

Symptômes neurologiques fréquents

Maux de tête

Le mal de tête est une plainte fréquente, mais en général il n'est pas un signe de maladie grave. Chez la plupart des patients se plaignant de céphalée, aucun signe physique anormal n'est décelable et le diagnostic repose sur une anamnèse précise. Les causes peuvent être réparties en fonction de leur début et de leur évolution (tableau 17.1). Celles responsables d'une céphalée aiguë ou subaiguë sont toutes potentiellement graves et nécessitent des investigations et une évaluation urgentes. Une hémorragie méningée se manifeste par des maux de tête qui atteignent une intensité maximale en quelques secondes et sont décrits comme « pires que jamais » (voir plus loin). La raideur de nuque et le signe de Kernig indiquent une irritation méningée, déclenchée généralement par une méningite bactérienne ou virale, ou une hémorragie méningée, affections qui peuvent également s'accompagner de fièvre.

Chez les patients souffrant de céphalées chroniques ou récurrentes, les antécédents et l'examen physique constituent les moyens principaux permettant de distinguer les causes graves ou bénignes des maux de tête, la plupart étant des céphalées de tension (abordées plus loin) et ne nécessitant pas d'investigations approfondies. En revanche, si les symptômes s'aggravent progressivement ou deviennent chroniques tout en changeant de caractère, il faut envisager la possibilité d'une hypertension intracrânienne, par exemple en raison d'une lésion compressive, ce qui néces-

site alors une imagerie cérébrale par TDM ou IRM. Le tableau 17.2 énumère les autres caractéristiques suggestives d'un risque plus élevé de pathologie grave, constituant ainsi des indications pour l'imagerie. Un mal de tête avec des douleurs généralisées chez une personne âgée suggère une artérite à cellules géantes, qui nécessite un traitement urgent par des corticoïdes afin de prévenir la cécité.

Étourdissements, évanouissements et tendances syncopales

Des épisodes de perturbation transitoire de la conscience sont fréquents (tableau 17.3). Souvent, les antécédents médicaux suffisent à différencier une crise d'épilepsie des autres troubles. Le récit d'un témoin oculaire est particulièrement utile. Il faut pouvoir reconnaître une éventuelle *narcolepsie*, une maladie rare caractérisée par un besoin de sommeil irrésistible dans des circonstances inappropriées, et la *cataplexie*, une affection du même type, mais dans laquelle les membres inférieurs perdent soudainement leur tonus et se déroberent, la conscience étant préservée. Les crises sont déclenchées par une forte émotion ou un événement survenant par surprise.

Étourdissements et syncopes

Une *syncope* est une perte de conscience de courte durée (généralement 20 à 30 secondes) provoquée par une réduction globale du débit sanguin cérébral. Habituellement, la récupération est rapide et complète. La syncope est un symptôme plutôt qu'une maladie. Elle peut être causée par plusieurs

Tableau 17.1. Causes de céphalée

Aiguë et forte (début en quelques minutes ou heures)
Hémorragie intracrânienne
Thrombose veineuse cérébrale
Dissection d'une artère carotide ou vertébrobasilaire
Méningite
Blessure à la tête
Migraine
Médicaments, par exemple trinitrine
Alcool
Infections, par exemple le paludisme
Subaiguë (début prenant des jours à plusieurs semaines)
Masse intracrânienne
Encéphalite
Méningite
Artérite à cellules géantes
Sinusite
Glaucome aigu
Hypertension maligne
Récurrente/chronique
Migraine
Céphalée de tension
Sinusite
Céphalée de Horton ou céphalée en grappe
Hémicrânie paroxystique
Consommation excessive de médicament
Masse intracrânienne

Tableau 17.2. Indications d'imagerie cérébrale chez les patients souffrant de céphalée

Apparition soudaine
Céphalée nouvelle chez un patient de plus de 50 ans
Signes neurologiques anormaux
Céphalée changeant avec la posture (peut indiquer une augmentation de la PIC)
Céphalée aggravée par la toux, les éternuements, la flexion du tronc, l'effort (peut indiquer une augmentation de la PIC)
Fièvre
Antécédents d'infection par le VIH
Antécédents de cancer

PIC : pression intracrânienne.

affections sous-jacentes (tableau 17.3) et est souvent confondue avec l'épilepsie.

Un *étourdissement* précède la syncope, et représente une forme incomplète dans laquelle la perfusion cérébrale n'a pas diminué suffisamment pour provoquer une perte de conscience. L'étourdissement doit être différencié du *vertige* (voir chap. 16), qui est une illusion de déplacement, souvent rotatif, des objets environnants par rapport au corps ou inversement. Il résulte d'une maladie de l'oreille interne, du 8^e nerf crânien ou de ses connexions centrales.

La cause la plus fréquente d'étourdissement est une syncope vasovagale (simple évanouissement), qui survient à la suite d'une bradycardie réflexe et d'une vasodilatation périphérique et splanchnique. La peur, la douleur et une station debout prolongée en sont les principales causes. Un évanouissement ne survient presque jamais en position couchée. Il est généralement précédé de pâleur, nausées, sensations ébrieuses et transpiration. Une récupération rapide et l'absence de mouvements saccadés suggèrent qu'il s'agit d'un évanouissement et non de convulsions. Une syncope peut s'accompagner d'incontinence urinaire. Une perte de conscience due à une arythmie survient sans avertissement et même en position couchée. Une syncope peut survenir après la miction

Tableau 17.3. Causes courantes de perte de conscience et de chute chez l'adulte

Syncope – causes cardiopulmonaires
– Maladie cardiopulmonaire structurelle sous-jacente, par exemple sténose aortique, EP
– Arythmies
Syncope – causes vasculaires
Réflexe : vasovagal (simple évanouissement)
– Hypersensibilité du sinus carotidien
– Circonstancielle : toux, miction, après exercice
– Hypotension posturale (orthostatique) : dysautonomie, hypovolémie
Épilepsie
Hypoglycémie
Psychogène
– Attaques de panique
– Hyperventilation
– Narcolepsie et cataplexie

EP : embolie pulmonaire.

chez les hommes (en particulier la nuit), et quand une apnée ou une forte quinte de toux empêche le retour veineux dans le cœur. Les patients atteints de sténose aortique et de cardiomyopathie hypertrophique peuvent tomber en syncope au cours d'un exercice. La syncope vagale réflexe serait liée à une sensibilité excessive du sinus carotidien à une pression extérieure. Elle survient chez des patients âgés qui perdent conscience, par exemple lorsqu'ils tournent la tête, ce qui comprime légèrement le sinus. L'hypotension orthostatique se définit comme une chute de la pression artérielle (PA) systolique ≥ 20 mmHg dans les 3 minutes qui suivent le passage de la position couchée à la position debout. Elle peut être due à une altération des réflexes autonomes, comme cela se produit parfois chez une personne âgée, mais aussi en cas de neuropathie autonome et lors de la prise de certains médicaments (phénothiazines, antidépresseurs tricycliques).

Examens

Les antécédents et l'examen physique avec prise de la PA en décubitus et debout ainsi qu'un ECG à 12 dérivations fourniront un diagnostic dans la plupart des cas de perte transitoire de conscience. L'échocardiographie sert à l'identification des maladies cardiaques structurelles sous-jacentes. À moins que les symptômes ne soient fréquents, l'apport diagnostique de l'électrocardiographie ambulatoire (voir chap. 10) est faible. Chez les patients présentant des syncopes inexplicables pour lesquelles des causes cardiaques ou épileptiques ont été exclues, le test de la table basculante (voir chap. 10) est indiqué. La pression artérielle, la fréquence cardiaque, les symptômes et l'ECG sont enregistrés durant 10 à 60 minutes après le redressement. Le test est considéré comme positif lorsqu'il reproduit les symptômes et provoque une hypotension.

Faiblesse

Les contractions des muscles squelettiques sont contrôlées par l'axe moteur du système nerveux central (fig. 17.1). La faiblesse musculaire se produit en raison d'un défaut ou d'une lésion à un ou plusieurs niveaux : cortex moteur, faisceaux corticospinaux (pyramidaux), cellules de la corne antérieure, racines nerveuses rachidiennes, nerfs

périphériques, jonction neuromusculaire et fibres musculaires. Il est nécessaire de distinguer une faiblesse réelle de la « fatigue » ou de la « lenteur », comme dans la maladie de Parkinson. Le site de la lésion entraînant une faiblesse musculaire vraie est souvent identifiable par un examen neurologique approfondi. La répartition de la faiblesse, la présence ou l'absence de réflexes ostéotendineux, le réflexe cutané plantaire (tableau 17.4) et les déficits sensoriels sont tous utiles à la localisation de la lésion dans le système nerveux. Souvent, les lésions qui affectent des neurones moteurs supérieurs et des nerfs périphériques impliquent également le système sensoriel en raison de la proximité des nerfs sensoriels et moteurs dans ces structures.

Voies corticospinales (pyramidales) Motoneurone supérieur

Les voies corticospinales proviennent de neurones du cortex moteur et se terminent dans les noyaux moteurs des nerfs crâniens et les cellules de la corne antérieure médullaire. Les voies se croisent dans la moelle et passent dans les moitiés controlatérales de la moelle épinière, constituant ainsi le faisceau pyramidal croisé (fig. 17.1), qui se connectent par synapse aux cellules de la corne antérieure. C'est ce que l'on appelle le système pyramidal, dont le fonctionnement est perturbé en cas de lésions des motoneurones supérieurs (MNS), ce qui se traduit par des signes cliniques caractéristiques (tableau 17.4). Pour l'identification de la maladie primaire, l'imagerie du système nerveux central et de la colonne vertébrale par IRM ou TDM sera nécessaire.

Deux tableaux cliniques caractéristiques font suite aux lésions touchant les MNS : l'hémi-parésie et la paraparésie.

