

Faculté de médecine Henri-Warembourg.

ENSEIGNEMENTS INTEGRES DE NEUROLOGIE

Document pédagogique.

Coordination :

D. Leys

Rédaction:

Charpentier P, Deplanque D, Devos D, Ferriby D, Kreisler A, Mackowiak-Cordoliani MA, Özsancak C, Reyns N, Stojkovic T, Tiberghien F.

Document validé par :

Adnet-Bonte C, Alkhedr L, Assaker R, Blond S, Bruneaud V, Caillez S, Cassim F, Chatelet E, Charpentier P, Chevalier D, De Seze J, Defebvre L, Delalande I, Deplanque D, Destée A, Devos D, Dhellemmes P, Ferriby D, Girard Buttaz I, Gomel JJ, Hénon H, Josien E, Kreisler A, Krystkowiak P, Lejeune JP, Leys D, Lucas C, Mackowiak-Cordoliani MA, Mounier-Vehier F, Nibbio A, Özsancak C, Pasquier F, Pruvo JP, Rousseaux M, Reyns N, Stojkovic T, Thévenon A, Tiberghien F, Verier A, Vermersch P.

CHU de Lille. Services de neurologie, neurochirurgie, neuroradiologie, rééducation, neurophysiologie clinique, ORL. *CH de Roubaix.* Service de neurologie. *CH de Tourcoing.* Service de neurologie. *CH de Valenciennes.* Service de neurologie. *CH de Béthune.* Service de neurologie.

Avertissement.

Il est indispensable que les étudiants aient pris connaissance du document pédagogique avant l'enseignement dirigé correspondant.

Septembre 2001.

Table des matières.

Orientation diagnostique devant une hémiplégie brutale
Orientation diagnostique devant une paraplégie d'installation brutale ou rapide
Orientation diagnostique devant une hémiplégie d'installation progressive
Orientation diagnostique devant une paraplégie d'installation progressive
Orientation diagnostique devant une atteinte isolée d'un nerf périphérique
Orientation diagnostique devant une atteinte multiple de nerfs périphériques
Orientation diagnostique devant une paralysie faciale
Orientation diagnostique devant une diplopie
Orientation diagnostique devant des mouvements choréïques.
Orientation diagnostique devant un tremblement
Orientation diagnostique devant des dyskinésies
Orientation diagnostique devant des myoclonies
Orientation diagnostique devant des tics
Orientation diagnostique devant une dystonie
Orientation diagnostique devant un hémiballisme
Orientation diagnostique devant une aphasie aiguë
Conduite à tenir devant une dysarthrie aiguë
Orientation diagnostique devant une dysphonie
Orientation diagnostique devant un trouble de la marche.
Orientation diagnostique face à un trouble de l'équilibre

Orientation diagnostique devant une hémiplégie brutale

L'hémiplégie désigne un déficit moteur complet d'un hémicorps en rapport avec une lésion unilatérale de la voie pyramidale (on parle d'hémi-parésie lorsque le déficit moteur n'est pas complet).

Une lésion hémisphérique, du tronc cérébral ou de la moelle épinière peut entraîner une hémiplégie contro- ou homolatérale, englobant ou non l'hémiface, en fonction du niveau lésionnel. L'atteinte motrice est cependant rarement isolée, fréquemment associée à d'autres troubles neurologiques qui permettent de préciser cliniquement la localisation anatomique de la lésion.

I. Diagnostic positif d'une hémiplégie brutale :

A. Chez un malade conscient :

L'examen clinique objective l'hémiplégie par l'association du côté atteint :

- *d'une abolition ou d'une diminution nette de la commande motrice :*

. prédominant sur les muscles extenseurs au membre supérieur, sur les muscles fléchisseurs au membre inférieur,

. avec un déficit facial d'origine central (facial inférieur +++, dissociation automatico-volontaire), homolatéral au déficit des membres, lorsque la lésion est située au dessus de la protubérance.

Le déficit peut être complet (hémiplégie proprement dite), ou incomplet (hémi-parésie), proportionnel ou non, selon que l'atteinte touche de façon similaire ou non le membre supérieur et le membre inférieur.

- *d'un trouble du tonus musculaire avec :*

. au stade initial : hypotonie musculaire avec diminution voire abolition des ROT,

. à un stade plus tardif : hypertonie spastique avec ROT vifs, polycinétiques.

- *d'une anomalie des réflexes cutanés* (signe de Babinski, abolition des réflexes cutanés abdominaux).

Dans **les formes frustes**, le déficit moteur peut être difficile à reconnaître et l'examen clinique recherchera une asymétrie de la commande motrice avec :

- un effacement du pli nasogénien, un retard du mouvement de la commissure labiale lors du mouvement de mimique,

- une chute lente du membre supérieur lors de la manœuvre de Barré (extension des membres supérieurs les yeux fermés), ou une main creuse de Garcin (avant-bras fléchis, verticalement devant le patient, paumes en avant, mains et doigts en extension dans l'axe des avant-bras, doigts écartés)

- une perte de la vivacité des mouvements fins et répétitifs des doigts,

- une chute lente du membre inférieur lors de la manœuvre de Mingazzini,

- un fauchage lors de la marche,
- des ROT vifs, polycinétiques,
- un signe de Babinski unilatéral, un signe de Hoffmann unilatéral.

B. Hémiplégie chez un malade dans le coma :

En cas de coma profond, la recherche d'une hémiplégie peut être difficile et l'examen doit s'efforcer de mettre en évidence :

- . une déviation spontanée de la tête et des yeux,
- . une asymétrie de tonus (mais souvent : hypotonie bilatérale),
- . une asymétrie des réactions motrices aux stimulations nociceptives,
- . une asymétrie faciale spontanée (« le malade fume la pipe ») ou provoquée (manœuvre de Pierre Marie et Foix),
- . un signe de Babinski unilatéral ou une asymétrie des ROT.

II. Diagnostic différentiel :

❖ **Ataxie hémicorporelle** : imprécision dans l'exécution d'un geste qui survient en l'absence de déficit musculaire.

- Ataxie cérébelleuse avec hypotonie.
- Ataxie proprioceptive avec hypotonie (réduction des afférences sensitives en provenance des muscles et des articulations).

❖ **Héminégligence motrice** : spontanément, le malade n'utilise pas un membre ou un hémicorps, mais des mouvements sont possibles sur incitation vigoureuse. Cependant une hémi-parésie est souvent associée à l'héminégligence motrice.

❖ **Conversion hystérique** : doit être évoquée en cas de déficit unilatéral sans signe d'irritation pyramidale chez un malade souvent indifférent vis à vis de sa pathologie, et sera confirmée par la normalité des examens complémentaires (PEM, ...).

III. Diagnostic topographique :

L'examen clinique avec la qualité de l'hémiplégie peut permettre de déterminer le siège et l'étendue de la lésion :

❖ Hémiplégie non proportionnelle et associée à d'autres signes neurologiques (aphasie, syndrome de l'hémisphère mineur, troubles sensitifs, HLH) : lésion **hémisphérique, corticale**, controlatérale à l'hémiplégie.

❖ Hémiplégie motrice pure et proportionnelle : lésion de la **capsule interne** controlatérale à l'hémiplégie.

