ul style="list-style-type: none"> - TC - Intervention neurochirurgicale - Malformation vasculaire (fistule dur-mérienne) - Cathétérisme jugulaire </td></tr> </table>	Causes et facteurs généraux	<ul style="list-style-type: none"> - Période post-op - Grossesse, post-partum ++ - Contraception orale - Affections hémato - Troubles de l'hémostase congénitaux ou acquis - Infections (septicémie, endocardite) - Cancers et chimiothérapie - Maladies inflammatoires (Behçet ++) - Autres : déshydratation, cirrhose, sd néphrotique 	Causes et facteurs locaux infectieux	<ul style="list-style-type: none"> - Infection de voisinage (sinusite, otite, mastoïdite...) - Infection intracrânienne (abcès cérébral, méningite...) 	Causes et facteurs locaux non infectieux	<ul style="list-style-type: none"> - TC - Intervention neurochirurgicale - Malformation vasculaire (fistule dur-mérienne) - Cathétérisme jugulaire
Causes et facteurs généraux	<ul style="list-style-type: none"> - Période post-op - Grossesse, post-partum ++ - Contraception orale - Affections hémato - Troubles de l'hémostase congénitaux ou acquis - Infections (septicémie, endocardite) - Cancers et chimiothérapie - Maladies inflammatoires (Behçet ++) - Autres : déshydratation, cirrhose, sd néphrotique 						
Causes et facteurs locaux infectieux	<ul style="list-style-type: none"> - Infection de voisinage (sinusite, otite, mastoïdite...) - Infection intracrânienne (abcès cérébral, méningite...) 						
Causes et facteurs locaux non infectieux	<ul style="list-style-type: none"> - TC - Intervention neurochirurgicale - Malformation vasculaire (fistule dur-mérienne) - Cathétérisme jugulaire 						
Traitement et pronostic B	<p>TTT comprenant :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Anticoagulation : héparinothérapie en urgence (même si infarctus hémorragique), apportant une amélioration rapide de la symptomatologie puis relais AVK (6 mois, voire plus si une cause persiste) ▪ TTT étiologique (éradication d'un foyer infectieux, arrêt définitif de la contraception orale...) ▪ TTT symptomatique : <ul style="list-style-type: none"> - Antiépileptique en cas de crise - Antioedémateux (mannitol) si signes d'HTIC <p>Pronostic favorable dans la grande majorité des cas après mise en route du TTT anticoag. TVC profondes plus souvent d'évolution défavorable.</p>						

FICHE E-LISA N°341

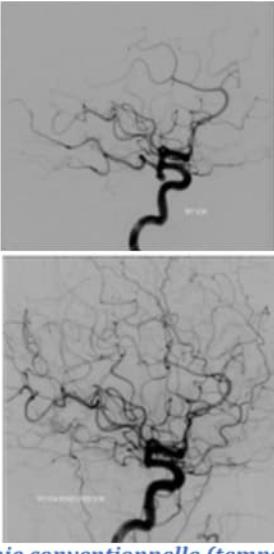
Item 341 – HÉMORRAGIE MÉNINGÉE

Hémorragie méningée = sous-arachnoïdienne = extravasation de sang sous-arachnoïdien non traumatique : 5% des AVC
– Âge moyen = 50 ans, prédominance féminine (60%), grave = 40% de mortalité et 25% de séquelles

DIAGNOSTIC A	Clinique 🔔	Syndrome méningé aigu 🔔	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Céphalée soudaine, « explosive », d'emblée maximale, ictale, globale, irradiant souvent dans la nuque (voire rachialgie isolée), parfois après un effort ou une exposition au soleil ▪ Signes associés (inconstants) : <ul style="list-style-type: none"> - Vomissements en jet, nausées, photophobie, phonophobie - Trouble de la vigilance : obnubilation, jusqu'au coma ▪ Raideur nucale ± signes de Kernig et de Brudzinski
		Présentation Atypique B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Céphalée modérée, mais toujours d'apparition brutale ▪ Perte de connaissance initiale avec récupération rapide ▪ Syndrome confusionnel aiguë ▪ Crise épileptique généralisée voire état de mal
		Signes associés	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Irritation pyramidale (inconstante, non localisatrice) : ROT vifs, signe de Babinski bilatéral ▪ B FO : hémorragie rétinienne et/ou vitréenne (syndrome de Terson), œdème papillaire d'HTIC ▪ Hyperthermie à 38°C possible (par décharge sympathique)
		Signes de gravité	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Trouble de conscience, coma, voire mort subite par inondation sous-arachnoïdienne massive ▪ HTIC : paralysie du VI (diplopie), baisse de l'acuité visuelle, œdème papillaire, mydriase ▪ B Signes végétatifs : tachycardie, HTA, trouble de la repolarisation, trouble du rythme, instabilité tensionnelle, réaction de Cushing (HTA, bradycardie, ataxie respiratoire), bradycardie, ACR
		Signes de localisation 🔔	Compression directe <ul style="list-style-type: none"> ▪ Paralysie du III (diplopie, ptosis, mydriase) : anévrisme de la carotide interne supra-clinoïdienne ou de l'artère communicante postérieure ▪ Amputation du champ visuel par atteinte du nerf II : anévrisme carotidien ▪ Compression du tronc cérébral : anévrisme du tronc basilaire
			Lésion associée <ul style="list-style-type: none"> = Hématome intra parenchymateux associé ou ischémie 2^{ndr} à un vasospasme <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hématome temporal ou spasme sylvien : hémiparésie, héminopsie, aphasic ▪ Hématome fronto-basal (anévrisme de l'artère communicante antérieure, péricalleuse ou cérébrale antérieure) : paraparésie, mutisme, syndrome frontal

Examens complémentaires	TDM cérébral non injecté	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hyperdensité spontanée des espaces sous-arachnoïdiens : citerne de la base, vallées sylviennes, sillons corticaux, scissure interhémisphérique → affirme le diagnostic ▪ Prédominance de l'hémorragie dans une région cérébrale, voire visualisation d'un anévrisme (rare calcification de la paroi anévrismale) : localise la rupture vasculaire ▪ Recherche de complications précoces : hématome intra parenchymateux associé, inondation ventriculaire, ischémie cérébrale par vasospasme, hydrocéphalie aiguë, effet de masse <p>→ Normal dans 20% des cas : hémorragie discrète ou ancienne (Se = 98% à J0, 85% à J3, 50% à J7)</p> <p>→ Un TDM normal n'élimine pas le diagnostic d'hémorragie méningée</p> <p>→ faire PL</p>	 <p><i>TDM cérébral sans injection (coupe axiale) montrant une hyperdensité spontanée des citernes de la base</i></p>
	IRM B	En 2 nd intention : suspicion de thrombophlébite cérébrale, hémorragie vue tardivement, grossesse...	 <p><i>IRM cérébrale en coupe axiale, montre HSA cortico-frontale gauche</i></p>
	Ponction lombaire	<p>= Indiquée en cas de scanner normal : après avoir éliminée une HTIC ou un trouble de coagulation</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Liquide uniformément rouge/rosé, incoagulable, dans les 3 tubes, hypertendu ▪ Érythrocytes abondants, avec rapport érythrocyte/leucocyte supérieur au sang (> 103) ▪ Formule leucocytaire normale puis lymphocytaire, hyperprotéinorachie ▪ Surnageant xanthochromique avec pigments sanguins après centrifugation (> 12^{ème} heure) : teint rosé/jaunâtre, oxyhémoglobine, bilirubine, méthémoglobin et ferritine en spectrophotométrie <p>→ Une PL normale dans les 6h ne permet pas d'éliminer le diagnostic : attendre 6h si TDM normal</p> <p>→ La normalité d'une ponction lombaire 12h après le début de la céphalée (notamment sans xanthochromie) élimine le diagnostic d'hémorragie méningée</p>	