- L'hémi-parésie, une faiblesse des membres d'un côté, est habituellement causée par une lésion dans le cerveau ou le tronc cérébral, par exemple un AVC.
- Une paraparésie (jambes faibles) est la conséquence de lésions bilatérales des voies corticospinales, touchant le plus souvent la moelle épinière en dessous de T1. Une tétraparésie ou quadriplégie (faiblesse des bras et des jambes) est due à une lésion haute de la moelle cervicale, le plus souvent à la suite d'un traumatisme. En cas d'atteinte de MNS médullaires, les troubles fonctionnels se

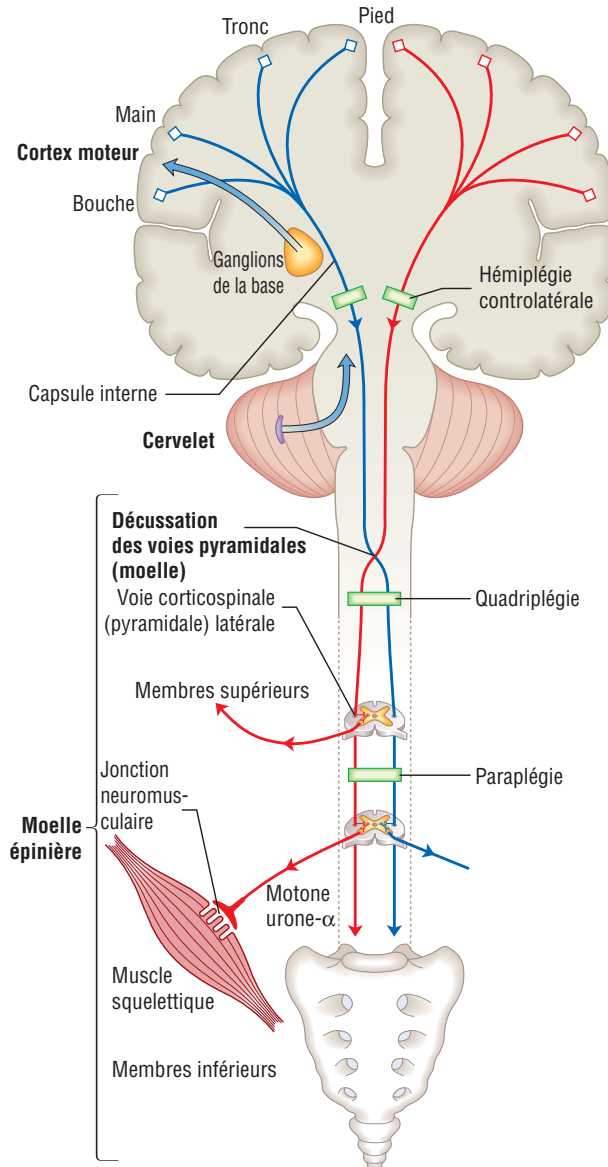


Figure 17.1. Faisceau pyramidal croisé avec représentation corticale des différentes parties du corps.

situent sous la lésion, alors que les manifestations cliniques des dommages occasionnés aux motoneurones inférieurs (MNI) se manifestent à hauteur de la lésion, la fonction des muscles situés plus haut étant préservée.

Motoneurone inférieur

La voie motrice des cellules de la corne antérieure ou des nerfs crâniens, constituée par les MNI, passe par un nerf périphérique et aboutit à la plaque motrice. Les signes physiques (tableau 17.4) suivent rapidement si un MNI est interrompu à n'importe

quel point de son trajet. Une maladie musculaire peut donner un tableau clinique similaire, mais les réflexes sont généralement préservés.

Les lésions des MNI peuvent se situer aux niveaux suivants :

- corne antérieure, par exemple maladie du motoneurone, poliomyélite ;
- racine nerveuse, par exemple lésions discales cervicales et lombaires ;
- nerf périphérique, par exemple traumatisme, compression ou polynévrite.

Tableau 17.4. Comparaison des manifestations cliniques des lésions des motoneurones supérieurs et inférieurs

Lésion des motoneurones supérieurs*	Lésion des motoneurones inférieurs
Les signes sont du côté opposé à la lésion	Les signes sont du même côté que la lésion
Fasciculation absente	Fasciculation présente
Pas d'atrophie musculaire	Atrophie
Spasticité ± clonus	Hypotonie
Faiblesse principalement des extenseurs dans les bras et des fléchisseurs dans les jambes	
Réflexes tendineux exagérés	Perte des réflexes tendineux
Signe de Babinski	
Déviations de la main tendue (vers le bas, en dedans avec tendance à la pronation)	

Fasciculation : contractions visibles d'unités motrices isolées survenant par saccades.

* Une lésion aiguë de MNS se manifeste cependant par une faiblesse passagère flasque et une hyporéflexie.

La plus fréquente des maladies de la jonction neuromusculaire est la myasthénie, qui produit une faiblesse caractéristique des muscles squelettiques et est rarement associée à une atrophie. Les myopathies sont décrites plus loin dans ce chapitre. Une faiblesse des muscles proximaux, par exemple du quadriceps, est généralement observée dans diverses myopathies. Une augmentation des enzymes musculaires plasmatiques, comme la créatine kinase, est très évocatrice de maladies musculaires. Une biopsie musculaire peut être nécessaire pour déterminer le type précis de myopathie.

Engourdissement

Système sensoriel

Les nerfs périphériques transportent tous les types de sensations à partir des terminaisons nerveuses vers les ganglions de la racine dorsale et, de là, dans la moelle. Ensuite, les signaux montent

vers le thalamus et le cortex cérébral par deux voies principales (fig. 17.2) :

- les cordons postérieurs, par où passent les sensations de vibrations, de position des articulations (proprioception), de discrimination entre deux points et du toucher léger. Ces fibres montent sans se croiser aux noyaux gracile et cunéiforme dans le bulbe rachidien. Les axones des neurones du second ordre croisent la ligne médiane pour former le lemniscus médian et passer dans le thalamus ;
- les voies spinothalamiques, qui transportent les sensations de douleur et de température. Ces fibres forment des synapses dans la corne dorsale de la moelle, croisent la ligne médiane et montent jusqu'au thalamus, d'où leur nom de voies spinothalamiques.

Les paresthésies (fourmillements), l'engourdissement et la douleur sont les principaux symptômes de lésions des voies sensorielles en dessous du niveau du thalamus. La nature et la répartition des symptômes peuvent suggérer le site de la lésion.

- *Lésions des nerfs périphériques.* Les symptômes se font sentir dans le territoire du nerf périphérique touché, par exemple le nerf cubital ou médian. Une polyneuropathie est un sous-ensemble de troubles des nerfs périphériques caractérisés par une perte sensorielle et une sensation de brûlure distale, symétrique et bilatérale.
- *Lésions des racines nerveuses.* Les symptômes sont perçus dans le dermatome innervé à partir de cette racine, souvent avec le désagrément de picotements dans ce dermatome (fig. 17.3). Cela contraste avec les conséquences de lésions de voies sensorielles du système nerveux central, qui se manifestent de manière typique par des déficits généraux dans une extrémité, plutôt que dans un dermatome précis.
- *Lésions de la moelle épinière.* Les symptômes (perte de sensation) sont habituellement évidents en dessous du niveau de la lésion. Une lésion de la voie de la douleur et de la température (voies spinothalamiques), dans le tronc cérébral ou dans la moelle épinière, se traduira par une perte de la sensation de douleur et de température controlatérale, en dessous du niveau de la lésion. Une lésion au niveau

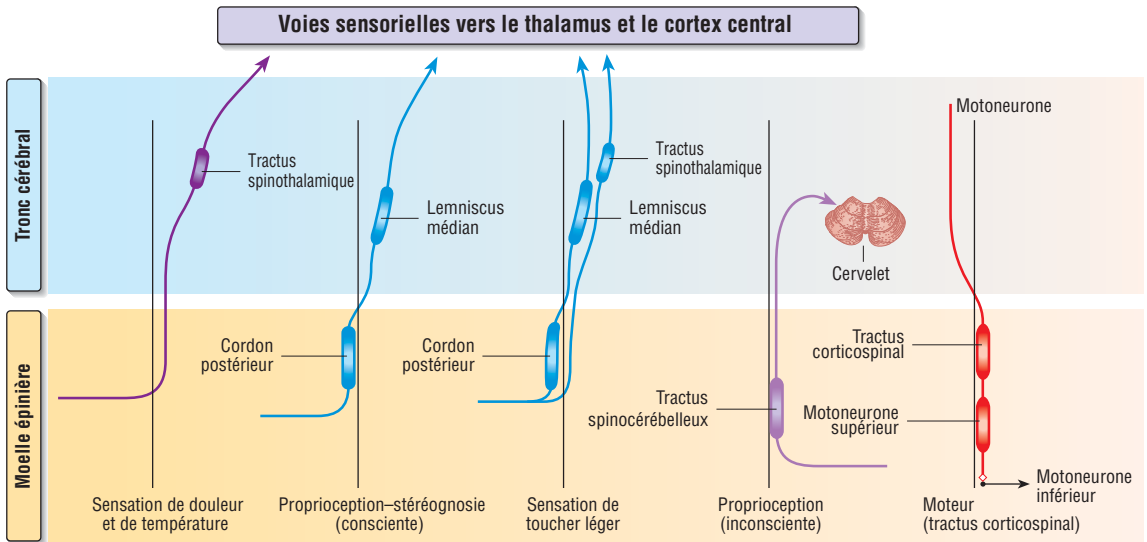


Figure 17.2. Schéma représentant les voies motrices et sensorielles principales.