❖ Hémiplégie avec atteinte controlatérale d'un nerf crânien (syndrome alterne) : lésion de la voie motrice au niveau du **tronc cérébral**.

1) lésion pédonculaire (déficit moteur massif, proportionnel, touchant la face) :

- *Syndrome de Weber* : atteinte du III homolatérale et hémiplégié controlatérale

2) lésion protubérantielle (déficit moteur parfois incomplet, disproportionnel) :

- *Syndrome de Millard-Gubler* : atteinte du VII homolatérale et hémiplégié controlatérale épargnant la face

- *Syndrome de Foville protubérantiel supérieur* : atteinte du VI homolatérale, paralysie de la latéralité du côté de la lésion, et hémiplégié controlatérale comprenant la face

- *Syndrome de Foville protubérantiel inférieur* : atteintes du VI et VII homolatéraux, paralysie de la latéralité du côté de la lésion, et hémiplégié controlatérale épargnant la face.

3) lésion bulbaire (déficit moteur massif, proportionnel, épargnant la face)

❖ Hémiplégié épargnant la face avec une atteinte spino-thalamique controlatérale et proprioceptive homolatérale, ou un niveau sensitif : **lésion médullaire**.

Le *syndrome de Brown-Sequard* se caractérise par l'existence du côté de la lésion d'une hémiplégié et de troubles de la sensibilité lemniscale, et des troubles de la sensibilité thermo-algique du côté opposé.

IV. Diagnostic étiologique :

A. Paramètres cliniques d'orientation :

1) Interrogatoire :

L'interrogatoire du patient (en l'absence de troubles du langage et de la vigilance) et de son entourage permet de préciser :

. le mode d'installation du déficit : brutal d'une seconde à l'autre, sur quelques heures, constaté au réveil,

. le mode évolutif du déficit : d'emblée maximal, par paliers successifs en marche d'escaliers, régressif,...

. les symptômes associés à l'hémiplégié : céphalées (brutales ou progressives), douleur cervicale, vertiges, troubles visuels, crise convulsive, troubles sensitifs, troubles du langage, fièvre, altération de l'état général.....

. des circonstances favorisantes : traumatisme crânien ou cervical récent, des troubles du rythme cardiaque, ...

. les antécédents d'accident vasculaire cérébral ou de troubles neurologiques focaux,

. les principaux antécédents personnels et familiaux, neurologiques, cardiovasculaires et généraux,

. les facteurs de risque vasculaire (tabac, HTA, diabète, hypercholestérolémie, alcoolisme,...)

. les thérapeutiques en cours (notamment anticoagulants).

2) Examen clinique :

L'examen neurologique doit être complété d'un examen général qui évalue les constantes

vitales (état de vigilance, état hémodynamique et respiratoire) et doit rechercher une maladie cardiovasculaire, infectieuse ou néoplasique sous-jacente.

B. Examens complémentaires :

1. Imagerie cérébrale :

Toute hémiplégie brutale impose la réalisation d'un scanner cérébral sans injection de produit de contraste en urgence, en l'absence de contre-indication. L'IRM sera réalisé en première intention en cas de suspicion de thrombose veineuse cérébrale ou de pathologie médullaire aiguë.

L'IRM cérébrale permet d'apprécier plus précisément les lésions de la fosse postérieure, les accidents vasculaires ischémiques de petite taille, les plaques de démyélinisation, et certaines tumeurs cérébrales.

2. Examens biologiques : Dans un premier temps, il est nécessaire d'effectuer un bilan sanguin classique (NFS, hématocrite, plaquettes, bilan de coagulation, VS, ionogramme, glycémie, triglycérides, cholestérol,...) qui pourra être complété en fonction du contexte étiologique.

3. ECG, à la recherche de troubles du rythme paroxystique ou d'une ischémie myocardique

4. Radiographie du thorax (silhouette cardiaque, recherche d'une image suspecte)

5. D'autres examens complémentaires seront prescrits en fonction des données cliniques et des résultats des examens complémentaires systématiques (échodoppler des vaisseaux du cou, échographie cardiaque, ARM, artériographie, PL,.....)

C. Etiologies :

1. Contexte clinique évocateur :

❖ **Traumatisme crânien** : TDM cérébrale → Hématome extra ou sous-dural aigu, hémorragie intracérébrale, contusion cérébrale,.....

❖ **Traumatisme rachidien** : IRM médullaire → lésion médullaire

❖ **Contexte fébrile** : TDM / IRM ± PL

→ encéphalite ou méningo-encéphalite (virale, bactérienne ou parasitaire)

→ abcès cérébral, toxoplasmose cérébrale

→ thrombose veineuse cérébrale

→ endocardite infectieuse d'Osler (embols septiques, rupture de micranévrysmes)

❖ **Après une intervention chirurgicale** : embolie gazeuse ou graisseuse

2. Contexte non évocateur :

a. Hémiplégie transitoire (totalement régressive en moins de 24 heures)

❖ **Accident vasculaire cérébral** : . ischémique ++++

. hémorragique

❖ **Epilepsie partielle avec déficit post-critique**

.idiopathique,

.sur séquelles traumatique ou vasculaire,

.secondaire à une malformation artérioveineuse, une lésion tumorale ou infectieuse intracérébrale,

❖ **Hypoglycémie (< 0,6 g / l)** : diabétique traité, insulinome

❖ **Aura migraineuse** : l'aura est un trouble neurologique focal, qui dure en moyenne 10 à 30 minutes, et précède dans la majorité des cas la céphalée. Celle-ci s'installe lors de la disparition des troubles neurologiques parfois après un intervalle libre (de moins d'une heure). Les symptômes de l'aura progresse lentement dans le temps et dans l'espace sur quelques minutes (« marche migraineuse »). Les auras motrices (déficits moteurs uni- ou bilatéraux) sont rares en dehors de la migraine hémiplegique familiale.

b. Hémiplégie constituée :

❖ **Accidents vasculaires cérébraux** : étiologies les plus fréquentes des hémiplégies brutales.

On distingue :

✓ *Les infarctus cérébraux*

Les arguments en faveur d'un infarctus cérébral sont l'existence de facteurs de risque cardiovasculaire, d'antécédents athéromateux ou cardiaque (ACFA), d'accidents ischémiques transitoires, une installation par à-coups ou un déficit d'emblée maximal. Le scanner est souvent normal dans les 24 à 48 premières heures ou peut montrer des signes précoces d'ischémie (artère sylvienne hyperdense, effacement du noyau lenticulaire, effacement des sillons corticaux, dédifférenciation substance grise-substance blanche)

✓ *Les lacunes* (petits infarctus profonds au diamètre maximal de 1,5 mm, dans le territoire des branches pénétrantes profondes) :

Les arguments en faveur d'un infarctus lacunaire sont les antécédents de diabète ou d'HTA, un début brutal ou en marche d'escaliers, le caractère limité du déficit (déficit moteur pur, hémiparésie-ataxie), l'absence de céphalée et de trouble de la vigilance.

✓ *Les hémorragies intraparenchymateuses*

Seront évocateurs d'un accident hémorragique cérébral : les antécédents d'HTA, d'alcoolisme chronique, la prise d'anticoagulants, une installation rapidement progressive en quelques heures du déficit, l'existence de céphalées, de vomissements et la présence de troubles de vigilance. Le scanner cérébral en urgence montre une hyperdensité spontanée.