ÉTILOGIE			DD	PL Trauma- tique	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Liquide coagulable, de moins en moins sanguant, pression normale ▪ Rapport GR/GB identique au sang, surnageant clair sans pigment sanguin 				
					LCS dans l'HSA				
				LCS en cas de PL traumatique					
		Liquide uniformément rouge (rosé), incoagulable, dans les trois tubes		Liquide coagulable et de moins en moins sanguant au fur et à mesure du recueil					
		Surnageant xanthochromique après centrifugation et présence de chromoprotéines		Surnageant clair après centrifugation avec absence de pigments sanguins					
		Rapport érythrocytes/leucocytes supérieur à celui du sang (103)		Rapport érythrocytes/leucocytes superposable à celui du sang					
		Présence de chromoprotéines		Présence de chromoprotéines					
		Pression du LCS élevée		Pression d'ouverture normale					
Rupture d'anévrisme artériel intracrânien 85%		<p>= Dilatation sacciforme, ou plus rarement fusiforme, de l'artère, due à une zone de fragilité malformatrice par disparition de la média et fragmentation de la lame élastique interne :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Localisation : artère communicante antérieure (40%), carotide interne (30%), artère cérébrale moyenne (20%) ou système vertébro-basilaire (10%) ▪ FdR d'apparition : <ul style="list-style-type: none"> - Modifiable : HTA chronique, tabagisme, alcool - Antécédents familiaux d'anévrysme cérébral au 1^{er} degré - Affection héréditaire du tissu conjonctif : polykystose rénale, neurofibromatose de type 1, syndrome de Marfan ou d'Ehlers-Danlos, coartation de l'aorte ▪ FdR de rupture : <ul style="list-style-type: none"> - Taille : risque faible < 10 mm, risque de 25% > 25 mm - Localisation vertébro-basilaire 							
Autre cause (15%)		<ul style="list-style-type: none"> ▪ Idiopathique (10%) = artériographie négative répétée à quelques semaines : de bon pronostic ▪ Lésion artérielle : MAV, fistule cortico-durale, cavernome, thrombophlébite cérébrale, angiopathie amyloïde, syndrome de vasoconstriction réversible, dissection artérielle, maladie de Moyamoya (chez l'enfant) ▪ Lésion inflammatoire : anévrisme mycotique, borréliose, Behçet, angéite primaire, Wegener ▪ Tumeur : apoplexie pituitaire, neurinome, méningiome, hémangioblastome, gliome, métastase de mélanome ▪ Autres : coagulopathie, anticoagulant, toxique (cocaïne), accident de décompression, électrocution 							
DIAGNOSTIC ÉTILOGIQUE	B	Angioscanner	<p>= Généralement réalisé en urgence après confirmation du diagnostic au scanner non injecté</p> <p>Permet de préciser la localisation du collet et les rapports vasculaires adjacents.</p> <p>La Se et la Sp sont proches de 100% si la taille de l'anévrisme > 2mm</p>						

Angiographie cérébrale des 4 axes	<p>= Examen de référence, non systématique si anévrisme identifié à l'angioscanner</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Anévrisme artériel = image arrondie d'addition : taille, rapports, forme sacculaire/fusiforme, collet ▪ Anévrismes multiples non rompus (20% des cas) ▪ Vasospasme secondaire des artères cérébrales : rétrécissement concentrique du calibre ▪ Malformation plus rare : fistule artérioveineuse durale, malformation artérioveineuse... <p>→ Possiblement masqué par un spasme 2^{ndr} : répéter l'angiographie à J8-J10 et à 3 mois si normale</p>	 <p><i>Angiographie conventionnelle (temps artériel de profil) : anévrisme de la communicante postérieure avant (A) et après (B) embolisation.</i></p>
Mise en condition	<p>→ Transfert médicalisé immédiat en neurochirurgie ou en réanimation</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Repos au lit strict avec isolement sensoriel (lumière, bruit), position semi-assise, tête à 30° ▪ Mise en place d'une VVP, arrêt des apports par voie orale ± SNG si trouble de la vigilance ▪ Bilan standard : groupage, Rh, RAI, NFS, TP/TCA, iono, urée, créat, glycémie, ECG, RP ▪ Contrôle des fonctions vitales : intubation + ventilation assistée si détresse respiratoire ▪ Contrôle tensionnel strict : éviter l'hypertension (but de PA < 150/100) et l'hypotension (PAM > 80) ▪ Antalgie : antalgiques de classe I ne perturbant pas l'hémostase (Perfalgan®) <p>→ Salicylés et AINS contre-indiqués (saignement), et morphiniques à éviter (altération de l'examen)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ TraITEMENT sédatif en cas d'agitation ▪ Autre : B antiépileptique si crise (pas en prophylaxie), laxatif (à la modification de PIC à la défécation), IPP (prévenir ulcère de stress) 	
TTT préventif	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Nimodipine (inhibiteur calcique) = prévention du vasospasme : IV ou orale pendant 21 jours, suivi PA ▪ Triple H thérapie (discutée, parfois utilisée en cas de vasospasme) : hypertension artérielle (après sécurisation de l'anévrisme : PAM à 100-120), hypervolémie (difficile à obtenir), hémodilution 	
Surveillance	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Clinique : pouls, PA, conscience (1/h), température (/8h), examen neurologique pluriquotidien ▪ Doppler transcrânien quotidien ▪ Scanner cérébral à la moindre aggravation 	
Prévention du resaignement B	<p>= Exclusion précoce de l'anévrisme cérébral dans les 48 à 72h : prévention du resaignement</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Choix selon l'état du patient, la localisation de l'anévrisme et l'aspect du collet ▪ Neuroradiologie interventionnelle (85%) : dépôt dans le sac anévrismal d'un matériel d'exclusion de l'anévrisme (spire, coïls, ballonnet, micropores, colle) → à privilégier en 1^{ère} intention ▪ Chirurgie (15%) : isolement du collet et exclusion de l'anévrisme par pose de clip sur le collet <p>→ Retardé > 2 semaines si troubles de conscience, trouble neurovégétatif sévère ou spasme artériel</p>	