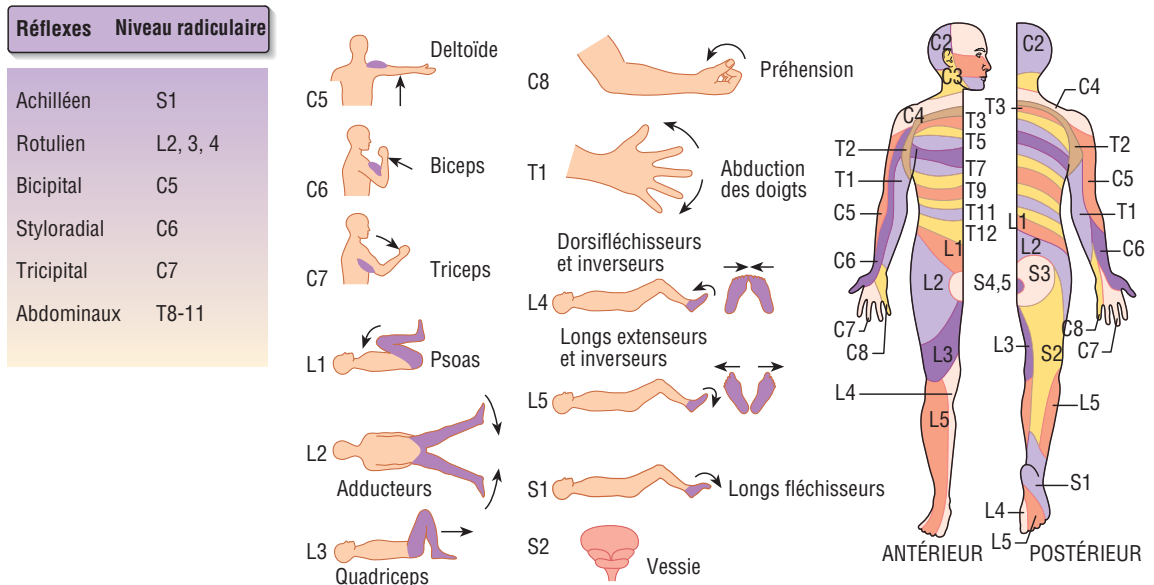


Figure 17.3. Schéma représentant l'innervation motrice et sensorielle des bras et des jambes et les niveaux radiculaires pour les réflexes.

(Une partie de la figure est adaptée de Parsons M. (1993) A Colour Atlas of Clinical Neurology. Londres, Mosby Wolfe.)

rachidien de la voie de la proprioception se traduira par la perte de ce sens ipsilatéralement en dessous du niveau de la lésion. Une perte sensorielle dissociée suggère une lésion de la moelle épinière, par exemple une perte de sensation de la douleur et de la température dans la jambe droite et la perte de proprioception dans la jambe gauche.

- **Lésions pontiques.** Le pont se trouve au-dessus de l'entrecroisement (décussation) des cordons

postérieurs. Comme le lemniscus médian et les voies spinothalamique sont proches, des lésions pontiques entraînent la perte de toutes les formes de sensation venant du côté opposé à la lésion.

- **Lésions thalamiques.** Une lésion du thalamus est une cause rare de perte sensorielle controlatérale complète. Une douleur spontanée peut également se manifester, le plus souvent comme conséquence d'un infarctus thalamique.

- **Lésions corticales.** Des lésions du cortex pariétal peuvent causer une perte sensorielle, une négligence hémispasiale (hémiagnosie) et des troubles subtils de la sensibilité. La douleur n'est pas une caractéristique des lésions corticales.

Tremblement

Le tremblement est une contraction musculaire involontaire et rythmique caractérisée par des oscillations d'une partie du corps. Un *tremblement au repos* s'observe dans la maladie de Parkinson, le parkinsonisme et la maladie de Wilson. Le *tremblement postural* se manifeste quand un patient se maintient dans une position, comme tenir les bras tendus. Les causes peuvent être physiologiques par exemple une augmentation de l'activité sympathique, ou relever de pathologies comme le tremblement essentiel (voir plus loin), et dans certains cas de maladie de Parkinson et de troubles cérébelleux. Le *tremblement intentionnel* survient au cours du mouvement volontaire d'un membre dont l'oscillation s'aggrave lorsqu'il approche de la cible, par exemple poser un doigt sur le nez; il est lié à une maladie du cervelet. Un *tremblement spécifique d'une tâche* apparaît lorsque l'action entreprise a un objectif déterminé : écrire, parler ou se tenir debout. Dans de nombreux cas, les antécédents et l'examen identifieront la cause d'un tremblement. Les investigations comprennent notamment des tests de fonction thyroïdienne, les analyses sanguines pour la maladie de Wilson (chez toute personne de moins de 40 ans) et, dans certains cas, l'imagerie cérébrale.

Coordination des mouvements

Le système extrapyramidal et le cervelet coordonnent les mouvements. Leurs perturbations n'atténuent pas la force musculaire, mais produisent une incoordination.

Cervelet

Chaque lobe latéral du cervelet est chargé de coordonner le mouvement des membres homolatéraux. Le vermis médian assure l'équilibre axial (médian) et la posture. Le tableau 17.5 énumère les causes des lésions du cervelet.

Une lésion dans un lobe du cervelet provoque un ou l'ensemble des troubles suivants :

- une démarche ataxique avec élargissement de la base; le patient vacille du côté de la lésion;
- un « tremblement d'intention » avec dysmétrie alors que, dans la maladie de Parkinson, un mouvement volontaire atténue le tremblement;
- les mouvements alternants rapides sont maladroits, par exemple taper de manière rythmée une main sur le dos de l'autre (dysdiadococinésie);
- un nystagmus horizontal, la composante rapide étant dirigée vers le côté de la lésion;
- de la dysarthrie, généralement en cas de lésions bilatérales. La locution est fortement cadencée et saccadée – « scansion »;
- des tremblements rythmiques de la tête, de l'hypotonie et des réflexes déprimés, mais pas de faiblesse musculaire.

Les lésions du vermis cérébelleux provoquent une ataxie caractéristique du tronc, de sorte que le patient a des difficultés à se lever ou se tenir debout.

Nerfs crâniens

Les 12 nerfs crâniens et leurs noyaux sont distribués de manière à peu près égale dans les trois segments du tronc cérébral (fig. 17.4). Les premiers et deuxièmes nerfs crâniens (nerfs I et II)

Tableau 17.5. Quelques causes de lésions cérébelleuses

Sclérose en plaques
Lésion expansive
Tumeur primaire, par exemple médulloblastome
Tumeur secondaire
Abcès
Hémorragie
Consommation chronique d'alcool
Antiépileptiques
Syndrome paranéoplasique
Ataxie spinocérébelleuse (rare, transmission dominante)

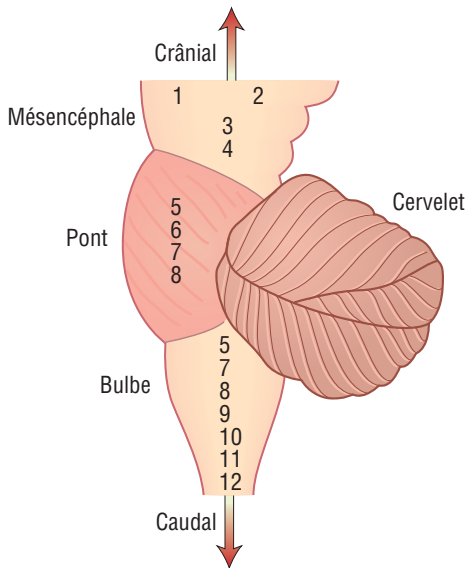


Figure 17.4. Localisation des nerfs crâniens et de leurs noyaux dans le mésencéphale, le pont et le bulbe rachidien en vue latérale.

font cependant exception ; leurs neurones se projettent sur le cortex cérébral. En outre, le noyau sensitif du nerf V s'étend du mésencéphale à la moelle épinière, et les noyaux des nerfs VII et VIII se situent à la fois dans le pont et dans le bulbe rachidien.

Nerf olfactif (1^{er} nerf crânien)

Le nerf olfactif transmet le sens de l'odorat. La cause la plus commune d'anosmie (perte de l'odorat) est simplement la congestion nasale. Des causes neurologiques incluent des tumeurs du plancher de la fosse antérieure et un traumatisme crânien.

Nerf optique (2^e nerf crânien) et système visuel

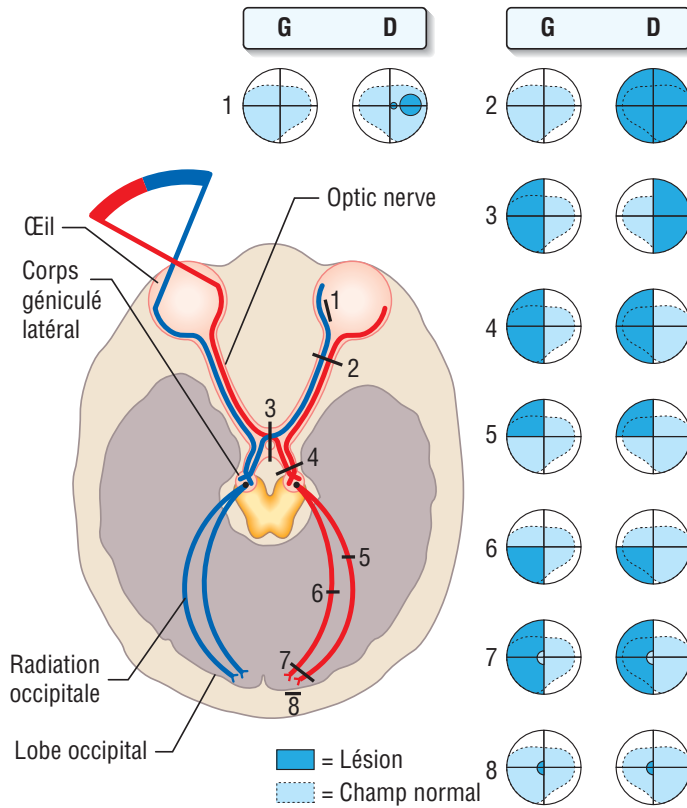
Les nerfs optiques entrent dans la cavité crânienne par le foramen optique et s'unissent pour former le chiasma optique, au-delà duquel ils forment les tractus optiques. Les fibres des tractus optiques se projettent sur le cortex visuel en passant par les corps géniculés latéraux et sur le noyau du 3^e nerf pour les réflexes pupillaires à la lumière (fig. 17.5 et 17.6).