✓ *Les hémorragies cérébro-méningées* :

Une hémorragie cérébro-méningée sera à évoquer :

. chez le sujet jeune,

. si le déficit moteur survient dans un contexte de céphalée brutale.

Le scanner cérébral montre une hyperdensité spontanée parenchymateuse diffusant dans

les espaces sous-arachnoïdiens.

✓ *Les thromboses veineuses cérébrales :*

Le déficit survient généralement de manière rapidement progressive dans un contexte de céphalées. Seront évocateurs du diagnostic de thrombose veineuse cérébrale : le contexte de survenue (post-partum, infection ORL de voisinage,...), l'association à un fébricule et / ou des crises comitiales, et la survenue d'un déficit moteur alternant touchant un hémicorps puis l'autre (lors d'une thrombose veineuse du sinus longitudinal supérieur).

❖ ***Processif expansif intracrânien***

Bien que le mode de révélation habituelle d'une tumeur cérébrale soit progressif, il se peut que le déficit moteur apparaisse de manière brutale, le plus souvent par saignement intra- ou péritumoral. Les méningiomes et les hématomes sous-duraux chroniques peuvent également se révéler sur un mode aigu d'allure vasculaire.

Le scanner et l'IRM permettent d'évoquer le diagnostic et de préciser dans certains cas la nature lésionnelle.

❖ ***Migraine hémiplégique familiale → contexte familial +++++***

De transmission autosomique dominante, cette affection se caractérise par des crises migraineuses débutant dans l'enfance ou chez l'adulte jeune où l'aura comporte une hémiparésie ou une hémiplégie, isolée ou associée à d'autres symptômes neurologiques (visuels, sensitifs ou aphasiques). Ces troubles régressent entièrement en quelques heures à quelques jours, parfois quelques semaines. La neuro-imagerie traditionnelle est toujours normale.

❖ ***Sclérose en plaques***

La sclérose en plaques peut débuter dans de rares cas avec une allure pseudovasculaire.

Le tableau s'installe brusquement par une hémiparésie ou une hémiplégie qui peut être révélatrice d'une plaque de démyélinisation située sur la voie pyramidale (sus-tentorielle périventriculaire, fosse postérieure, moelle). Le contexte et les données de l'IRM sont généralement évocateurs du diagnostic et nécessitent la réalisation d'une ponction lombaire et de potentiels évoqués.

❖ ***Lésions médullaires cervicales : → IRM médullaire ± PL***

. ***Traumatisme rachidien cervical (AVP +++)*** : fracture vertébrale avec recul du mur postérieur, compression d'origine discale, hématome,....

. ***Lésions vasculaires :***

- infarctus médullaire (surtout infarctus partiel unilatéral de l'artère spinale antérieure, plus rarement du territoire spinal postérieur)

- hématome intramédullaire ou épidual,

. ***Lésions inflammatoire*** (mode de révélation généralement progressif, plus rarement aigu) : myélites virales, SEP, collagénose,.....

. ***Lésions tumorales*** (mode de révélation rarement aigu) : métastases rachidiennes vertébrales ou épidurales, tumeurs bénignes, myélomes, épendymomes, astrocytomes,....

Orientation diagnostique devant une paraplégie d'installation brutale ou rapide

Le terme de paraplégie définit une « paralysie complète des membres inférieurs » (à laquelle certains auteurs ajoutent l'atteinte du tronc) quelle que soit la cause ou le siège de la lésion. En cas de survenue brutale, il est parfois difficile de distinguer l'origine centrale ou périphérique des symptômes. Seuls un interrogatoire et un examen clinique bien menés, accompagnés de la réalisation d'examens complémentaires permettront d'orienter le diagnostic. On définit par brutale une symptomatologie d'emblée maximale et par rapide celle où le tableau s'aggrave de façon nette en 48h.

Une atteinte médullaire sera évoquée devant la présence associée ou non d'un *syndrome rachidien* (douleur rachidienne localisée spontanée ou provoquée avec le classique signe de la sonnette), *lésionnel* (douleur fixe, de topographie métamérique radiculaire, parfois unilatérale) et surtout *sous-lésionnel* (signes d'atteinte des voies motrices centrales – syndrome pyramidal, faisant parfois défaut -, sensibles avec parfois un niveau que l'on s'appliquera à rechercher et troubles vésico-sphinctériens). L'absence des réflexes cutanés abdominaux, la mise en évidence d'un signe de Babinski seront des arguments supplémentaires orientant vers une atteinte médullaire dans le cas des formes de paraplégies flasques avec abolition des réflexes ostéotendineux.

L'atteinte du système nerveux périphérique se traduira souvent par une symptomatologie non complète d'emblée, volontiers " ascendante " (début souvent à l'extrémité des membres inférieurs) accompagnée d'une abolition des réflexes ostéotendineux d'installation progressive. Il n'est jamais noté de signe de Babinski. Les troubles sphinctériens sont rares.

Les examens complémentaires à réaliser en urgence seront fonction des données anamnestiques et cliniques car il ne saurait y avoir de conduite à tenir type valable pour toutes les étiologies envisageables (cf. **annexe**). Ainsi, si l'examen clinique ou l'anamnèse font suspecter une atteinte médullaire, on réalisera en urgence une IRM de l'ensemble du cordon médullaire (sauf cas particulier des traumatismes, voir chapitre correspondant). De façon quasi-systématique cet examen sera complété par une analyse du LCR. En effet, la ponction lombaire garde un intérêt majeur dans la quasi-totalité des affections médullaires aiguës non traumatiques à l'exception des processus tumoraux. Son intérêt est même croissant depuis plusieurs années du fait de l'arrivée de nouvelles techniques (isoélectrofocalisation, beaucoup plus sensible pour le diagnostic de SEP ; multiplication des possibilités d'analyse par amplification génique – PCR – permettant la recherche de nombreux virus potentiellement responsables de myélites). Elle permettra par ailleurs une recherche d'agents infectieux bactériens ou parasitaires. Si le contexte infectieux est évident, on réalisera par ailleurs un bilan biologique standard avec NFS, VS et CRP, des sérodiagnostics viraux, une mise en culture des prélèvements, une IDR à la tuberculine. On associera les examens nécessaires à la recherche d'une porte d'entrée et un cliché radiographique pulmonaire. Si une origine vasculaire est suspectée (devant un mode de début brutal des symptômes, associé à la présence de facteurs de risques cardio-vasculaires tels qu'une hypercholestérolémie, un diabète, une HTA), on réalisera une angio-IRM médullaire, une échographie abdominale ou un scanner spiralé à la recherche d'une dissection de l'aorte, une échographie des troncs supra-aortiques et du cœur.

S'il n'y a pas d'orientation étiologique d'emblée ou après la réalisation des premiers examens, on complètera par la réalisation d'une IRM cérébrale, de potentiels évoqués visuels et / ou d'un EMG avec étude des vitesses de conduction sensibles et motrices (si l'on suspecte une atteinte radiculaire associée ou une autre cause périphérique). En cas de normalité de l'imagerie, la réalisation de potentiels évoqués moteurs et somesthésiques permettra de rechercher des arguments supplémentaires en faveur d'une atteinte centrale.

En l'absence d'anomalies observée sur l'imagerie initiale, il faudra renouveler cet examen les

jours suivant, l'apparition d'anomalies radiologiques pouvant être postérieures aux signes cliniques.