PRO-NOSTIC	<p>= 1/3 de décès avant l'arrivée à l'hôpital, 60% de mortalité à la phase initiale et 25% de déficit invalidant</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ FdR de mauvais pronostic : âge > 70 ans, HTIC initiale, trouble de conscience sévère, déficit focal initial, resaignement précoce (avant exclusion de l'anévrisme), vasospasme cérébral, anévrisme non accessible 	
COMPLICATION AIGUË B	HTIC 	<p>= Par association d'hydrocéphalie, d'hématome et/ou d'oedème cérébral</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Risque d'engagement sous-falcoriel, cérébelleux ou temporal ▪ PEC : osmiothérapie, surveillance tensionnelle et électrolytique stricte, voire craniectomie
	Hydrocéphalie aiguë précoce 	<p>= Obstruction des voies de circulation du LCS par un caillot sanguin < 72h : 20% des cas</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Asymptomatique ou aggravation d'une HTIC (trouble de la vigilance, coma) ▪ PEC : <ul style="list-style-type: none"> - Dérivation ventriculaire externe en urgence (avant tout geste d'embolisation) - Chez le patient conscient : possible alternative par PL évacuatrice
	Récidive hémorragique 	<p>= Fréquente en cas de rupture d'anévrisme : 30% à 1 mois, risque maximal entre J7 et J11 - Hémorragie souvent plus sévère que l'initiale : décès dans > 1/3 des cas</p>
	Lésion cérébrale associée	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Crise comitiale, voire état de mal épileptique ▪ Hématome intraparenchymateux ▪ AVC ischémique par vasospasme aigu
	Décharge catécho-laminergique	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Trouble du rythme cardiaque, cardiopathie aiguë de stress = tako-tsubo, OAP neurogène ▪ Anomalies ECG : segment ST anormal, onde T cérébral, mimo IDM ▪ Anomalie biologique : ↗ troponine et BNP ▪ Anomalies à l'ETT
COMPLI-CATION SUBAIGUË B	Vasospasme cérébral = ischémie cérébrale retardée 	<p>= Vasoconstriction sévère et prolongée : survient dans 50% des cas d'anévrisme rompu</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Délai : apparaît entre J4 et J10, dure 2 à 3 semaines ▪ Survient au voisinage de l'anévrisme rompu, puis s'étend progressivement ▪ FdR : importance de l'hémorragie méningée, hypovolémie, déshydratation, hypotension, âge < 50 ans ▪ Conséquences : <ul style="list-style-type: none"> - Asymptomatique : objectivé aux examens complémentaires - Symptomatique (20 à 40% des cas) : AVC ischémique
		<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="padding: 5px; width: 30%;">Prévention</td><td style="padding: 5px;"> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Nimodipine systématique pendant 3 semaines ▪ Maintien d'une PAS correcte et d'une hypervolémie ▪ Surveillance quotidienne par doppler transcrânien </td></tr> </table>
Prévention	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Nimodipine systématique pendant 3 semaines ▪ Maintien d'une PAS correcte et d'une hypervolémie ▪ Surveillance quotidienne par doppler transcrânien 	
<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="padding: 5px; width: 30%;">Diagnostic</td><td style="padding: 5px;"> <ul style="list-style-type: none"> ▪ À évoquer devant : ré-aggravation des céphalées, syndrome confusionnel, aggravation des troubles de conscience, déficit neurologique, hyperthermie ▪ Doppler transcrânien : ↗ des vitesses circulatoires au niveau de l'artère spasmée ▪ Angio-TDM ou angio-IRM selon la disponibilité : confirmation diagnostique ▪ Angiographie cérébrale seulement en cas de possibilité de traitement endovasculaire </td></tr> </table>	Diagnostic	<ul style="list-style-type: none"> ▪ À évoquer devant : ré-aggravation des céphalées, syndrome confusionnel, aggravation des troubles de conscience, déficit neurologique, hyperthermie ▪ Doppler transcrânien : ↗ des vitesses circulatoires au niveau de l'artère spasmée ▪ Angio-TDM ou angio-IRM selon la disponibilité : confirmation diagnostique ▪ Angiographie cérébrale seulement en cas de possibilité de traitement endovasculaire
Diagnostic	<ul style="list-style-type: none"> ▪ À évoquer devant : ré-aggravation des céphalées, syndrome confusionnel, aggravation des troubles de conscience, déficit neurologique, hyperthermie ▪ Doppler transcrânien : ↗ des vitesses circulatoires au niveau de l'artère spasmée ▪ Angio-TDM ou angio-IRM selon la disponibilité : confirmation diagnostique ▪ Angiographie cérébrale seulement en cas de possibilité de traitement endovasculaire 	

	TTT		<p><i>Angiographie conventionnelle (temps artériel de face) : vasospasme de l'artère carotide interne, cérébrale moyenne et cérébrale antérieur droites avant (A) et après (B) angioplastie.</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Sous angiographie cérébrale : angioplastie mécanique (ballonnet) ou chimique (nimodipine intra-artériel ± papavérine) → en urgence < 3h ▪ Triple-H thérapie ▪ Traitement par nimodipine prolongé pour une durée de 6 semaines

Coups de pouce du rédacteur :

- Item tombé à l'ECN 2017 et qui a fait l'objet d'un DP entier du diagnostic jusqu'aux complications.
- Item très important car la sémiologie est riche et la démarche diagnostic et thérapeutique est codifiée.
- A connaître par cœur car c'est une urgence diagnostic et thérapeutique !!!
- ⚡ Toute céphalée en coup de tonnerre est une HSA JAPC ++