L'évaluation de la fonction du nerf optique comprend la mesure de l'acuité visuelle (tableau de test de Snellen), de la vision des couleurs (plaques de couleurs Ishihara) et du champ visuel (par la campimétrie et la périmétrie), ainsi que l'examen du fond d'œil avec l'ophtalmoscope. En outre, les réactions pupillaires, qui passent par les nerfs optiques et oculomoteurs (3^e nerf crânien), doivent être testées.

Anomalies du champ visuel

Il y a trois principaux types de défauts du champ visuel (fig. 17.5) :

- monoculaire, causé par des dommages oculaires ou nerveux ;
- bitemporal, résultant de lésions au niveau du chiasma ;
- hémianopsie homonyme, causée par des lésions dans le tractus, une radiation ou le cortex visuel.
- *Lésions du nerf optique.* Une perte visuelle unilatérale, commençant comme un scotome central ou paracentral (une zone de vision plus faible dans le champ visuel), est caractéristique des lésions du nerf optique. Une destruction complète de l'un des nerfs optiques cause la cécité de l'œil correspondant et la perte du réflexe pupillaire à la lumière (directe et consensuelle). Des lésions du nerf optique sont dues à une démyélinisation (par exemple sclérose en plaques), une compression du nerf et l'occlusion de l'artère rétinienne (par exemple dans l'artérite à cellules géantes). D'autres causes sont notamment : un traumatisme, un œdème papillaire, une anémie sévère et des agents toxiques, par exemple l'éthambutol, la quinine, le tabac et l'alcool méthylique.
- *Lésions du chiasma optique.* La cause la plus commune de l'hémianopsie bitemporale (cécité dans la moitié extérieure de chaque champ visuel) est un adénome hypophysaire, qui comprime les fibres provenant de la moitié nasale de chaque œil et qui croisent la ligne médiane à hauteur du chiasma. D'autres causes sont un craniopharyngiome ou une néoplasie secondaire.
- *Lésions des tractus et radiations optiques.* Les tractus ou les radiations sont, le plus souvent, lésés par une tumeur ou un accident vasculaire, ce qui produit une hémianopsie homonyme (cécité affectant la moitié droite ou gauche de chaque champ visuel) dans une moitié du champ visuel controlatéral à la lésion.



1. Scotome paracentral – lésion rétinienne.
2. Perte de champ monocular – lésion du nerf optique.
3. Hémianopsie bitemporale – lésion chiasmatique.
4. Hémianopsie homonyme – lésion des voies optiques.
5. Quadranopsie homonyme – lésion temporale.
6. Quadranopsie homonyme – lésion pariétale.
7. Hémianopsie homonyme – cortex occipital ou radiation optique.
8. Hémianopsie homonyme – lésion du pôle occipital.

Figure 17.5. Schéma des voies optiques montrant les principaux déficits du champ visuel.

Au niveau du chiasma optique (3), des fibres dérivées de la moitié nasale de la rétine (champ visuel temporal) s'entrecroisent (décussation), tandis que les fibres de la moitié temporale de la rétine restent décroisées. Ainsi, le tractus optique droit (4) est composé de fibres de la moitié droite de chaque rétine qui « voient » la moitié gauche des deux champs visuels. Les lésions de la rétine (1) produisent un scotome (petites zones de perte visuelle) ou une quadranopsie. Une lésion en 2 produit une cécité de l'œil droit avec perte du réflexe à la lumière directe. Une lésion en 3 produit une hémianopsie bitemporale. Les lésions en 4, 5 et 6 produisent une hémianopsie homonyme avec atteinte maculaire. Les lésions en 7 et 8 produisent une hémianopsie homonyme ; en 7, elles épargnent la macula.

- *Lésions du cortex occipital.* Les hémianopsies homonymes sont causées par une obstruction unilatérale d'une artère cérébrale postérieure. La région maculaire peut être épargnée dans les lésions ischémiques en raison du double apport sanguin dans cette région irriguée non seulement par l'artère cérébrale postérieure, mais aussi par l'artère cérébrale moyenne. En revanche, les lésions du pôle occipital entraînent un déficit du champ maculaire (central) bilatéral.

Œdème du disque optique (œdème papillaire) et atrophie optique

Les signes pathologiques principaux de la partie visible du nerf, le disque, sont :

- un gonflement (œdème papillaire) ;
- la pâleur (atrophie optique).

Œdème papillaire

Aux premiers stades, l'œdème papillaire suscite peu de symptômes visuels. Avec son développement, la

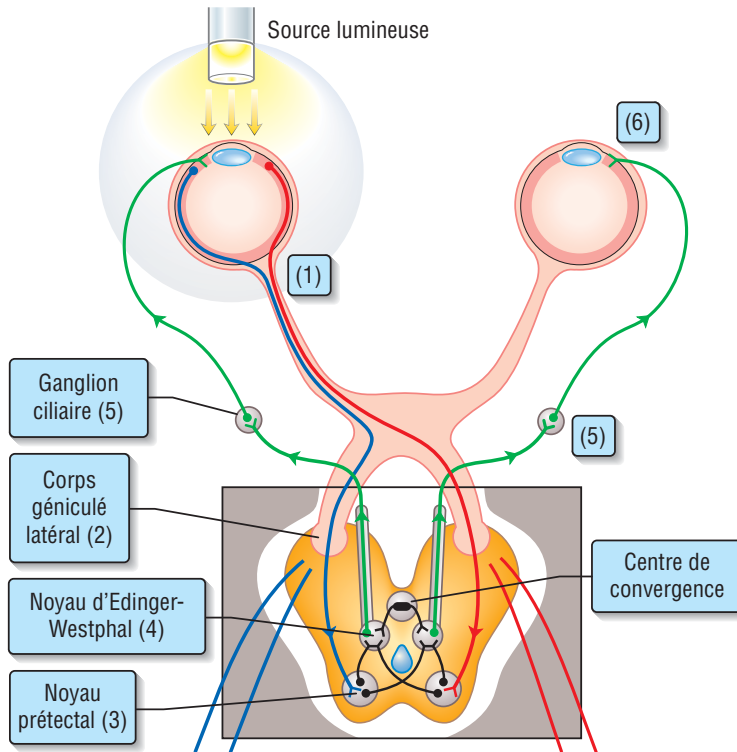


Figure 17.6. Réflexe pupillaire à la lumière.

Voie afférente

- (1) Une image rétinienne génère des potentiels d'action dans le nerf optique.
- (2) Ceux-ci circulent par des axones, dont certains s'entrecroisent à hauteur du chiasma et passent à travers les corps géniculés latéraux.
- (3) Se connectent à chaque noyau prétegmental.

Voie efférente

- (4) Les potentiels d'action sont transmis alors à chaque noyau d'Edinger-Westphal du III,
- (5) puis, vers le ganglion ciliaire par le troisième nerf,
- (6) conduisant à la constriction de la pupille éclairée (réflexe direct) et, par réflexe consensuel, de la pupille controlatérale.

tache aveugle s'élargit et la vision devient plus floue. L'exception est la névrite optique, qui provoque une perte visuelle précoce et sévère. Les causes courantes de l'œdème papillaire sont les suivantes :

- augmentation de la pression intracrânienne, à la suite par exemple d'une tumeur, d'un abcès ou d'une méningite;
- obstruction de la veine rétinienne par thrombose ou compression;
- névrite optique, c'est-à-dire une inflammation du nerf optique, souvent causée par une démyélinisation;
- hypertension accélérée.

Atrophie optique

L'atrophie optique est la conséquence finale de divers processus qui endommagent le nerf (voir plus haut « Lésions du nerf optique »). Le degré de perte visuelle dépend de la cause sous-jacente.

Pupilles

Les pupilles se contractent en réaction à la lumière vive et lors de la convergence, c'est-à-dire lorsque le regard passe d'un objet lointain à un plus proche. Les signaux efférents parasympathiques qui contrôlent le muscle constricteur de la pupille sont émis par le noyau d'Edinger-Westphal dans le mésencéphale, et gagnent l'œil par le nerf oculomoteur (troisième). Le noyau d'Edinger-Westphal

reçoit des signaux afférents du nerf optique (pour la lumière réflexe) et du centre de convergence dans le mésencéphale (fig. 17.6).

Les fibres sympathiques qui partent de l'hypothalamus suscitent une dilatation pupillaire (mydriase). Elles passent par le tronc cérébral et la moelle cervicale et émergent de la moelle épinière en T1. Elles remontent ensuite dans le cou en formant la chaîne sympathique cervicale, qui suit l'artère carotide jusque dans la tête.

Les principales causes de mydriase persistante sont les suivantes :

- une paralysie du troisième nerf crânien (voir plus loin) ;
- un collyre antimuscarinique (instillé avant l'examen du fond d'œil) ;
- la pupille myotonique (pupille d'Adie) ; elle est plus fréquente chez les jeunes femmes ; il s'agit d'une absence (ou d'un retard prolongé), de réaction à la lumière et à la convergence. Elle n'a pas de signification pathologique, mais peut être associée à une absence de réflexes tendineux.