ETIOLOGIES et ORIENTATION DIAGNOSTIQUE :

A] PARAPLEGIE PAR ATTEINTE MEDULLAIRE : Si la présentation clinique peut guider la réflexion étiologique, l'avènement de l'IRM a considérablement modifié la prise en charge des affections médullaires. Néanmoins, du fait de la non spécificité ou de la normalité fréquente de l'imagerie, l'approche clinique devant tout syndrome médullaire reste primordiale. Par ailleurs, le pronostic fonctionnel des atteintes médullaires aiguës dépend non seulement de la nature de la lésion mais aussi de la rapidité du diagnostic et donc de sa prise en charge thérapeutique. Ainsi, lorsque l'on suspectera une atteinte médullaire, la réalisation en urgence d'une IRM médullaire aura pour but de rechercher un phénomène compressif (traumatique, tumoral ou hémorragique), et des anomalies du signal médullaire évocatrice d'une myélite infectieuse ou inflammatoire ou d'un infarctus médullaire. L'examen de l'ensemble de l'axe médullaire et des coupes axiales centrées sur la ou les lésions est indispensable pour un diagnostic précis, l'injection de produit de contraste apportant généralement des informations complémentaires. Une nouvelle séquence (STIR) d'inversion-récupération permet d'augmenter la sensibilité de l'examen. Parmi les principales causes, on note les origines traumatiques, infectieuses, inflammatoires, vasculaires et tumorales.

I MYELOPATHIES POST-TRAUMATIQUES :

Elles représentent la première cause de paraplégie aiguë. Celles-ci affectent la moelle cervicale basse dans 50 p.100 des cas. Le diagnostic est aisément porté sur le contexte de survenue, l'examen clinique. On réalisera en urgence un scanner du rachis centré sur le ou les niveaux lésionnels identifiés par l'examen clinique et les clichés radiographiques du rachis. Une IRM médullaire ne sera réalisée en urgence que dans le cas où il n'y aurait pas de concordance radio-clinique afin de rechercher une hernie discale, un hématome épidural, une contusion médullaire associés. Elle ne sera réalisée qu'en post-opératoire dans les autres cas. Les fractures et / ou luxations entraînent une compression mécanique souvent associée à une souffrance d'origine artérielle. La douleur locale (syndrome rachidien) et le déficit neurologique indiquent le plus souvent le niveau lésionnel.

II MYELITES : Elles arrivent en 2^{ème} position derrière les causes traumatiques. Sous le terme de *myélite*, on regroupe un certain nombre d'affections infectieuses et inflammatoires de la moelle.

1°) Origine infectieuse : Le diagnostic sera évoqué devant tout syndrome infectieux précédent l'épisode ou concomitant bien qu'il ne soit pas toujours évident à déceler, étant parfois absent (70% des cas environ). La recherche d'arguments biologiques (hyperleucocytose, CRP élevée, bilan hépatique perturbé, positivité de sérodiagnostics viraux, de prélèvements mis en culture...) sera importante et réalisée de façon systématique en l'absence d'étiologie évidente. Cliniquement, il est fréquent de noter la survenue d'une douleur dorsale rapidement suivie par une faiblesse des membres inférieurs (d'emblée bilatérale dans 70% des cas avec fréquemment paralysie flasque et aréflexie), des troubles sensitifs subjectifs et / ou objectifs, des troubles sphinctériens fréquemment à type de rétention urinaire. Il est nécessaire de compléter l'IRM médullaire par la réalisation d'une étude cytologique, chimique, bactériologique, virale (avec sérodiagnostics et dosage de l'IFN alpha) voire parasitaire du LCR.

a) Virales : Par ordre fréquence on trouve,

Cytomégalovirus : Les myélopathies aiguës isolées à CMV sont rares, l'association avec une atteinte pluriradiculaire étant plus habituelle (polyradiculomyélopathie). Il existe une très nette prépondérance chez les sujets VIH+. Le tableau clinique est celui d'une myélopathie rapidement ascendante avec parfois l'atteinte de nerfs crâniens. Les cordons postérieurs

médullaires sont souvent épargnés (il n'est donc pas observé de troubles sensitifs profonds), alors que les troubles sphinctériens sont au premier plan. Le LCR permet le plus souvent d'observer une hypercytose à prédominance lymphocytaire, une hyperprotéinorachie. Le diagnostic de certitude reposera sur la séroconversion, l'isolement du virus (dans le LCR ou le sang, les urines, les larmes, la salive), la mise en évidence parfois d'une rétinite et surtout la positivité de la PCR dans le LCR (dont la sensibilité n'est que de 50%). Parfois la constatation d'une cytolysé hépatique peut orienter le diagnostic.

Virus Varicelle-Zona : Survient de façon préférentielle chez les sujets immunodéprimés après un épisode de varicelle ou de zona. Le délai de survenue est alors le plus souvent de 1 à 2 semaines après l'éruption. Néanmoins, l'absence d'éruption n'exclue pas le diagnostic (*zona sine herpette*).

Epstein-Barr virus : Ces affections touchent surtout le sujet jeune. Elles peuvent précéder, accompagner voire être la seule manifestation de la primo-infection. La présence d'adénopathies, d'une splénomégalie, d'un syndrome mononucléosique sanguin doivent orienter le diagnostic qui reposera sur la mise en évidence d'une séroconversion (anticorps anti-EA, VCA, EBNA) dans le sang et le LCR ou de l'ADN viral dans le LCR par technique de PCR.

Herpès simplex virus : Exceptionnellement en cause (le type 1 réalisant plutôt la classique méningo-encéphalite), l'évolution est parfois péjorative sous la forme d'une myélo-méningo-radculite pouvant être nécrotique avec à l'analyse du LCR une hypercytose à prédominance lymphocytaire, parfois une hyperprotéinorachie. Le diagnostic repose surtout sur la positivité de la PCR dont les sensibilités et spécificités sont proches de 100%.

VIH : De nombreux mécanismes sont tenus pour responsables d'une atteinte médullaire au cours de l'infection à VIH. Dans la plupart des cas, l'atteinte n'est pas due au virus lui-même, mais à une autre cause favorisée par l'immunodépression. C'est le cas des méningo-radculomyélites virales (HSV, VZV, CMV), des abcès médullaires toxoplasmiques, des myélopathies syphilitiques, des compressions épidurales des lymphomes.

Virus de l'hépatite A et B : Exceptionnellement en cause, le diagnostic repose sur les signes cliniques généraux parfois absents (ictère, décoloration des selles...) mais aussi les perturbations biologiques hépatiques, les sérodiagnostics sanguins et la PCR sur le LCR (seulement pour le type B).

b) Bactériennes :

Tuberculose : L'infection par le BK peut être responsable d'abcès intramédullaires, d'épidurites satellites d'une spondylodiscite, d'arachnoïdites inflammatoires, de tuberculomes développés aux dépens de la moelle elle-même ou bien dans l'espace épidural, de granulomes épiduraux associés ou non à une ostéomyélite vertébrale. Ainsi, une myélopathie aiguë peut s'installer en quelques heures ou jours précédant ou accompagnant une méningite tuberculeuse. Le LCR montre généralement une hypercytose. La formule est variable : initialement panachée ou à prédominance de polynucléaires neutrophiles, elle évolue habituellement vers une prédominance de lymphocytes. La protéinorachie est élevée, une hypoglycorachie est parfois observée accompagnée d'une hypochlorurachie. Le diagnostic de certitude repose sur la mise en évidence du BK à l'examen direct ou par cultures ou sur la recherche de l'ADN bactérien par PCR dans le LCR. La chirurgie peut être nécessaire en cas de compression médullaire.