FICHE E-LISA N°342

Item 342 – MALAISE, PERTE DE CONNAISSANCES, CRISE COMITIALE

GÉNÉRALITÉS

Définitions A	<ul style="list-style-type: none"> Malaise = indisposition, gêne, trouble ou « mal-être », sensation de tbs des fonctions physio : <u>terme non médical</u>, employé par les patients comme motif de recours aux soins Perte de connaissance brève (PDCB) = état réel ou apparent de perte de conscience avec amnésie de l'épisode, perte du contrôle de la motricité, de la réactivité. 2 types de PDCB : Non traumatiques : syncopes, crise d'épilepsie, PDCB psychogènes Traumatiques Syncopes = PDCB par hypoperfusion cérébrale, de survenue rapide et de récupération spontanée et complète avec un état neuro normal (orientation +++). Prodromes = signes précédant la survenue de la syncope. Lipothymie = prodromes sans syncope / syncope « à l'emporte-pièce » = sans prodrome
Autres états de conscience altérée A	<ul style="list-style-type: none"> Causes rares de PDCB : AIT vertébrobasilaire (sur vol sous-clavier parfois : rechercher une différence de TA entre les 2 bras), HSA → aide du contexte et des signes associés (déficit neuro, céphalées...) Coma : perte de connaissance très prolongée Confusion : conscience conservée mais troubles d'attention et de concentration Cataplexie = perte brusque du tonus musculaire avec chute possible mais sans PDCB ni amnésie Drop-attacks (terme à éviter) = femmes d'âge mûr rapportant des chutes dont elles se souviennent très bien et se relèvent sans difficulté Arrêt cardiaque : retour de la conscience possible seulement après réanimation
Physiopathologie B	<p>Parmi les 3 causes de PDCB vraie, différence essentielle = physiopath :</p> <ol style="list-style-type: none"> Syncope = hypoperfusion cérébrale par baisse de la TA : un arrêt de 6-8 sec du flux suffit. PDCB liée au manque d'oxygène de la substance réticulée activatrice ascendante dans le TC. Baisse de TA par : <ul style="list-style-type: none"> Baisse du débit cardiaque : bradycardie, tachycardie trop rapide, déplétion/spoliation veineuse, obstacle à la circulation sanguine ; et/ou Baisse des RVP (vasodilatation) : syncope réflexe levant le tonus sympathique, dysautonomie, TTT ⚠️ Myoclonies possibles dans la syncope, à ne pas confondre avec l'épilepsie : secousses brèves, souvent des épaules, de durée < 15 sec et débutant toujours après la PDCB (souvent > 30 sec de PDC) Épilepsie = hyperactivité cérébrale : seules les crises généralisées sont des causes de PDCB vraie PDCB psychogène = phénomène de conversion, souvent prolongé et se répétant plusieurs fois/jour.

ÉTILOGIES ET CLASSIFICATION DES SYNCOPES

Causes cardiaques par obstacle A	Présence d'un obstacle à la circulation systémique ou pulmonaire avec effondrement de la TA : <ul style="list-style-type: none"> Rétrécissement aortique → syncope d'effort CMH obstructive, souvent d'origine génétique (mutations AD du sarcomère) : hypertrophie du SIV → obstacle sur la chambre de chasse du VG. Souffle systolique éjectionnel au bord sternal gauche et syncopes à l'effort ou en post-effort immédiat
---	--

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ EP avec thrombus occlusif dans le tronc de l'artère pulmonaire ou la chambre de chasse du VD. ⚠️ Souvent EP à risque dans ce contexte ▪ Tamponnade ▪ Causes rares : thrombose de valve mécanique mitrale (croire l'endocardite), tumeurs cardiaques, dissection aortique, HTAP sévère
Causes cardiaques rythmiques A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Troubles conductifs (souvent bradycardie extrême ou pause) : <ul style="list-style-type: none"> - BAV, du 3^{ème} degré ++, BAV de haut degré, BAV2 Mobitz II, parfois autres BAV2 (rares) - Dysfonction sinusale avec pause > 6s (voire moins chez le sujet âgé), parfois maladie de l'oreillette - Défaillance d'un PM posé pour BAV ou dysfonction sinusale (sonde déplacée ou rompue) ▪ Troubles du rythme (souvent tachycardie) : <ul style="list-style-type: none"> - TV, surtout dans la maladie coronarienne (post-SCA), ou CMD/CMH/CMR, DAVD...) - Torsade de pointes, en cas d'allongement du QT (⚠️ FV → arrêt cardiaque et non syncope) <p>Les TSV sont exceptionnellement responsables de syncope.</p>
Hypotension orthostatique A	<p>1^{ère} cause de syncope, hTO = baisse ≥ 20 mmHg (PAS) ou 10 (PAD) ou PAS < 90 mmHg dans les 1 à 3 min suivant le passage en orthostatisme. <u>Facteurs favorisants</u> : post-prandial, effort, alitement...</p> <p>Causes :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ TTT : vasodilatateurs (nitrés, inhibiteurs calciques, I-SRAA), diurétiques, psychotropes, anti-Parkinson ▪ Hypovolémiques : déshydratation, diarrhée, vomissements, hémorragie, insuffisance surrénalienne ▪ Dysautonomie primaire : Parkinson ou maladie à corps de Lewy ▪ Dysautonomie secondaire : diabète, amylose, neuropathies paranéoplasiques
Autres causes A	<p>Malaises sans véritable PC :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Attaque de panique ▪ Éthylosme aigu ▪ Hypoglycémie ▪ AIT vertébrobasilaire <p>Malaises avec PC :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ TC ▪ Perte de connaissance et douleur thoracique <p>Situations rares :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Crises d'épilepsie focales ▪ Ictus amnésique ▪ Narcolepsie-cataplexie
Diagnostics différentiels A	<p>Autres états d'altération de la conscience :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Coma et ACR : PDC ni brève ni de résolution spontanée ▪ Cataplexie, confusion mentale, drop-attacks : pas de perte de connaissance ▪ Chutes sans PDC ou chutes traumatiques : interrogatoire aidant au diagnostic <p>Autres causes de PDCB :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ AIT/AVC : rôle du contexte +++, PDCB rarissime ▪ PDCB psychogènes : rythme cardiaque et TA normaux, ECG aussi. Éléments en faveur : résistance à l'ouverture des yeux, durée > 15 min, répétition fréquente dans la même semaine ▪ Épilepsie +++ (cf. tableau) : perte des urines et fatigue ne sont pas discriminants.

	Syncope	Épilepsie
Facteur déclenchant	Très fréquent : verticalisation (hTO), toux, miction, effort...	Rare : stimulation lumineuse Privation de sommeil, alcool
Prodromes	Sensation cotonneuse, tête vide, nausées, vomit, sensation de froid, sueurs (syncope vasovagale), palpitations (arythmie)	Aura : impression de déjà-vu, sensation épigastrique, hallucinations (visuelles, olfactives, auditives, sensitives)
Mouvements anormaux	Myoclonies inconstantes, peu abondantes et tardives, asymétriques/asynchrones	Mouvements synchrones, nombreux, tonicocloniques et symétriques
Morsure langue	Bout	Bord latéral
Tégument	Normal ou pâle	Cyanosé
Récupération de conscience	10-30 secondes	Plusieurs minutes
État confusionnel	Très bref < 10s, puis vigilance normale	Amnésie de fixation plusieurs min

Orientation clinique initiale

A

Interrogatoire crucial pour :

- Confirmer la PDCB et écarter les DD
- Préciser les éléments-clés : âge, ATCD familiaux de mort subite, ATCD perso de cardiopathie, prises médicamenteuses (dont hypotenseurs ++), causes de dysautonomie
- Rechercher des prodromes et les distinguer d'une aura épileptique
- Demander la posture et l'activité au moment de la syncope, déterminer un facteur déclenchant
- Renseigner d'éventuels mouvements anormaux auprès des témoins
- Connaître la durée, la présence de courbatures post-critiques
- Prendre avec prudence auprès d'un témoin la notion d'abolition d'un pouls
- Essayer de savoir si la PDCB a été complète ou incomplète