Les principales causes de constriction pupillaire (myosis) persistante sont les suivantes :

- collyre parasymphomimétique utilisé dans le traitement du glaucome ;
- syndrome de Claude Bernard-Horner, dû à l'interruption des fibres sympathiques accédant à un œil. Ses manifestations sont : un myosis unilatéral, une ptose légère (les fibres sympathiques innervent le releveur de la paupière supérieure), une énoptalmie (recul du globe oculaire dans l'orbite) et perte de sueur du côté homolatéral du visage. Une lésion touchant n'importe quelle partie de la voie sympathique oculaire cause un syndrome de Claude Bernard-Horner. Il peut s'agir d'une affection de la moelle cervicale, par exemple une syringomyélie, d'un envahissement de la racine T1 par un cancer pulmonaire apical (tumeur de Pancoast), d'un traumatisme cervical, accidentel ou chirurgical, ou de ganglions lymphatiques cancéreux ;
- pupille d'Argyll Robertson ; cette anomalie pupillaire s'observe en cas de neurosyphilis et, parfois, en cas de diabète. La pupille est petite et irrégulière ; elle est insensible à la lumière, mais elle se contracte à la convergence ;
- une assuétude aux opiacés.

Nerfs crâniens III à XII

Les nerfs crâniens III à XII peuvent être endommagés par des lésions dans le tronc cérébral ou au cours de leur trajet intracrânien et extracrânien. Le site affecté peut être identifié si l'examen clinique montre l'implication d'autres nerfs crâniens dans ce site.

- Une paralysie du 7^e nerf, avec des signes cérébelleux et l'implication des 5^e, 6^e et 8^e nerfs crâniens, suggère une lésion de l'angle pontocérébelleux, le plus souvent un névrome acoustique ou un méningiome.
- Une paralysie isolée du 7^e nerf chez un patient atteint de tumeur parotidienne suggère qu'il est impliqué dans son parcours intraparotidien.
- Des lésions du sinus caverneux (thrombose, tumeurs, anévrisme de la carotide interne) touchent les nerfs oculomoteurs et ophtalmiques et, parfois, la branche maxillaire du cinquième nerf crânien au cours de son trajet intracrânien.
- N'importe quel nerf crânien peut être affecté par le diabète, la sarcoïdose, une vasculite, la syphilis, une tumeur du tronc cérébral, la sclérose en plaques ou un infarctus.

Les nerfs crâniens (3^e, 4^e et 6^e) responsables des mouvements oculaires

Ces trois nerfs crâniens commandent les six muscles oculaires externes qui déplacent l'œil dans l'orbite (fig. 17.7). Le nerf abducens (6^e nerf crânien) innerve le muscle droit latéral, et le trochléaire (4^e nerf crânien), le muscle oblique supérieur. Tous les autres muscles extraoculaires, le sphincter de la pupille (fibres parasymphomimétiques) et le releveur de la paupière supérieure sont sous le contrôle du nerf oculomoteur (3^e nerf crânien). Normalement, le tronc cérébral (sous l'influence de signaux provenant du cortex, du cervelet et des noyaux vestibulaires) coordonne les fonctions de ces trois nerfs crâniens, afin que le mouvement des yeux soit symétrique (regard conjugué). Ainsi, des lésions *infranucléaires* (*motoneurone inférieur*) des 3^e, 4^e et 6^e nerfs crâniens conduisent à une paralysie des muscles individuels ou de groupes musculaires. Des lésions *supranucléaires* (*motoneurones supérieurs*), par exemple l'implication du tronc cérébral par la sclérose en plaques, conduisent à la paralysie des mouvements conjugués des yeux.

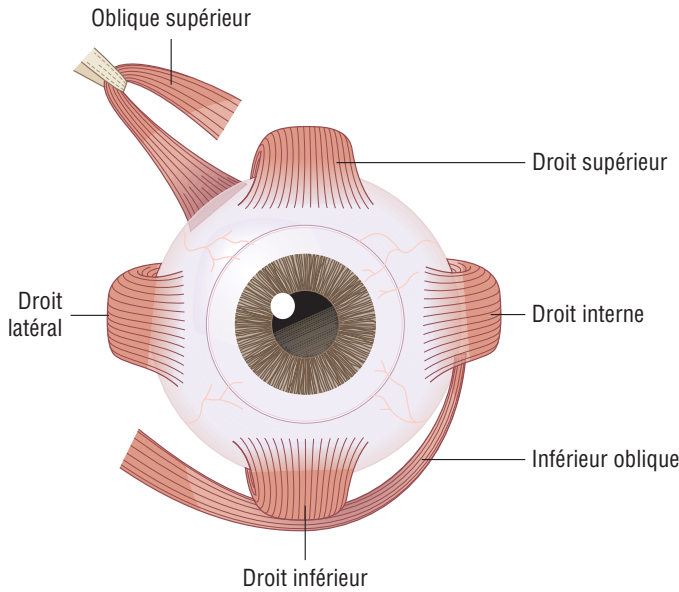


Figure 17.7. Action des muscles oculaires externes.

Les muscles de l'œil déplacent le globe oculaire dans diverses directions. Le muscle droit latéral meut le globe oculaire vers la tempe, loin de la ligne médiane du visage. Le muscle droit interne du globe oculaire le déplace vers le nez, vers la ligne médiane du visage. Le muscle droit supérieur dirige le globe oculaire vers le haut, et le muscle droit inférieur vers le bas. Le muscle oblique supérieur mobilise le globe oculaire vers le bas et vers l'extérieur; le muscle oblique inférieur vers le haut et vers l'extérieur.

- Une atteinte du nerf oculomoteur (3^e) cause une ptose complète unilatérale, l'œil regarde vers le bas et en dehors et la pupille reste dilatée à la lumière et à la convergence. C'est l'image d'une paralysie complète du 3^e nerf, dont la cause la plus commune est un anévrisme sacciforme de l'artère communicante postérieure, qui longe le nerf. Fréquemment, la lésion est partielle, en particulier en cas de diabète; les fibres parasympathiques sont alors épargnées et la pupille réagit normalement.
- Dans les lésions du nerf abducens (6^e), l'œil ne peut pas être dévié vers l'extérieur au-delà de la ligne médiane. La traction du muscle droit interne ne rencontrant pas d'opposition entraîne une déviation de l'œil vers l'intérieur, produisant ainsi un *strabisme* (impossibilité de fixer un même point avec les deux yeux). Les patients se plaignent de diplopie (vision double), qui s'aggrave quand ils s'efforcent à regarder du côté de la lésion.
- Les lésions isolées du nerf trochléaire sont rares. Le patient se plaint de diplopie en tentant de regarder vers le bas et vers le côté opposé à celui de la lésion.

Des mouvements oculaires désordonnés peuvent aussi résulter d'une maladie des muscles oculaires (par exemple une dystrophie musculaire, une dystrophie myotonique) ou de la jonction neuromusculaire (par exemple en cas de myasthénie). Dans ces affections, tous les muscles ont tendance à être affectés de manière égale, et c'est l'ensemble des mouvements oculaires qui est affecté.

Nerf trijumeau (5^e nerf crânien)

Le nerf trijumeau exerce des fonctions à la fois motrices et sensorielles, et pénètre dans le tronc cérébral au niveau du pont. Les neurones de la douleur et de la température descendent jusqu'à la partie supérieure de la moelle cervicale avant qu'ils ne se connectent avec les neurones des voies descendantes de la 5^e paire. Des neurones de second ordre se croisent alors et montent vers le thalamus. Par ses trois divisions, la partie sensorielle de ce nerf transmet les sensations provenant du visage et du cuir chevelu jusqu'au sommet crânien (fig. 17.8). Elle innerve également les muqueuses des sinus, du nez, de la bouche, de la langue et des dents. La racine motrice se déplace vers la division mandibulaire et contrôle les muscles de la mastication.

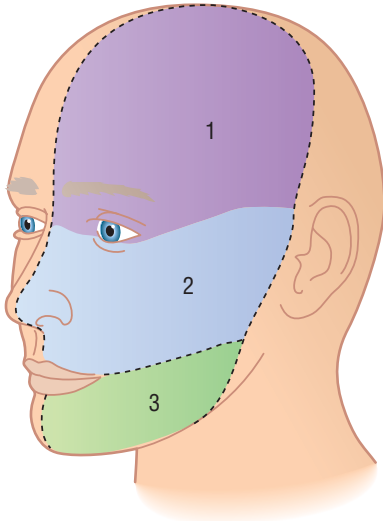


Figure 17.8. Distribution cutanée du nerf trijumeau.

(1) Première branche ou ophtalmique ; (2) deuxième branche ou maxillaire ; (3) troisième branche ou mandibulaire.

Une diminution du réflexe cornéen est souvent le premier signe d'une lésion du 5^e nerf. Une lésion complète d'un côté cause une perte sensorielle unilatérale du visage, de la langue et de la muqueuse buccale. Lorsque la bouche est ouverte, la mâchoire dévie vers le côté de la lésion. Un réflexe mandibulaire rapide est observé en cas de lésion du motoneurone supérieur, c'est-à-dire au-dessus du motoneurone du pont.

Une lésion du 5^e nerf est due à une pathologie dans le tronc cérébral (tumeur, sclérose en plaques, infarctus, syringobulbie), à l'angle pontocérébelleux (neurinome de l'acoustique, autre tumeur), au sein de la partie pétreuse de l'os temporal (propagation d'une infection de l'oreille moyenne) ou dans le sinus caverneux (anévrisme de la carotide interne, tumeur, thrombose du sinus caverneux).

Névralgie du trijumeau

La névralgie du trijumeau (tic douloureux), presque toujours unilatérale, est de cause inconnue ; sa fréquence augmente avec l'âge.

Caractéristiques cliniques

Des paroxysmes de douleur violente, en coup de couteau, sont déclenchés dans une ou plusieurs divisions sensorielles du nerf trijumeau (voir

ci-dessus), mais rarement dans la division ophtalmique. Chaque crise se développe de manière stéréotypée, provoquée par une stimulation d'une « zone de déclenchement » spécifique du visage. Les stimuli peuvent être minimes, comme se laver, se raser ou manger. On ne trouve aucun signe physique objectif et le diagnostic repose sur les antécédents.