Syphilis : Est devenue exceptionnelle. Elle peut survenir au cours de la syphilis méningovasculaire par atteinte inflammatoire des artères spinales antérieure ou postérieure. Le tableau est celui d'une paraparésie ou -plégie évoluant vers la flaccidité, de niveau dorsal. Le LCR est lymphocytaire, avec hyperprotéinorachie, et parfois hypoglycorachie. Le

diagnostic repose sur la positivité du VDRL dans le LCR (test spécifique et peu sensible). Le FTA-abs et le TPHA dans le LCR sont plus sensibles, mais leur interprétation est parfois difficile du fait de la possibilité de contamination sanguine lors du prélèvement. La place de la PCR est encore indéterminée.

Mycoplasma pneumoniae : La survenue d'une infection des voies aériennes supérieures ou pulmonaires précédant ou accompagnant un tableau médullaire doit faire évoquer le diagnostic. La fréquence de cette infection augmente à l'automne et au début de l'hiver. L'évolution est généralement bénigne. L'hypercytose est souvent à prédominance lymphocytaire. La protéinorachie est peu élevée. Le diagnostic est suspecté sur la présence d'une agglutinine froide dans le sang. L'isolement par culture de *Mycoplasma pneumoniae* dans les sécrétions respiratoires ou le LCR est difficile. On peut s'aider de l'ascension des anticorps dans le sang et le LCR prélevés à 2 semaines d'intervalle, mais le diagnostic est alors rétrospectif. La détection de l'ARN par PCR est en cours d'évaluation.

Maladie de Lyme : Les atteintes médullaires aiguës s'inscrivent généralement dans le cadre d'une encéphalomyélite. Exceptionnellement elles peuvent dominer le tableau clinique. Le diagnostic repose sur le contexte (tique), la détection d'anticorps anti-*Borrelia burgdorferi* dans le sang et le LCR par une technique Elisa éventuellement confirmée par un western blot. Il existe souvent une hypercytose à prédominance lymphocytaire. Il n'est pas rare d'observer des bandes oligoclonales d'IgM en isoélectrofocalisation. La technique de PCR a été utilisée pour détecter la présence d'ADN dans le LCR, technique très spécifique, mais de sensibilité variable.

Brucellose : La survenue d'une atteinte médullaire est rare. Le tableau est celui d'une paraplégie spastique avec rétention d'urines sans troubles sensitifs. L'association à un syndrome cérébelleux et à une atteinte des nerfs crâniens (II et VIII) n'est pas rare. La protéinorachie est élevée avec une hypercytose à prédominance lymphocytaire. Les sérologies (technique Elisa) dans le sang et le LCR sont constamment positives. Le pronostic fonctionnel sous traitement est péjoratif.

c) Parasitaires :

Schistosomiasis : Tous les types peuvent entraîner des myélopathies d'évolution aiguë ou subaiguë. Il s'agit d'une atteinte exceptionnelle. La sérologie dans le sang est très sensible, l'analyse du LCR montrant une pléiocytose (sans ou avec éosinophiles), la protéinorachie est parfois augmentée, la glycorachie est normale. On peut observer une synthèse intrathécale d'immunoglobulines. Près de 75 % des patients ont un taux d'anticorps antibilharzie supérieur à trois déviations standards dans le LCR. La biopsie de muqueuse rectale ou la recherche d'œufs de bilharzie dans les urines sont constamment positives.

Toxoplasmose : Responsable de rares observations d'abcès médullaires chez des patients immunodéprimés. Le diagnostic repose sur le contexte clinique, la positivité des anticorps dans le LCR, sur l'IRM médullaire qui peut montrer un aspect d'abcès intramédullaire avec un hyposignal en T1, un élargissement du diamètre de la moelle et une prise de contraste après injection de gadolinium. Le diagnostic différentiel est celui de lymphome et une biopsie peut être parfois nécessaire.

2°) Inflammatoires :

a) **Myélite aiguë et sclérose en plaques (SEP)** : Le diagnostic n'est pas toujours évident s'il s'agit du premier symptôme de la maladie. La notion d'épisodes cliniques antérieurs identiques ou non, la présence de bandes oligoclonales dans le LCR, d'hypersignaux de la substance blanche à l'IRM cérébrale, d'anomalies aux PEV, sont autant d'arguments pour une SEP. Les anomalies médullaires observées à l'IRM quand elles sont présentes sont souvent limitées à un ou deux niveaux vertébraux, latérales ou postérieures en coupes

axiales.

b) Myélites post-vaccinales : S'inscrivent le plus souvent dans le cadre d'une encéphalomyélite disséminée. Toutefois, quelques myélopathies isolées ont été rapportées. Les signes cliniques apparaissent quelques jours ou semaines après la vaccination et ont une évolution rapide monophasique pouvant laisser des séquelles. Celles-ci ont été observées dans les suites de vaccinations contre la variole, la rage, la rubéole, le choléra, la poliomyélite, la typhoïde la diphtérie, les encéphalites à tiques, et le tétanos.

c) Myélites et connectivites :

Lupus et anticorps antiphospholipides (APL) : Si l'atteinte du système nerveux central est fréquente au cours du lupus, la survenue d'une myélopathie aiguë est rare. Le plus souvent elle survient chez un patient dont la maladie lupique est déjà connue, mais elle peut aussi précéder le diagnostic. Le déficit moteur prédomine aux membres inférieurs, le niveau sensitif inconstant est cervical ou dorsal. L'analyse du LCR peut montrer une hyperprotéinorachie, une pléiocytose et une hypoglycorachie. La prédominance lymphocytaire est habituelle, mais il peut arriver que les polynucléaires soient prédominants. En IRM la moelle est augmentée de volume à la phase aiguë, et le siège d'un hypersignal en séquence pondérée T₂. Certains auteurs suggèrent une association entre myélopathie, lupus et présence d'anticorps APL. Le tableau clinique ne diffère pas de celui observé au cours du lupus sans APL. Le diagnostic reposera sur la recherche des critères définis par l'American Rheumatism Association (anticorps antinucléaires...)

Syndrome de Gougerot-Sjögren primaire : Il touche surtout les patients de plus de 50 ans. L'atteinte médullaire n'est pas exceptionnelle et est fréquemment visualisable sur l'IRM avec un ou des hypersignaux étendus sur plusieurs niveaux. Les coupes axiales montrent une localisation centrale des anomalies. Le LCR montrera une pléiocytose à prédominance lymphocytaire, une hyperprotéinorachie, une augmentation des IgG et parfois des bandes oligoclonales mais plus rarement que dans la SEP. Le diagnostic repose sur la mise en évidence de critères diagnostiques précis (Syndrome sec buccal et oculaire, test de Schirmer, BGSA, scintigraphie des glandes salivaires, anticorps anti-SSA et SSB).

d) Myélites post-infectieuses : Surviennent au décours d'une infection le plus souvent virale et répondent favorablement à la corticothérapie.