Examen clinique :

- Examen neuro : signes déficitaires, altération prolongée de la conscience, morsure profonde du bord latéral de la langue, mouvements anormaux, sd confusionnel post-critique
- Examen CV : causes mécaniques (souffle de RA, signes de cœur pulmonaire aigu...)
- Hypotension prolongée en faveur de : iatrogénie, syncope réflexe ou hTO

ECG :

Anomalies permettant le diagnostic	Anomalies orientant le diagnostic
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Dysfonction sinusale : bradycardie < 40, pause > 3s ▪ TV ▪ Torsade de pointes ▪ BAV3 ou BAV2 Mobitz II ▪ Bloc de branche alternant ▪ TSV rapide > 150 ▪ Signes de défaillance d'un stimulateur/PM 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Bradycardie 40-50 ou pauses < 3s ▪ Sd de Wolff-Parkinson-White, sd de Brugada ▪ ESV nombreuses ou en salves ▪ BAV2 Mobitz 1 ▪ BBG, bloc bifasciculaire → BAV paroxystique ▪ Signes d'HVG, anomalies de la repolarisation, onde Q de nécrose → SCA ou séquelle d>IDM

Au total, 1^{ère} synthèse possible :

- Dans > 50% des cas, cause identifiée
- Sinon, sortie du cadre « syncopes/lipothymies » car :
 - « Malaise » rapporté = douleur tho, dyspnée, vertige...
 - Altération de conscience = coma, confusion... et non PDCB
 - Déficit neuro constaté = urgence neurovasculaire

Examens complémentaires

B

- **ETT d'indication très large, quasi-systématique :**
 - **Diagnostic :** CMH obstructive, thrombose de valve mécanique
 - Confirmation d'une **hypothèse :** RA, EP...
 - Parfois, **séquelles d>IDM ou autre cardiopathie** source d'un tb du rythme/conduction
 - Identification de **situations à risque vital**
 - Recherche d'**indications à la pose d'un DAI** en prévention du risque de mort subite
- **Épreuve d'effort**, en cas de syncope survenue pendant/juste après un effort → syncope réflexe, BAV
- **Biomarqueurs :** BNP/tropo pour identifier une cause cardiaque
- Scope **ECG obligatoire au SAU puis prolongé en Holter ambulatoire** (de 24h à 3 semaines) si une situation à risque vital est suspectée. **Examen sensible pour la dysfonction sinusale et les troubles AV nodaux** mais moins performant pour les troubles du rythme ventriculaires et le BAV (infra-) hissien paroxystique
- **Massage du sinus carotidien**, couché puis debout = **massage ferme unilatéral d'une carotide** puis l'autre, au bord antérieur du SCM, pendant 5 à 10 sec. **Mancœuvre positive = chute de la PAS > 50s ou pause ventriculaire > 3s** reproduisant les symptômes. **Indication = présomption de syncope réflexe sans cause identifiée** mais CI en post-AIT/AVC ou en cas de sténose artérielle carotidienne (chercher un souffle)
- **EEP proposée en cas de syncope non élucidée et de cardiopathie sous-jacente ou anomalies ECG** (bloc bifasciculaire ou BBG) sans diagnostic certain. **EEP = analyse de la conduction AV infranodale + tentative de déclenchement de TV** par méthode de stimulation ventriculaire programmée (SVP) → diagnostic de TSV ou sd de Wolff-Parkinson-White. Encadré du collège :

Étude électrophysiologique endocavitaire (EEP)

- **B** Examen réalisé avec asepsie après recueil du consentement.
 - Dans une salle de cathétérisme, par voie veineuse fémorale
 - Sous anesthésie locale et sédation légère
 - Montée de 2 ou 3 sondes pour recueil de l'activité électrique du faisceau de His et mesure de l'intervalle HV (conduction infrahissienne).
 - Stimulation atriale à fréquence croissante pour évaluer les capacités de la conduction atrioventriculaire
 - Stimulation ventriculaire programmée pour tentative de déclenchement de TV.
 - Tests pharmacologiques éventuels.
 - Surveillance du point de ponction, mobilisation du patient 4 heures plus tard.
- **MAPA : étaye le diagnostic d'hTO.** Hypertension nocturne paradoxale fréquente chez ces patients.
 - **Test d'inclinaison** à la recherche d'une susceptibilité hypotensive (encadré du collège) :

Test d'inclinaison

- **B** Examen réalisé dans un environnement calme, patient à jeun.
- Surveillance continue de la pression artérielle et de l'ECG.
- Période de décubitus initial d'au moins 5 minutes
- Patient incliné sur table basculante, angle de 60 à 70° tête en haut.
- Période de d'inclinaison entre 20 et 45 minutes au plus.
- Sensibilisation par l'isoprénaline ou la trinitrine sublinguale.
- Résultat positif en cas de survenue d'une syncope vasovagale associant hypotension et/ou bradycardie.

ORIENTATION DU PATIENT

Critères imposant le maintien en hospit A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ ATCD familiaux de mort subite à un jeune âge ▪ ATCD perso : cardiopathie, IC, IDM, altération connue de la FEVG... ▪ Caractéristiques de la syncope : à l'effort, précédée de palpitations, survenue chez un patient couché ▪ Symptôme grave : douleur tho ou abdo, céphalées, dyspnée brutale, chute traumatique ▪ Souffle systolique éjectionnel ▪ Anomalie ECG ayant valeur diagnostique ou d'orientation
Situations à faible risque A	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Diagnostic évident de syncope réflexe, avec épisodes identiques répétés depuis plusieurs années ou en cas d'hTO correctement prise en charge ▪ Examen clinique + ECG normaux ▪ Absence d'ATCD ou de signe en faveur d'une cardiopathie sous-jacente