Soins

La carbamazépine, un anticonvulsivant, supprime les attaques chez la plupart des patients. La phénytoïne et la gabapentine sont également utilisées, mais sont moins efficaces. En cas d'échec, la thermocoagulation du ganglion de Gasser ou d'une section de la division sensorielle peut être nécessaire.

Diagnostic différentiel

Des douleurs semblables peuvent être occasionnées par des lésions structurales impliquant le nerf trijumeau. Ces lésions sont souvent accompagnées par des signes physiques, par exemple un réflexe cornéen déprimé.

Nerf facial (7^e nerf crânien)

Le nerf facial exerce surtout une fonction motrice, en particulier sur les muscles de l'expression faciale. Il comporte, en outre, deux branches importantes : la corde du tympan, qui transporte la sensation de goût à partir des deux tiers antérieurs de la langue, et le nerf du muscle stapédien, qui protège l'oreille en amortissant les sons trop bruyants. Ces deux branches proviennent du nerf facial au cours de son passage intracrânien à travers le canal facial de la partie pétreuse de l'os temporal. Par conséquent, les dommages au nerf facial dans l'os temporal (par exemple paralysie de Bell, traumatisme, zona, infection de l'oreille moyenne) peuvent être associés à une sensibilité excessive aux bruits (hyperacousie) et à une perte de goût dans les deux tiers antérieurs de la langue.

Lésions des motoneurones inférieurs (MNI)

Une lésion unilatérale des MNI entraîne une faiblesse de tous les muscles de l'expression faciale (voir MNS ci-dessous) du même côté que celui de

la lésion. Le visage, surtout l'angle buccal, s'affaisse et des gouttes de salive s'échappent au coin des lèvres. Le muscle frontal est faible, l'œil ne se ferme pas et la cornée, qui n'est plus protégée, risque de s'ulcérer. Une paralysie faciale dépendant des MNI est causée par une lésion qui implique les noyaux des nerfs crâniens VII à la jonction du pont et de la moelle allongée (bulbe rachidien), ou par une lésion sur le trajet du nerf facial en dehors du tronc cérébral : fosse postérieure, canal facial dans l'os temporal, oreille moyenne, glande parotide. Le nerf peut également être affecté en cas de polynévrite, par exemple dans le syndrome de Guillain-Barré ou dans la maladie de Lyme; l'atteinte peut alors être bilatérale. La cause la plus fréquente des paralysies faciales dépendant des MNI est la paralysie de Bell.

Paralysie de Bell

Il s'agit d'une paralysie du nerf facial, unilatérale, fréquente, aiguë, isolée et qui est probablement la conséquence d'une infection virale (souvent de l'herpès simplex) qui provoque un gonflement du nerf au sein de la partie pétreuse de l'os temporal. Le pic d'incidence se situe entre 65 et 74 ans et elle est plus courante durant la grossesse.

Caractéristiques cliniques

La faiblesse des muscles du visage dépendant des MNI s'accompagne parfois de la perte de goût sur les deux tiers antérieurs de la langue. Le patient peut se plaindre d'hyperacousie et d'une diminution de la sécrétion de larmes.

Examens

Le diagnostic de faiblesse faciale dépendant des MNI est essentiellement clinique et doit distinguer le syndrome de Ramsay-Hunt (voir ci-dessous) d'une tumeur de la glande parotide. En outre, le nerf facial est le nerf crânien le plus souvent touché en cas de méningite associée à la maladie de Lyme (érythème migrant sur les membres et le tronc chez un patient ayant des antécédents de morsure de tique; voir chap. 2) ainsi que dans la sarcoïdose (voir chap. 11); dans ces cas, l'implication peut être bilatérale. En revanche, une paralysie de Bell bilatérale est rare. Une faiblesse prolongée s'aggravant régulièrement suggère une origine tumorale.

Soins

Afin de protéger la cornée des ulcérations, il faut fermer les paupières par un ruban adhésif ou, dans certains cas prolongés, par tarsorrhaphie chirurgicale. La prednisolone par voie orale (60 mg/jour pendant 10 jours) dans les 72 heures suivant l'apparition augmente les chances d'un rétablissement complet. Dans les cas graves, on y ajoute des antiviraux (par exemple le valaciclovir).

Pronostic

La plupart des patients se rétablissent complètement, mais 30 % gardent une faiblesse permanente.

Syndrome de Ramsay-Hunt

Il s'agit d'une infection par le virus herpès zoster (zona) du ganglion géniculé, qui est situé dans le canal facial et qui reçoit les fibres de goût. Les muscles faciaux dépendant des MNI sont paralysés, et l'on observe des vésicules herpétiques dans le conduit auditif externe et parfois sur le palais mou. La surdité peut survenir à la suite de l'implication du 8^e nerf dans le canal facial. Le traitement est à base d'aciclovir.

Lésions des motoneurones supérieurs (MNS)

Une lésion du MNS entraîne une faiblesse de la partie inférieure du visage de l'autre côté de celui de la lésion. Les muscles faciaux supérieurs sont épargnés en raison de l'innervation bilatérale des neurones corticaux contrôlant la partie supérieure de la face. Le front se ride (muscle frontal) et les yeux se ferment normalement. La cause la plus commune est un AVC, associé en général à une hémiparésie.

Nerf vestibulocochléaire (8^e nerf crânien)

Le 8^e nerf crânien a deux composantes : cochléaire et vestibulaire, qui transmettent respectivement les signaux de l'ouïe et de l'équilibre (voir fig. 16.1). Les signes cliniques d'une lésion du nerf cochléaire sont la surdité et les acouphènes. Le nerf cochléaire peut être lésé au sein du tronc cérébral par une tumeur, la sclérose en plaques ou un infarctus; dans l'angle pontocérébelleux par un neurinome de l'acoustique ou d'autres tumeurs; dans la partie pétreuse de l'os temporal par un traumatisme, une

infection de l'oreille moyenne ou une tumeur. Une surdit  neurale peut aussi  tre la cons quence d'une affection de la cochl e elle-m me, comme la maladie de M ni re (voir chap. 16), l'effet de m dicaments (par exemple la gentamicine) ou la presbyacousie (surdit  de la vieillesse).

Le principal sympt me d'une l sion du nerf vestibulaire est le vertige, qui peut entra ner des vomissements. Le nystagmus est le principal signe physique, souvent avec ataxie (perte d' quilibre).

Vertige

Le vertige est l'illusion d'un mouvement de l'environnement – le patient a l'impression que des objets proches tournent autour de lui. Il est caus  par une maladie de l'oreille interne, du 8^e nerf ou de ses connexions centrales (voir chap. 16).

Nystagmus

Le nystagmus est une oscillation rythmique des yeux qui est un signe de pathologie si les battements se prolongent. Les causes sont oculaires ou vestibulaires ou li es aux connexions correspondantes. Le nystagmus peut  tre pendulaire ou   ressort.

- *Nystagmus pendulaire.* L' cil est pris d'un mouvement de va-et-vient dont la vitesse reste la m me quelle que soit la direction. Il survient lorsque la fixation visuelle est faible (c'est- -dire apr s un d ficit visuel grave et prolong ) ou   la suite d'une anomalie cong nitale.
- *Nystagmus   ressort.* Le mouvement rythmique comporte une phase rapide et une phase lente.
 - Le nystagmus horizontal ou rotatif peut avoir une origine p riph rique (oreille moyenne) ou centrale (tronc c r bral et cervelet). Dans les l sions p riph riques, il est habituellement transitoire (quelques minutes ou quelques heures); dans les l sions centrales, il est de longue dur e (semaines, mois ou plus).
 - Le nystagmus vertical est caus  uniquement par des l sions centrales.

Nerfs glossopharyngien, vague, accessoire et hypoglosse (9^e   12^e nerfs cr niens)

Les quatre derniers nerfs cr niens (9^e   12^e), qui se trouvent dans la moelle allong e (bulbe rachidien), sont g n ralement touch s ensemble; les l sions

isol es sont rares. Une *paralysie bulbaire* est une faiblesse de type NMI des muscles d pendant de ces nerfs cr niens. Le tableau clinique comprend de la dysarthrie, de la dysphagie et des r gurgitations nasales. La langue est faible, atrophique et montre des fasciculations. Les causes les plus communes d'une paralysie bulbaire sont la scl rose lat rale amyotrophique, une syringobulbie et le syndrome de Guillain-Barr . Actuellement, la poliomy lite est rarement en cause. La *paralysie pseudobulbaire* est une faiblesse des MNS contr lant les m mes groupes musculaires. On retrouve donc les m mes sympt mes : dysarthrie, dysphagie et r gurgitation nasale, mais la langue est petite et spastique et sans fasciculations. Le r flexe mandibulaire est exag r  et le patient  motionnellement labile. Chez de nombreux patients, la paralysie partielle ne comporte que certains de ces signes. La cause la plus commune de la paralysie pseudobulbaire est un AVC, mais elle peut  galement se d velopper en cas de scl rose lat rale amyotrophique et de scl rose en plaques.

Examens habituels en cas de maladie neurologique

Tests sanguins

Une VS acc l r e ou une CRP  lev e orienteront le diagnostic vers des affections inflammatoires, comme une vasculite. Les patients comateux peuvent  tre hypoglyc miques ou hyponatr miques, et une hypocalc mie peut entra ner des spasmes et de la t tanie.