III PATHOLOGIE VASCULAIRE MEDULLAIRE :

1°) Infarctus artériels médullaires (myélomalacie) : Les infarctus dus à une occlusion artérielle sont plus fréquents au niveau dorsal ou lombaire. Les lésions ischémiques médullaires intéressent habituellement le territoire de l'artère spinale antérieure qui vascularise les trois quarts antérieurs de la moelle (cornes antérieures et latérales, base des cornes postérieures, les trois quarts des cordons latéraux, la partie profonde des cordons postérieurs) avec une extension verticale variable.

La symptomatologie survient le plus souvent brutalement, au décours d'une douleur dorsale aiguë, associant une para ou tétraplégie flasque avec aréflexie ostéotendineuse et troubles sphinctériens. Il est important de rechercher un signe de Babinski dont la présence confirmera l'atteinte centrale. Les troubles sensitifs consistent le plus souvent en une anesthésie thermo-algique en dessous du niveau de la lésion. Un syndrome cordonal postérieur *a minima* n'est pas exceptionnel. Les formes motrices pures ne sont pas rares du fait d'une sensibilité prononcée des cornes antérieures à l'anoxie. En l'absence d'amélioration des symptômes dans les premières heures, le pronostic est réservé. Rares sont les cas d'infarctus localisés au territoire spinal postérieur du fait d'afférences multiples à ce niveau. Enfin, les infarctus transverses liés à l'occlusion des artères spinale antérieure et postérieures associent des troubles moteurs, sensitifs et sphinctériens complets.

En pratique, il conviendra d'affirmer l'existence d'un infarctus mais aussi d'essayer d'en déterminer la cause. L'IRM médullaire, examen réalisé en première intention dans le cadre de l'urgence, peut montrer sur les séquences pondérées T2 (plus sensibles) un hypersignal parfois pluri-étagé en coupes sagittales, les coupes axiales permettant de déterminer le territoire artériel en cause. Néanmoins, dans les premières heures l'imagerie peut se révéler strictement normale nécessitant un contrôle 72h après. A la phase subaiguë, on note un élargissement, sur les coupes sagittales, du calibre médullaire dans le territoire incriminé, avec un hyposignal T1 parfois rehaussé par l'injection de gadolinium, un hypersignal T2 et le classique aspect en "yeux de hibou" en coupes axiales très évocateur bien que non spécifique. Si l'origine ischémique de la symptomatologie ne fait aucun doute, il n'est pas nécessaire de réaliser une étude du LCR mais la normalité de celle-ci sera, dans le cas contraire, un élément diagnostique supplémentaire. La détermination de la cause de l'infarctus reposera sur la réalisation d'une angiographie médullaire (rarement effectuée, supplantée par l'angio-IRM médullaire) afin de rechercher une sténose, une occlusion artérielle (étude dans le cadre des infarctus dorso-lombaires de l'artère d'ADAMKIEWICZ). On réalisera enfin, une échographie des troncs supra-aortiques, cardiaque, abdominale ou un scanner spiralé (selon le contexte afin de rechercher un anévrysme ou une dissection de l'aorte abdominale).

Les affections les plus fréquentes en cause sont les maladies de l'aorte (processus athéromateux, anévrysme disséquant incluant l'origine des artères spinales antérieures, dissection de l'aorte). La chirurgie cardiaque, les complications ischémiques transitoires de l'aortographie, certaines maladies de système (périartérite noueuse, LED, syndrome des antiphospholipides, sarcoïdose...) ou pathologies infectieuses (Lyme...) sont plus rarement en cause. Enfin, l'ischémie peut être en rapport avec un phénomène compressif local (méningiomes, arthrose...).

2°) Hémorragie intramédullaire (hématomyélie) : Les hémorragies intramédullaires sont plus rares que les hémorragies cérébrales. En dehors des traumatismes médullaires, elles sont dues habituellement à une malformation vasculaire, des anomalies de coagulation ou à un traitement anticoagulant mal contrôlé. L'amélioration des techniques neuroradiologiques (IRM, artériographie sélective) facilite aujourd'hui le diagnostic étiologique de ces affections dont le traitement doit être entrepris en urgence.

IV AUTRES CAUSES :

1°) Tumorales : La brutalité de l'installation des symptômes est souvent le résultat d'une compression médullaire aiguë et / ou d'un phénomène vasculaire ischémique. Les étiologies sont abordées dans le chapitre portant sur les paraplégies progressives.

2°) Myélopathies toxiques : Décrites au cours de prise d'héroïne, après l'injection intrathécale de méthotrexate, de cytosine arabinoside et de thiotépa.

3°) Hémorragies intrarachidiennes (hématorachis) : Une hémorragie épidurale ou sous-durale peut entraîner une compression médullaire d'installation rapide. Elle s'accompagne généralement d'intenses douleurs rachidiennes. Leur prise en charge chirurgicale revêt un caractère d'urgence.

4°) Myélopathie aiguë et anesthésie épidurale : Un cas pour 11 000 anesthésies. Les causes sont multiples : ischémie médullaire favorisée par la toxicité directe du produit anesthésique, hématome épidural... Le contexte clinique évident amènera à la réalisation d'une IRM médullaire en urgence.

5°) Myélopathies aiguës paranéoplasiques : Elles sont exceptionnelles et peuvent apparaître quelques semaines ou mois après la découverte du cancer (lymphomes, cancer broncho-pulmonaire, prostatique, gastrique, mammaire, thyroïdien ou cutané) ou bien être inaugurale.

B] PARAPLEGIE PAR ATTEINTE DU SYSTEME NERVEUX PERIPHERIQUE :

Les causes principales de paraplégie aiguë restent la **polyradiculonévrite aiguë inflammatoire** et le **syndrome de Guillain-Barré**. Cliniquement on note, fréquemment au décours d'une vaccination ou d'une symptomatologie infectieuse, des troubles sensitifs subjectifs puis objectifs prédominant initialement en distalité des membres, rapidement ascendants et accompagnés de troubles moteurs. La présence de troubles sphinctériens est rare. Le diagnostic repose alors sur l'EMG (présence de blocs de conduction, augmentation des latences distales) et l'analyse du LCR montrant une dissociation albuminocytologique. La présence de cellules anormales orientera vers un processus infiltrant néoplasique (leucémie...). **Le syndrome de la queue de cheval** peut aussi être une cause de paraplégie aiguë. Il est souvent consécutif, dans ce cadre, à une hernie discale venant comprimer les racines juste au dessous du cône médullaire. Cette pathologie est détaillée dans le chapitre traitant des formes progressives de paraplégie.

CONCLUSION : Les causes de paraplégies aiguës sont donc très nombreuses, ne permettant pas de définir une conduite à tenir type applicable à toutes les situations. Le contexte anamnestique et clinique reste donc primordial afin d'orienter les examens complémentaires à réaliser. En dehors des atteintes périphériques (PRN aiguës), l'examen complémentaire principal sera l'IRM médullaire.