FORMES CLINIQUES TYPIQUES

Syncopes A	Généralités	<ul style="list-style-type: none"> ▪ La distinction entre syncope et lipothymie repose sur l'existence ou non d'une réelle perte de connaissance. ▪ En cas de simple lipothymie, le malade garde le souvenir de ce qu'il a entendu autour de lui pendant son malaise. Mais le fait que la perte de connaissance soit complète (syncope), partielle ou inexiste (lipothymie) ne doit pas modifier l'orientation diagnostique : une même affection peut se traduire soit par une syncope, soit par une lipothymie, selon l'importance et la durée de la baisse du débit sanguin cérébral.
	Diagnostic	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Brièveté de la perte de connaissance (qq secondes à 3min) ▪ État de mort apparente durant la perte de connaissance ▪ Reprise immédiate, sur place, d'une conscience claire
	Avis cardio <24h	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Perte de connaissance au cours d'un effort physique ▪ Dyspnée récente ou inexpliquée ▪ Insuffisance cardiaque ▪ Histoire de mort soudaine chez un membre de la famille < 40ans ou maladie cardiaque familiale connue ▪ Souffle ▪ Anomalie significative à l'ECG
	Drapeaux rouges à l'ECG	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Anomalie de conduction ▪ HVD/HVG ▪ Intervalle QT court ou long ▪ Onde Q pathologique ▪ Pré-excitation ventriculaire ▪ Arythmie ventriculaire ▪ Brugada syndrom ▪ Pacemaker ▪ Anomalie du segment ST ou de l'onde T ▪ Bradycardie persistante ▪ Arythmie atriale
	Syncopes réflexes A	<p>Contexte :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Syncope vasovagale : station debout prolongée, confinement, lieux publics, transports en commun, chaleur, douleur, émotion, vue du sang, stimulus olfactif désagréable ; rare en position assise ▪ Sd du sinus carotidien : rasage, mouvements du cou, col trop serré, appui sur le cou ▪ Syncope situationnelle : miction, défécation, effort intense, toux ou stimulation pharyngée douloureuse <p>Facteurs favorisants communs : nuit, chaleur et période post-prandiale</p>

		<p>Terrain :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Sujet jeune anxieux, émotif ou dépressif (syncope vasovagale) avec récidives rapprochées puis rémission ▪ Homme âgé pour le syndrome du sinus carotidien <p>Description typique de la syncope vasovagale = syncope progressive ou brutale (traumatisante) après des prodromes à type de nausées/vue trouble/faiblesse des MI avec sueurs et nausées, <u>tégument souvent pâle</u>. Myoclonies possibles, bradycardie parfois sévère et asystolie → allonger le patient et surélever ses MI. Syncopes les plus fréquentes sur cœur sain et ECG normal +++.</p> <p>PEC (B) = mesures non pharmaco :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Réassurance sur le caractère bénin, éducation pour éviter les facteurs déclenchant/favorisants ▪ Reconnaissance précoce des prodromes pour éviter la chute traumatisante ▪ Activation des mesures destinées à limiter la chute de TA : contractions musculaires isométriques, bonne hydratation et apports sodés suffisants, limitation des hypotenseurs... <p>Traitements médicamenteux rare : fludrocortisone, agonistes alpha voire PM en cas de bradycardie importante.</p>
	Syncopes inexplicées B	<p>En cas de diagnostic hésitant entre les différents types de syncope ou entre syncope et autres types de malaise ou pertes de connaissance ou quand les épisodes se reproduisent, il peut être utile de recourir à un tilt-test. Le test est considéré comme étant positif s'il permet de reproduire la symptomatologie, synchrone de modifications de la PA et de la FC. Il est ainsi possible de faire la preuve d'un mécanisme neurocardiogénique (vasovagal) quand la PA et/ou la FC chutent de manière significative.</p> <p>En cas de syncopes récurrentes inexplicées, y compris après test d'inclinaison, massage carotidien et exploration endocavitaire, on peut être amené à proposer l'implantation d'un enregistreur ECG (holter implantable) permettant de suivre la fréquence cardiaque jusqu'à 18 mois si besoin.</p>
hTO A	Survenue :	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Le plus souvent en présence de facteurs iatrogènes (psychotropes, antiparkinsoniens, antihypertenseurs) ▪ Après introduction/changement de dose d'un TTT hypotenseur (vasodilatateur, diurétique) ▪ À la station debout prolongée, dans un endroit chaud avec syncope lors de la verticalisation ▪ En post-prandial ▪ En présence d'une dysautonomie (diabète, maladie de Parkinson...) <p>PEC = lutte contre l'hypovolémie (hydratation/apports sodés suffisants), diminution des hypotenseurs, croisement des jambes ou accroupissement, bas de contention, lever prudent.</p> <p><u>Traitements médicamenteux</u> en dernier recours : fludrocortisone ou agoniste alpha (midodrine).</p>
Troubles du rythme ou de la conduction A	Le plus souvent une TV ou un BAV chez un patient avec ATCD d'IDM ou de CM dilatée, avec FEVG basse le plus souvent ; ou parfois au sein d'une famille avec ATCD de mort subite (part génétique).	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Évoquer cette étiologie en cas de survenue à l'effort/couché ou en cas de palpitations avant syncope ▪ ECG : diagnostic de certitude ou orientation (cf. tableau supra) nécessitant d'autres examens (ETT ++) ▪ Diagnostic de certitude = EEP ou Holter-ECG ▪ Sanction thérapeutique = pose d'un DAI (TV) ou d'un PM (troubles de la conduction)

ARGUMENTS CLINIQUES JUSTIFIANT UN AVIS CARDIOLOGIQUE DANS LES 24H

« Une syncope PERFIDES »

- **PERte de connaissance à l'effort**
- **Familial** : histoire familiale de mort subite
- **Insuffisance cardiaque**
- **Dyspnée récente ou inexplicable**
- **ECG anomalie**
- **Souffle cardiaque**

FICHE E-LISA N°343

Item 343 – ÉTAT CONFUSIONNEL ET TROUBLE DE CONSCIENCE CHEZ L'ADULTE ET CHEZ L'ENFANT

GÉNÉRALITÉS

Définition A	Confusion (confusion mentale, syndrome confusionnel) : trouble de l'attention sévère lié à une altération modérée de la vigilance (coma et troubles de la conscience). Temporalité : peut-être aigu ou subaigu, ou encore fluctuant (inversion du rythme nycthéméral, avec troubles du sommeil allant de l'insomnie voir même à l'hypersomnie) Le tout entraînant une désorganisation de la pensée et des troubles du comportement (agitation ; apathie ; hallucinations ; idées délirantes) allant jusque-là perturbation des fonctions intellectuelles.
Prévalence B	L'état confusionnel est très fréquent avec une prévalence chez les plus de 70 ans, dans cette population : <ul style="list-style-type: none">▪ Prévalence comprise entre 30 et 40% chez les personnes hospitalisées▪ 50% en post-opératoires▪ 70% en réanimation
Facteurs de risques A	Les facteurs de risque principaux de syndrome confusionnel sont : <ul style="list-style-type: none">▪ Troubles neurosensoriels (anomalie de la vision ; baisse de l'audition/surdité)▪ Pathologies psychiatriques chroniques (consultation de suivi et traitement de fond d'un patient souffrant d'un trouble psychiatrique chronique (hors dépression) ; consultation de suivi et traitement de fond d'un patient dépressif)▪ Consommation d'alcool et de psychotropes (prévention des risques liés à l'alcool)▪ Immobilisation (hospitalisation, réanimation, phase de réveil post-opératoire) (prise en charge d'un patient en décubitus prolongé)▪ Pathologie chronique préexistante (consultation de suivi d'un patient polymédiqué ; consultation de suivi d'un patient polymorphe ; consultation de suivi d'une pathologie chronique ; consultation de suivi gériatrique)▪ Trouble neurocognitif sous-jacent +++ : il est justifié de réévaluer l'état cognitif des patients à distance (à 6 mois) de l'épisode confusionnel (troubles de mémoire/déclin cognitif ; consultation et suivi d'un patient ayant des troubles cognitifs)▪ Personne âgées, attention aux causes cachées mais extrêmement fréquentes avec fécalome, globe vésical, trouble neurosensoriel
Diagnostic A	La confusion se manifeste par l'apparition brusque ou rapidement progressive (en quelques minutes, heures ou jours) de troubles neuropsychiques. Après résolution, il existe une amnésie lacunaire de tout l'épisode confusionnel. A l'EEG on peut retrouver un ralentissement global de l'activité électrique qui, attention, n'est pas spécifique à une pathologie. Le diagnostic clinique du syndrome confusionnel consiste à rassembler les éléments de la définition, en mots clés : TROUBLE DE LA CONSCIENCE - TEMPORALITÉ - DÉSORGANISATION DE LA PENSÉE