Imagerie

- Les *radiographies du cr ne et du rachis* servent   la mise en  vidence de fractures, de m tastases, d' largissement de la fosse pituitaire ou de calcifications intracr niennes.
- La *tomodensitom trie* (TDM) convient particuli rement pour la d tection d'une tumeur c r brale, d'une h morragie intrac r brale, d'un site infarci, d'un h matome sous-dural ou extradural, de changement d'une structure m diane intracr nienne et d'une atrophie c r brale. Cependant, les l sions de petite taille (< 1 cm) ou ayant la m me densit  que l'os ou le cerveau (par exemple les zones de d my linisation de la scl rose en plaques,

- un hématome sous-dural isodense) peuvent lui échapper. La TDM peut manquer aussi les lésions de la fosse postérieure.
- *L'imagerie par résonance magnétique (IRM)* est très utile au diagnostic de tumeur, d'infarctus, d'hémorragie, de caillot et des zones de démyélinisation de la sclérose en plaques. Elle permet aussi l'exploration de la fosse postérieure, du trou occipital et de la moelle épinière. Cet examen est contre-indiqué chez les patients porteurs d'un stimulateur cardiaque ou de fragments métalliques cérébraux, et certains patients claustrophobes ne le supportent pas.
 - La *tomographie par émission de positons (TEP)* est indiquée surtout pour la détection des tumeurs occultes.
 - *L'échographie-Doppler* en mode B et en couleur sert principalement à la détection des sténoses carotidiennes.
 - *L'électroencéphalographie (EEG)* mesure simultanément sur 16 canaux l'activité électrique cérébrale par des électrodes fixées au cuir chevelu. Son intérêt principal est le diagnostic de l'épilepsie et il constitue également un test sensible pour les encéphalopathies; il contribue à leur distinction sur la base de leur profil électrique. Les patients souffrant d'épilepsie ont souvent un EEG normal entre les crises. Les potentiels évoqués cérébraux enregistrent les réactions cérébrales au son, au toucher ou aux stimuli visuels.
 - *Ponction lombaire et analyse du liquide céphalorachidien (LCR)*. Le diagnostic de méningite et d'encéphalite repose sur la ponction lombaire (PL), mais celle-ci est également utile dans l'identification d'autres maladies, telles que la sclérose en plaques, la neurosyphilis, la sarcoïdose et la maladie de Behçet. Elle sert aussi à l'injection intrathécale de médicaments ou à l'élimination du LCR en cas d'hypertension intracrânienne idiopathique. Avant une PL, un examen cérébral par imagerie (TDM ou IRM) s'impose chez les patients dont les symptômes évoquent la probabilité d'une masse intracrânienne ou d'une augmentation de la pression du LCR qui empêcherait la PL. Les autres contre-indications sont : une immunosuppression, une tendance aux saignements, des signes neurologiques focaux, un œdème papillaire, une perte de conscience ou des convulsions. La pression du LCR (normalement 80 à 180 mmH₂O avec de petites variations liées au pouls et à la respiration) est mesurée avec un manomètre, et le LCR est recueilli dans au moins trois flacons numérotés. Celui-ci devrait normalement être limpide et incolore. La présence de sang dans le LCR indique une hémorragie méningée, mais le sang peut aussi provenir d'un saignement dû à la ponction; dans ce cas, la concentration de globules rouges diminuera entre les flacons 1 à 3. Le LCR doit être envoyé pour microscopie, culture, dosages des protéines et du glucose, avec un échantillon de sang pour mesure de la glycémie. Des investigations supplémentaires dépendent du diagnostic suspecté. Les complications de la PL sont des maux de tête, une infection et une hernie du tronc cérébral à travers le foramen magnum (engagement cérébral).
 - *L'électromyographie (EMG)* enregistre l'activité électrique musculaire, au repos et lors de la contraction volontaire, au moyen d'une petite électrode insérée dans le muscle. L'EMG est généralement associée à des *études de conduction nerveuse*, qui mesurent la vitesse de propagation des impulsions nerveuses et qui peuvent ainsi différencier une neuropathie axonale d'une démyélinisation et déterminer si la pathologie est focale ou diffuse. Ces tests servent à l'étude des maladies des muscles, des nerfs ou des jonctions neuromusculaires.

Examens en cas de soupçon de maladie musculaire

Pour le diagnostic des maladies musculaires, on recourt à trois types d'examens : les dosages dans le sérum de la créatine kinase (CK) et de l'aldose, l'EMG, et une biopsie musculaire pour histologie et immunohistochimie. Sous anesthésie locale et par une petite incision cutanée, un fragment est prélevé au moyen d'une aiguille à biopsie musculaire. L'IRM peut révéler un foyer inflammatoire musculaire, un œdème ou une fibrose. Elle fournit une vue d'un grand volume musculaire et évite les erreurs liées aux prélèvements biopsiques dans des sites inadéquats. Des images en série peuvent être utilisées pour l'évaluation de la réponse au traitement. Actuellement, l'IRM est utilisée aussi bien que la biopsie, mais ne l'a pas remplacée.

Perte de conscience et coma

La formation réticulée centrale, qui s'étend du tronc cérébral au thalamus, influence l'état d'éveil. Elle est constituée d'amas de neurones interconnectés tout au long du tronc cérébral, avec des projections dans la moelle épinière, l'hypothalamus, le cervelet et le cortex cérébral.

Le *coma* est un état d'inconscience à partir duquel le patient ne peut pas être réveillé. Un patient *stuporeux* est somnolent, mais répond à une stimulation vigoureuse. L'échelle de Glasgow (*Glasgow coma scale* [GCS]; tableau 17.6) est un système de classement simple des différents niveaux de conscience. Le GCS est d'application facile et fournit une évaluation objective du patient. La répétition des mesures permet la détection d'une détérioration éventuelle requérant des examens plus approfondis ou une adaptation du traitement.

Tableau 17.6. Échelle de Glasgow (*Glasgow coma scale* [GCS])

Catégorie	Score
Ouverture des yeux	
Spontanée	4
À la parole	3
À la douleur	2
Rien (pas de réponse)	1
Meilleure réponse verbale	
Orientée	5
Confuse	4
Inappropriée	3
Incompréhensible	2
Rien (pas de réponse)	1
Meilleure réponse motrice	
Obéit aux commandes	6
Localise – utilise un membre pour résister à un stimulus douloureux	5
Retrait du membre	4
Flexion du membre	3
Extension du membre	2
Rien (pas de réponse)	1

Les scores de chaque catégorie sont additionnés pour donner un score global, qui peut varier de 3 (chez le patient en coma profond) à 15.

Pour un patient instable, on peut recourir à une évaluation très rapide en se fondant sur le score AVPU : Alerte, réponse à la Voix, réaction à la douleur (*Pain*), pas de réponse (*Unresponsive*). Un patient ne réagissant qu'à la douleur correspond grosso modo à un GCS inférieur à 8.

Le coma doit être différencié d'un état végétatif persistant (EVP, un état de veille dans lequel les cycles veille-sommeil persistent, mais sans conscience détectable), de la mort cérébrale (voir plus loin), à partir de laquelle toute récupération est impossible, et du syndrome de verrouillage, dit aussi d'enfermement ou de *locked-in* (voir plus loin). Un coma peut évoluer vers un EVP.

Étiologie

Trois types de processus peuvent altérer la conscience :

- une dysfonction cérébrale diffuse due à des troubles neurologiques, toxiques ou métaboliques graves;
- des lésions du tronc cérébral qui endommagent la formation réticulée;
- une pression exercée sur le tronc cérébral par une lésion corticale ou cérébelleuse qui, en comprimant le tronc cérébral, inhibe le système réticulé activateur ascendant.

Le tableau 17.7 énumère les causes principales de coma et de stupeur. L'auto-intoxication est une cause fréquente de coma chez les jeunes adultes; à l'échelle mondiale, le paludisme est souvent impliqué (voir chap. 2).

Évaluation

Dans tous les cas de coma, des informations doivent être obtenues de témoins et des proches sur les circonstances et le passé médical du patient : vitesse d'apparition du coma, diabète, abus de drogue ou d'alcool, antécédents médicaux et médicaments consommés.

Évaluation immédiate

Une évaluation immédiate ne prend que quelques secondes, mais elle est essentielle.

- Voies respiratoires. Dégagez des vomissures, des sécrétions et des corps étrangers. Un patient incapable de protéger ses voies aériennes peut avoir besoin d'intubation.

Tableau 17.7. Principales causes de coma

Dysfonction cérébrale diffuse
Excès de drogue ou d'alcool
Intoxication au CO, à un gaz anesthésiant
Hypo- ou hyperglycémie
Hypo- ou hypercalcémie – si elle est grave
Hypo- ou hypernatrémie – si elle est grave
Hypoadrénalisme
Urémie sévère
Insuffisance hépatocellulaire
Acidose métabolique
Insuffisance respiratoire avec rétention de CO ₂
Lésion cérébrale hypoxique/ischémique
Hémorragie méningée
Encéphalopathie hypertensive
Encéphalite, paludisme cérébral, septicémie
Effet direct dans le tronc cérébral
Hémorragie/infarctus
Tumeur
Démýélinisation, par exemple sclérose en plaques
Syndrome de Wernicke-Korsakoff
Traumatisme
Effet de pression sur le tronc cérébral
Tumeur
Hémorragie/infarctus
Abcès
Encéphalite

- **Respiration.** Évaluez la cyanose, la fréquence respiratoire (normale 12 à 20), l'utilisation des muscles respiratoires accessoires, auscultez le thorax et vérifiez la saturation en oxygène par oxymétrie de pouls. Envisagez l'intubation et la ventilation.
- **Circulation.** Prenez le pouls, la pression artérielle et testez le remplissage capillaire.
- **Inconscience.** Évaluez le degré de conscience sur la base des scores GCS.
- **Recherche d'étiologie.** Examinez complètement le patient, à la recherche par exemple d'une blessure à la tête ou de troubles abdominaux.

Évaluation plus poussée

Une évaluation plus poussée s'impose; il faut rechercher par exemple une odeur d'alcool ou de

cétones (acidocétose diabétique), des marques laissées par des injections de drogue ou un bracelet d'alerte médicale, porté par des diabétiques et des patients sous corticoïdes de remplacement.