ANNEXE

ALGORITHME DE DIAGNOSTIC DEVANT UNE

Paraplégie brutale ou d'installation rapide

Examen clinique et électrophysiologiques

Siège de la lésion

MOELLE

IRM

Compression
aiguë

Absence
de

Traumatique

Hémorragique

Tumoral

LCR

Myélites

**Infarctus
médullaire**

Autres causes
(Toxiques,

**Dissociation albumino-
cytologique et
augmentation des
latences distales
= GUILLAIN-BARRE**

Hypercytose +/-
Hyperprotéinorachie ; Augmenta
des latences distales

L
d'au

Orientation diagnostique devant une hémiplégie d'installation progressive

Définition : L'hémiplégie est la perte complète de la motricité volontaire d'un hémicorps. Lorsque le déficit moteur est incomplet, on parle d'hémi-parésie. Le diagnostic d'hémiplégie d'installation progressive correspond donc à celui d'hémi-parésie d'aggravation progressive. Elle est due à une lésion unilatérale de la voie motrice principale entre le neurone d'origine de la voie pyramidale et sa synapse avec le motoneurone alpha dans la corne antérieure de la moelle. Une lésion hémisphérique cérébrale ou du tronc cérébral peut entraîner une hémiplégie controlatérale. En cas de lésion médullaire, l'hémiplégie est homolatérale car la lésion siège en aval de la décussation pyramidale.

Diagnostic positif

Le diagnostic d'hémiplégie est fait par la reconnaissance de plusieurs signes du côté atteint :

- Abolition ou nette diminution de la commande motrice

La topographie sera fonction du siège de la lésion. L'atteinte faciale, lorsque la lésion est sus-jacente à la protubérance, est de type central, c'est à dire prédominant sur le facial inférieur et s'accompagne souvent d'une dissociation automatico-volontaire. Les muscles axiaux sont fréquemment atteints. Aux membres, le déficit prédomine habituellement sur les extrémités. Les différents groupes musculaires ne sont pas également déficitaires : en général, les extenseurs du membre supérieur et les fléchisseurs du membre inférieur sont plus atteints que leurs antagonistes.

- Perturbations du tonus musculaire

Dans les cas d'hémiplégie d'installation progressive, on observe une hypertonie spastique, prédominant sur les fléchisseurs au membre supérieur, sur les extenseurs, les adducteurs et les pronateurs au membre inférieur. Parfois, l'hypertonie spastique est moins importante mais l'asymétrie des réflexes est constante et a la même valeur diagnostique.

- Hyperréflexivité ostéo-tendineuse

Quasi-constante en cas d'installation progressive : réflexes ostéotendineux vifs, diffusés, polycinétiques, augmentation de la zone réflexogène.

- Abolition des réflexes à point de départ cutané (cutanés abdominaux, crémastérien, cutané anal)

- Réflexe cutané plantaire inversé : signe de Babinski

- Syncinésies homo ou controlatérales : les syncinésies globales se manifestent par l'exagération de l'hypertonie de tout un membre ou de tout un hémicorps à l'occasion d'un mouvement volontaire. Les syncinésies de coordination correspondent à des mouvements se produisant dans un territoire paralysé à l'occasion de mouvements volontaires exécutés dans un autre territoire.

Hémiplésies frustes

Au début de son évolution, une hémiplégie d'installation progressive peut être difficile à diagnostiquer. A l'examen clinique, on doit objectiver une discrète asymétrie de la commande motrice, du tonus ou des réflexes cutanés.

- Asymétrie de la commande motrice

Au niveau de la face, une asymétrie des traits du visage doit être interprétée avec précaution, puisqu'il existe des asymétries physiologiques. Il faut rechercher du côté atteint un effacement du pli nasogénien, un retard du mouvement de la commissure labiale lors de la mimique, un signe du peaucier du cou.

Au membre supérieur, une atteinte fruste va se traduire par une diminution de la dextérité manuelle. L'examen clinique recherchera un déficit moteur par la manoeuvre de Barré en demandant au sujet de tendre ses membres supérieurs devant lui, yeux fermés : lorsqu'il existe un déficit, on observe une chute progressive du membre. Il peut parfois n'exister qu'un signe de la main creuse : lorsque le patient se tient les avant-bras fléchis, verticalement devant lui, les paumes en avant, mains et doigts en extension dans l'axe de l'avant-bras, doigts fortement écartés, on voit la paume se creuser du côté déficitaire.

Au membre inférieur, on peut également objectiver le déficit moteur par des manoeuvres classiques. Lors de la manoeuvre de Barré, le patient est placé en décubitus ventral, jambes relevées à angle droit ; s'il existe un déficit, il ne peut tenir cette position du côté atteint, et la jambe retombe lentement par secousses successives. Lors de la manoeuvre de Mingazzini, le patient est placé en décubitus dorsal, les yeux fermés, cuisses à angle droit sur le bassin, jambes à angle droit sur les cuisses : le maintien de cette position est impossible du côté déficitaire.

Dans les formes les plus frustes, le déficit peut parfois n'être affirmé que par un testing musculaire détaillé effectué comparativement au côté sain.

- Troubles du tonus

Il faut rechercher une hypertonie unilatérale qui peut à elle seule être responsable d'une maladresse du membre du membre supérieur ou d'un trouble de la marche. L'asymétrie des réflexes ostéotendineux est un des signes les plus constants, de même qu'un signe de Rossolimo (flexion des orteils en réponse en réponse à la percussion de la face plantaire de leur 2^e phalange). ou de Hoffmann (flexion des doigts et du pouce induite par le relâchement brusque d'une flexion forcée de l'index) unilatéral. On peut aussi objectiver l'hypertonie spastique par le signe de la pronation automatique décrit par Babinski, en faisant sauter dans ses mains les mains du sujet placées face à face, pouce en haut : du côté sain, la main maintient cette position, du côté atteint elle se met en pronation.

Anomalies des réflexes à point de départ cutané

L'abolition unilatérale des réflexes cutanés abdominaux et surtout l'existence d'un signe de Babinski unilatéral ont une valeur diagnostique importante.

Diagnostic différentiel

Les diagnostics différentiels de l'hémiplégie sont peu nombreux, car elle est rarement confondue avec un autre symptôme :

- Dans les cas où le déficit moteur prédomine en distal, il peut en imposer pour une paralysie périphérique radulaire ou tronculaire, mais la mise en évidence d'autres éléments du syndrome pyramidal permet le diagnostic d'hémiplégie.
- Une hémiplégie d'origine hystérique doit être évoquée en cas de discordance dans le tableau clinique et une recherche étiologique infructueuse.
- L'existence d'une négligence motrice d'un hémicorps peut poser le plus de difficulté diagnostique. Dans ce cas, des mouvements sont possibles sur incitation vigoureuse. Attention aux cas où une hémiparésie est associée à une hémignégligence motrice.

- Akinésie segmentaire de l'hémicorps.

Diagnostic étiologique

Celui-ci repose sur un examen clinique neurologique précisant les caractéristiques de cette hémiplégie et général précisant le contexte dans lequel elle s'inscrit. L'orientation diagnostique ainsi obtenue sera confirmée par les examens paracliniques.

Orientation clinique

Interrogatoire

Une histoire chronologique précise recueillie auprès du patient ou de son entourage est la première démarche étiologique. Quatre éléments déterminants sont à préciser : les antécédents du patient : le mode d'installation et le profil évolutif, les symptômes associés à l'hémiplégie, des circonstances déclenchantes éventuelles.