	<p>L'argument clinique majeur est la fluctuation des troubles cliniques selon le moment de la journée, jusqu'au tableau d'inversion du cycle veille-sommeil (cycle nycthéméral), la confusion et l'agitation s'aggravant significativement en période vespérale et dans l'obscurité, tandis qu'une grande partie de la journée est occupée par la somnolence.</p> <p>Il peut exister des signes somatiques non spécifiques d'une étiologie : un tremblement myoclonique (secousses irrégulières) des extrémités, d'attitude et d'action, un astérixis (ou <i>flapping tremor</i> : myoclones négatives par chutes intermittentes et répétées du tonus musculaire) (mouvements anormaux).</p> <p>On nous rapporte souvent des troubles de la mémoire à court terme, une désorientation temporo spatiale constante. On peut également retrouver des signes à l'interrogatoire : difficultés attentionnelles que l'on repère à avec des difficultés à répéter une phrase longue ou encore une suite de chiffre dans l'ordre inversé par exemple, ou tout simplement un langage spontané décousu/incohérent, une encore difficulté pour maintenir l'attention sur les questions de l'examineur.</p> <p>Autres : perplexité, anxiété, hallucinations, délire onirique, labilité de l'humeur et de l'affect, agitation/agressivité.</p> <p>Le diagnostic clinique peut être aidé par l'utilisation d'outils diagnostiques comme la <i>Confusion Assessment Method (CAM)</i> :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Début soudain et fluctuations des symptômes <ul style="list-style-type: none"> - Le patient présente-t-il un changement de l'état mental de base ? - Ce comportement fluctue-t-il au cours de la journée ? 2. Inattention <ul style="list-style-type: none"> - Le patient présente-t-il des difficultés à focaliser son attention ? - Perd-il le fil du discours ? - Est-il facilement distractif ? 3. Désorganisation de la pensée <ul style="list-style-type: none"> - Le discours du patient est-il incohérent et désorganisé ? - La suite d'idées est-elle illogique/imprévisible ? - Le patient passe-t-il du coq à l'âne ? 4. Trouble de la vigilance <ul style="list-style-type: none"> - Comment évalueriez-vous l'état général de votre patient ? - Alerte ? (si alerte , le critère 4 n'est pas retenu) - Vigile ? - Léthargique ? - Stuporeux ? - Comateux ? <p><u>Il faut trois critères. Les critères 1 & 2 doivent toujours être présents, en association avec les critères 3 et/ou 4.</u></p>
Les 3 formes cliniques A	<p>Schématiquement, on peut distinguer trois formes cliniques de syndrome confusionnel :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ La forme confuso-onirique dans laquelle le patient est agité en proie à un délire onirique et des troubles végétatifs (hypersudation, tachycardie), ▪ La forme stuporeuse dans laquelle la somnolence et le ralentissement psychomoteur sont au premier plan, ▪ La forme mixte alternant de façon irrégulière et imprévisible les états des deux premières formes.

Urgence A	<p>Il existe un continuum entre troubles de l'attention, confusion mentale/désorientation et coma. La confusion mentale est une urgence médicale, diagnostique et thérapeutique. L'évolution des symptômes dépendra de l'étiologie sous-jacente. Les situations d'urgence sont les mêmes que celles d'un coma non traumatique à savoir :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Syndrome méningé, hémorragie sous-arachnoïdienne, méningite, AVC, thrombophlébite cérébrale, abcès, ischémie/anoxie cérébrale diffuse principalement.
Diagnostic différentiels B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Aphasie de Wernicke ▪ Ictus amnésique ▪ Trouble psychotique aigu ▪ Syndrome démentiel
Étiologies A	<p>On distingue deux catégories : les causes neurologiques vs non neurologiques. Chez les patients âgés, les causes non neurologiques sont bien plus fréquentes que les causes neurologiques (cf. plus haut), mais malheureusement dans d'autres des cas la confusion mentale peut être révélatrice d'un syndrome démentiel débutant.</p> <p>A noter : il est important de réévaluer l'état cognitif des patients à 6 mois de l'épisode confusionnel.</p> <p>Causes neurologiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hémorragie méningée. ▪ Méningites et méningo-encéphalites (bactériennes, virales, parasitaire [neuropaludisme] et à prions). ▪ Processus expansifs intracrâniens (tumeurs, abcès cérébraux, hématomes). ▪ Traumatisme crânien (hématomes sous-dural, extradural et intraparenchymateux). ▪ Infarctus cérébraux (localisés dans le tronc cérébral, les ganglions de la base, et infarctus de grandes tailles). ▪ Épilepsie généralisée (phase postcritique ou état de mal non convulsivant). <p>En réalité la confusion peut émailler l'évolution de toute pathologie neurologique chronique (sclérose en plaques, maladie de Parkinson, maladie d'Alzheimer) en présence d'un stress physique. La pathologie neurologique sous-jacente est alors plus un facteur de risque que la cause de la confusion.</p> <p>Causes non-neurologiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Causes toxiques : <ul style="list-style-type: none"> - Alcool (ivresse aiguë ou sevrage/delirium tremens) - Drogues - Médicaments, notamment les psychotropes (attention aux psychotropes cachés et aux anticholinergiques), en cas de prise aiguë ou de sevrage - Toxiques (pesticides, solvants, CO) ▪ Causes métaboliques : <ul style="list-style-type: none"> - Troubles hydro-électrolytiques (hyper/hyponatrémie, hypokaliémie, hypercalcémie, déshydratation) - Hypoglycémie - Endocrinopathies : décompensation métabolique d'un diabète sucré, insuffisance surrénale aiguë, hypothyroïdie, insuffisance antéhypophysaire aigüe - Insuffisances rénale, hépatique et cardiorespiratoire chroniques décompensées ou aigües