Au plan neurologique, il faut effectuer les examens cliniques suivants.

- **Tête et cou.** Recherchez des signes de traumatisme, des souffles et une éventuelle raideur de la nuque, suggestive de méningite ou d'hémorragie méningée.
- **Pupilles.** Enregistrez la taille et la réaction à la lumière :
 - une *pupille dilatée, fixe, unilatérale* est un signe d'hernie du lobe temporal (enclavement) sous la tente du cervelet avec compression du 3^e nerf crânien; cela nécessite une intervention neurochirurgicale urgente;
 - des *pupilles dilatées, fixes, bilatérales* constituent un des signes principaux de mort cérébrale. Un tel signe s'observe également dans un coma profond, quelle qu'en soit la cause, mais surtout dans celui provoqué par une intoxication par barbiturique ou une hypothermie;
 - des *pupilles en tête d'épingle (myosis serré)* sont dues soit à une surdose d'opiacés, soit à des lésions pontiques qui interrompent les voies sympathiques du muscle dilateur de la pupille;
 - des *pupilles semi-dilatées* qui réagissent à la lumière sont caractéristiques d'un coma d'origine métabolique ou provoqué par la plupart des dépresseurs du SNC.
- **Fond de l'œil.** Cherchez un œdème papillaire, signe de pression intracrânienne accrue.
- **Mouvements oculaires.** Une *déviaton oculaire latérale conjuguée* indique une lésion cérébrale ipsilatérale, par hémorragie ou infarctus, ou une lésion controlatérale pontique. Dans le premier cas, le regard s'écarte des membres paralysés alors que, dans le second, il s'oriente vers eux. Normalement, une rotation passive de la tête provoque une déviaton oculaire conjuguée dans la direction opposée au mouvement imposé (réflexe de la tête de poupée). Ce réflexe est perdu dans un coma très profond ainsi que dans les lésions du tronc cérébral.

- Réponses motrices. Une asymétrie des mouvements spontanés des membres, du tonus et des réflexes indique une lésion unilatérale d'un hémisphère cérébral ou du tronc cérébral. Les réflexes plantaires sont souvent en extension quelle que soit la cause du coma.

Examens

Dans de nombreux cas, les antécédents et l'examen physique identifieront la cause du coma, et guideront alors les investigations appropriées. Toutefois, si l'étiologie reste incertaine, des recherches supplémentaires seront nécessaires.

Tests sanguins et urinaires

- Recherche de médicaments, par exemple des salicylates, dans le sérum et l'urine.
- Dosages sériques de l'urée et des électrolytes, biochimie hépatique et mesure de la calcémie.
- Mesure immédiate de la glycémie par bandelettes et ensuite par les tests de laboratoire habituels.
- Gaz du sang artériel.
- Fonction thyroïdienne et dosage du cortisol sérique.
- Hémocultures.

Radiologie

Une TDM de la tête peut révéler une masse ou une hémorragie intracrânienne par ailleurs insoupçonnée.

Analyse du LCR

Si la TDM a exclu la présence d'une masse, une ponction lombaire est indiquée en cas de suspicion d'hémorragie méningée ou de méningo-encéphalite.

Soins

La prise en charge immédiate comprend : le traitement de la cause, des soins infirmiers attentifs et une attention constante centrée sur la détection de trouble respiratoire et de toute altération des fonctions vitales. Si une intoxication aux opiacés est suspectée (myosis serré, hypoventilation, toxicomanie), il faut injecter 400 µg de naloxone en IV (voir chap. 13), mais c'est du flumazénil (voir chap. 13) qui doit être administré si une benzodiazépine

est en cause. Pour un patient alcoolique ou dénutri, il faut injecter 100 mg de thiamine en IV.

Pronostic

Le pronostic dépend de la cause du coma et celle-ci doit être identifiée avant qu'une décision ne soit prise quant à la cessation éventuelle des soins de soutien.

Mort cérébrale

La mort cérébrale signifie la perte irréversible à la fois de la capacité de conscience et de la capacité de respirer. Deux avis indépendants émis par des médecins expérimentés sont nécessaires pour que le diagnostic puisse être posé. Les trois principaux critères de diagnostic sont les suivants.

- Lésions cérébrales structurelles irrémédiables. Une lésion qui peut causer la mort du tronc cérébral, par exemple une hémorragie intracrânienne, doit avoir été diagnostiquée avec certitude. Chez les patients atteints d'hypothermie, d'un déséquilibre électrolytique significatif ou en surdose de drogue, on doit exclure le diagnostic en attendant une réévaluation effectuée après correction des perturbations en cause.
- Absence des réponses motrices à un stimulus. Les réflexes spinaux peuvent persister.
- Absence de fonction du tronc cérébral, avec comme conséquences :
 - pupilles fixes et insensibles à la lumière ;
 - absence des réflexes cornéen, laryngé et de la toux ;
 - absence du réflexe de la tête de poupée (voir plus haut) ;
 - absence des réactions au froid : de l'eau glacée injectée dans le conduit auditif externe provoque un nystagmus lorsque le tronc cérébral fonctionne normalement ;
 - pas de respiration spontanée.

Dans les circonstances adéquates et à condition que le patient soit porteur d'une carte de donneur et/ou que les parents y consentent, les organes des personnes chez qui la mort du tronc cérébral a été établie peuvent être prélevés en vue d'une transplantation.

Accident vasculaire cérébral et maladie cérébrovasculaire

L'AVC est la deuxième cause la plus fréquente de décès et une cause majeure de handicap dans le monde entier; sa mortalité est de 20 à 25 %. L'incidence augmente fortement avec l'âge; il est rare chez les moins de 40 ans, et légèrement plus fréquent chez les hommes. L'hypertension est le facteur de risque que l'on peut traiter le plus facilement. En dehors de l'hôpital, pour faciliter la reconnaissance précoce des symptômes d'AVC et permettre une intervention rapide, les ambulanciers ou les proches utilisent le test FAST pour *face, arm, speech, time*, c'est-à-dire faiblesse de l'élocution et/ou du bras, dysphasie.

Définitions

- Un AVC est défini comme la manifestation rapide d'un déficit neurologique (généralement focal), conséquence d'une lésion vasculaire, et associé à l'infarctissement du tissu nerveux central. Un AVC est dit constitué quand le déficit neurologique a atteint son maximum (généralement dans les 6 heures).
- Un AVC *évolutif* se caractérise par l'aggravation des symptômes et des signes généralement dans les 24 heures suivant les premières manifestations.
- Un AVC *mineur* permet au patient de récupérer sans déficit neurologique important, habituellement en 1 semaine.
- Un *accident ischémique transitoire* (AIT) est un épisode transitoire de dysfonctionnement neurologique causé par une ischémie cérébrale focale, médullaire ou rétinienne, sans infarctus aigu. Les AIT ont tendance à récidiver et peuvent annoncer un AVC thrombo-embolique.

Physiopathologie

Dans les maladies vasculaires cérébrales, différents processus pathologiques causent des événements cliniques semblables.

AVC constitué

La plupart des AVC (85 %) sont causés par un infarctus cérébral dû à une embolie ou thrombose artérielle. Celle-ci se forme sur le site d'une plaque athéromateuse dans les artères carotides, vertébrales

ou cérébrales. Les emboles proviennent de plaques d'athérome des artères carotides/vertébrobasilaires, ou de thrombus pariétaux cardiaques (par exemple à la suite d'un infarctus du myocarde) ou de l'oreillette gauche en cas de fibrillation auriculaire. Dans environ 15 % des cas, l'AVC est causé par une hémorragie intracrânienne ou sous-arachnoïdienne.

Moins fréquemment, le tableau clinique d'AVC peut être causé par une thrombose veineuse intracrânienne, une rechute de sclérose en plaques ou une lésion compressive cérébrale, par exemple une tumeur ou un abcès. Dans ces derniers cas, les symptômes et les signes se manifestent habituellement beaucoup plus lentement que lors d'un AVC. Chez les jeunes adultes, un cinquième des AVC sont causés par une dissection des artères carotidiennes ou vertébrales permettant au sang de s'infiltrer dans la paroi de l'artère et d'obstruer la lumière. Il faut envisager ce diagnostic chez les patients qui ont éprouvé une douleur cervicale, qui ont subi un traumatisme ou une manipulation du cou. Le diagnostic repose sur l'IRM avec angiographie.

Accidents ischémiques transitoires

Les AIT sont habituellement la conséquence du passage de micro-emboles (ils se dissolvent ensuite) qui se détachent de plaques d'athérome ou de thrombus pariétaux cardiaques (voir AVC ci-dessus). Les facteurs de risque et les causes des AIT sont les mêmes que ceux des AVC thrombo-emboliques. Un AIT peut aussi être causé par une baisse temporaire de la perfusion cérébrale (par exemple en cas de troubles du rythme cardiaque ou de grave hyper- ou hypoperfusion); rarement, une tumeur ou un hématome sous-dural produira un tableau clinique similaire.

Facteurs de risque

Les principaux facteurs de risque d'AVC thrombo-emboliques sont ceux de l'athérome, c'est-à-dire l'hypertension, le diabète, le tabagisme et l'hyperlipidémie. D'autres sont l'obésité, les contraceptifs oraux contenant des estrogènes, une consommation excessive d'alcool et la polyglobulie (syndromes d'hyperviscosité). Une fibrillation auriculaire est un facteur de risque majeur d'AVC embolique (taux de 1 à 5 % par an selon l'âge). Des causes rares d'AVC sont la migraine, une vasculite, la cocaïne (en provoquant une vasoconstriction), le syndrome des antiphospholipides (voir chap. 7) et les thrombophilies, qui prédisposent à une thrombose veineuse cérébrale.