	<ul style="list-style-type: none"> - C carences vitaminiques : en thiamine (Gayet-Wernicke) et/ou en PP (pellagre) dans le cadre de l'alcoolisme chronique (et ses conséquences : syndrome de Korsakoff) ou de la dénutrition ; carences en B12/folates ▪ Causes infectieuses : toute cause de fièvre (infections urinaires, pulmonaires), d'autant plus qu'il existe un trouble neurocognitif sous-jacent ▪ Autres causes (fécalome, rétention aiguë d'urines, douleur, constipation)
Examens complémentaires	<p>Examens biologiques de première intention (rang A) :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ionogramme sanguin, urée, protides totaux, créatininémie avec calcul de la clairance de la créatinine, calcémie, glycémie capillaire ▪ Hémogramme, CRP ▪ Bandelette urinaire (leucocytes, nitrites) <p>L'imagerie n'est pas recommandée de façon systématique dans la confusion, mais un scanner ou (selon les hypothèses et la disponibilité des examens) une IRM cérébrale doit être demandé en urgence au moindre doute de lésion neurologique sous-jacente :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ En cas de signe de focalisation à l'examen neurologique ▪ En cas d'histoire récente de traumatisme crânien ou en cas de traitement anticoagulant (hématome sous-dural ou parenchymateux) ▪ En cas de rupture avec l'état antérieur brutal ▪ Avant une éventuelle ponction lombaire en cas de suspicion de méningo-encéphalite ▪ Si la confusion s'est installée brutalement (suspicion d'AVC)
Prise en charge A	<p>La confusion mentale est une urgence médicale, diagnostique et thérapeutique, nécessitant presque toujours une hospitalisation immédiate chez l'adulte car la cause de la confusion comme la confusion elle-même peuvent être délétères.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ L'urgence est d'abord d'évaluer le retentissement à court terme (constantes) et de traiter immédiatement les troubles vitaux (état de choc, hypothermie, etc.). ▪ La deuxième étape est la recherche de la cause, qui fait partie intégrante de la prise en soins : le traitement de l'épisode confusionnel ne peut être envisagé indépendamment de sa cause ▪ Traitement non-spécifique : <ul style="list-style-type: none"> - Réhydratation, si besoin par voie parentérale ; maintien de la nutrition ; - Surveillance des constantes vitales et de la conscience fréquente et régulière ; - Retirer tous les médicaments non indispensables ou utiliser les plus petites doses possibles, éviction des psychotropes confusogènes (anticholinergiques +++) , sauf si risque associé au sevrage brutal (benzodiazépines) - Psychotropes sédatifs seulement si indispensables, à petites doses et avec précautions : préférer les benzodiazépines anxiolytiques à demi-vie courte (oxazépam) aux neuroleptiques, qui sont réservés en cas d'agitation majeure faisant courir un risque au patient ou à l'entourage - Évaluation et prise en charge de la douleur aiguë <p>Autre : patient au calme, en chambre individuelle avec lumière tamisée et porte ouverte pour la surveillance.</p> <p>Attention à ne pas conclure trop rapidement à l'absence d'efficacité de la prise en charge, la régression du syndrome confusionnel peut être lente.</p> <p>NB : éviter, dans la mesure du possible, la contention physique, qui aggrave l'agitation et l'angoisse.</p>

PARTICULARITÉ CHEZ L'ENFANT

Définition	Attention, l'enfant n'exprimera pas de la même manière que l'adulte sont syndrome confusionnel et les axes étiologiques diffèrent énormément. Éveil commandé par la formation réticulée dans le tronc cérébral. La perception consciente dépend des hémisphères cérébraux et des noyaux profonds État confusionnel = Altération aiguë ou subaiguë de la conscience prédominant sur la perception consciente Coma = Altération aiguë ou subaiguë de la conscience avec absence d'éveil spontané ou provoqué et durant plus d'une heure
Diagnostic	Clinique +++ : attention aux signes cutanées de purpura, la prise des constantes fondamentale, tout signe d'hypotonie notamment chez l'enfant en bas âge etc... Examen neurologique au centre de la prise en charge complet avec score de Glasgow adapté à l'âge
Paraclinique	Le bilan de première intention sera beaucoup plus exhaustif à la recherche d'une porte d'entrée "moins évidente" que chez l'adulte Glycémie et cétonémie capillaire BU Ionogramme sanguin, urémie et créatininémie CPK, bilan phosphocalcique NFS plaquettes Bilan d'hémostase CRP et PCT Gaz du sang veineux Lactatémie Ammoniémie Dosage des toxiques urinaires et sanguin Méthémoglobinémie Ponction lombaire en l'absence de contre-indication TDM cérébral sans puis avec injection de contraste, IRM si disponible. Doppler transcrânien si HTIC EEG si doute sur un état de mal convulsif infraclinique
Causes de coma	Les causes toxiques ne sont pas au premier plan chez l'enfant bien qu'elles existent (intoxication au CO par exemple). On retrouve : Cause hémodynamique : <ul style="list-style-type: none"> ▪ État de choc pouvant être responsable par faible débit cérébral Causes respiratoires : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Insuffisance respiratoire avec épuisement hypercapnique ▪ Respiration de Cheynes-Stokes Causes neurologiques : <ul style="list-style-type: none"> ▪ Perte de l'intégrité des commandes vitales ▪ HTIC : <ul style="list-style-type: none"> - Nourrisson : augmentation du périmètre crânien, yeux en couche de soleil, fontanelle bombée - Enfant : céphalée, vomissements répétés, ophtalmoplégie, irritabilité, confusion, convulsion - A un stade avancé : anomalies pupillaires, troubles respiratoires, troubles circulatoires (bradycardie et HTA) = triade de Cushing

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Anomalie du tronc cérébral : troubles des réflexes photomoteurs, de l'oculomotricité, du réflexe cornéen, du réflexe de protection des voies aériennes supérieures ▪ Dé cortication = flexion bilatérale des membres supérieurs et extension bilatérale des membres inférieures = lésion extensive hémisphérique bilatérale ▪ Décérébration = extension des 4 membres = lésion extensive du mésencéphale ▪ Engagement = <ul style="list-style-type: none"> - Mydriase unilatérale aréactive = atteinte temporale - Myosis avec dé cortication et respiration de Cheynes-Stokes = atteinte diencéphalique - Semi-mydriase aréactive et décérébration et hyperventilation centrale = atteinte mésencéphalique - Mydriase bilatérale aréactive sans réactivité motrice et apnée = atteinte bulbaire ▪ Recherche de traumatisme crânien (infligé ou non) en cas de cause neurologique ▪ État de mal épileptique : notamment état de mal infraclinique ▪ Anoxo-ischémie cérébrale chez le nourrisson et l'enfant ▪ Tumeur cérébrale <p>Causes métaboliques :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Dyspnée de Kussmaul sur acidose métabolique ▪ Apnée sur prise de dépresseur respiratoire <p>Causes infectieuses :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Infections neuroméningées
--	--