1) Antécédents du patient

Existe-t-il des antécédents neurologiques, tels qu'une maladie neurologique connue, responsable d'épisodes neurologiques antérieurs (poussées de sclérose en plaques), ou tels qu'une pathologie tumorale cérébrale traitée et / ou évolutive. Il faut également rechercher des antécédents médicaux généraux tels qu'une pathologie néoplasique primitive, un processus infectieux de la sphère ORL, cardiaque, un shunt droit-gauche pulmonaire (maladie de Rendu-Osler), un antécédents d'alcoolisme ou de toxicomanie.

Il est nécessaire de connaître les thérapeutiques suivies et notamment la prise d'anticoagulants.

2) Mode d'installation et profil évolutif

Il s'agit d'éliminer toutes les causes d'hémiplégie de début brutal. L'installation progressive de l'hémiplégie s'est elle faite sur quelques heures ou sur quelques jours ? L'hémiplégie est elle restée stable ou a régressé spontanément, s'est elle aggravée, d'une seule tenue ou par palliers successifs ?

3) Symptômes associés

Neurologiques

Ils ont une valeur localisatrice et peuvent permettre une orientation étiologique. Il faut rechercher l'existence de céphalées, éventuellement associées aux autres signes d'hypertension intracrânienne, de troubles visuels (diplopie, flou visuel, déficit campimétrique), d'une crise comitiale et d'autres symptômes à valeur localisatrice (troubles sensitifs, troubles phasiques, déficit des nerfs crâniens). La chronologie de ces symptômes est à préciser par rapport au début de l'hémiplégie.

Généraux : un syndrome fébrile, une HTA ...

4) Circonstances déclenchantes éventuelles

Existe-t-il la notion d'un traumatisme crânien ancien ou récent, même bénin ?

Examen clinique

Souvent, le contexte clinique oriente l'examen neurologique et somatique. La séméiologie peut fournir une première orientation étiologique : en cas de processus expansif, souvent impliqué dans les hémiplésies d'installation progressive, le déficit moteur est volontier non systématisé. L'examen neurologique doit également rechercher des signes évoquant une

hypertension intracrânienne. L'examen clinique somatique recherchera une pathologie néoplasique ou infectieuse.

Examens paracliniques

Si les données cliniques, en particulier l'anamnèse, ont une valeur d'orientation essentielle, ce sont les examens complémentaires, et bien souvent parmi eux l'imagerie cérébrale, qui permettront le diagnostic étiologique. En effet, toute hémiplégie d'installation progressive, intéressant la face, mérite la réalisation d'un scanner cérébral, sans et avec injection de produit de contraste permettant une première orientation diagnostique. Néanmoins, la diffusion de l'installation des IRM permet d'envisager à l'avenir la réalisation d'IRM cérébrales en première intention.. En cas de processus expansif cérébral, la réalisation d'une IRM cérébrale avec injection de produit de contraste permet de préciser les caractéristiques morphologiques de la lésion, son caractère unique ou multiple, ses rapports avec les aires fonctionnelles cérébrales. L'IRM cérébrale est d'autant plus indiquée qu'elle permet d'objectiver certaines lésions non visibles au scanner, telles que les plaques de démyélinisation observées dans la sclérose en plaques ou certaines malformations vasculaires telles que les cavernomes.

Il est souvent utile de réaliser un bilan sanguin classique (numération formule sanguine avec hématicrite et nombre des plaquettes, bilan de coagulation, vitesse de sédimentation, glycémie, éventuellement sérologie VIH). Une radiographie de thorax permet de rechercher une image pulmonaire suspecte.

D'autres examens paracliniques seront prescrits en fonction des données cliniques et des résultats des examens paracliniques systématiques. La ponction lombaire est systématique et urgente quand une hémiplégie apparaît dans un contexte infectieux : l'analyse du liquide céphalorachidien (LCR) permet le diagnostic de méningite associée à l'hémiplégie. Dans d'autres cas, la ponction lombaire permet le diagnostic de méningite carcinomateuse, de méningite chronique ou une pathologie inflammatoire du système nerveux central.

Diagnostic topographique

1 / Hémiplégie par lésion hémisphérique

Le déficit moteur est controlatéral à la lésion. On retiendra en faveur d'une lésion cortico-sous-corticale le caractère parcellaire du déficit et la notion, inconstante, d'une comitativité, le plus souvent partielle motrice, éventuellement secondairement généralisée. Dans ce cadre des hémiplegies d'installation progressive, le déficit est rarement systématisé, contrairement aux étiologies vasculaires d'installation aiguë. Les signes associés peuvent-être :

- une aphasie motrice (lésion operculaire frontale) ou sensorielle (lésion du carrefour temporo-pariéto-occipital) en cas d'atteinte de l'hémisphère majeur.
- des troubles divers des fonctions supérieures et notamment en cas d'hémiplegie gauche chez un droitier, un syndrome de l'hémisphère mineur (hémiasomatognosie, anosognosie, négligence visuo-spatiale gauche). En cas d'hémiplegie droite chez un droitier, des signes de l'hémisphère majeur observables si l'aphasie est minime ou absente : agraphie, acalculie, indistinction droite-gauche, agnosie digitale (syndrome de Gertsman).
- des troubles sensitifs de même topographie que les troubles moteurs
- une hémianopsie latérale homonyme

2 / Hémiplegie capsulaire

Elle s'oppose à la précédente, puisqu'elle est :

- proportionnelle
- le plus souvent pure (hémiplegie motrice pure). Elle peut cependant s'associer à des troubles sensitifs en cas d'atteinte thalamique. Elle est également controlatérale à la lésion.

Il s'agit d'un diagnostic topographique peu fréquent dans ce cadre des hémipariés d'installation progressive, les processus lésionnels, essentiellement tumoraux, étant le plus souvent développés dans la région insulaire ou des noyaux gris centraux, refoulant la capsule interne, et réalisant rarement une authentique hémiparié proportionnelle.

3 / lésions du tronc cérébral

Le diagnostic est évoqué devant l'association d'une hémiparié et du déficit d'un ou plusieurs nerfs crâniens. Dans ce cadre des hémipariés d'installation progressive, il s'agit souvent de gliomes du tronc dont le développement non systématisé dans le tronc cérébral est rarement à l'origine d'un authentique syndrome alterne (hémiparié controlatérale et paralysie d'un nerf crânien homolatéral) mais plutôt de l'association d'une hémipariés, souvent parcellaire, et du déficit de plusieurs nerfs crâniens homo et controlatéraux.

4 / Hémiparié d'origine médullaire

a) Les compressions latérales lentes de la moelle épinière cervicale par des lésions intradurales, extramédullaires, à l'origine d'une hémiparié d'installation progressive, ipsilatérale à la lésion. La face est épargnée. On observe parfois du même côté que le déficit moteur une hypopallesthésie et une hypoesthésie tactile, du côté opposé une hypoesthésie thermoalgique (Syndrome de Brown-Séquard). Il peut exister un niveau sensitif et des troubles sphinctériens. Les tumeurs intradurales extra-médullaires les plus souvent en cause sont :

- Les méningiomes intra-rachidiens

Ils représentent 15 à 20% des causes de compressions médullaires tumorales. Le terrain de survenue est à prédominance féminine, surtout après 60 ans (85%). La topographie prédomine en dorsal haut (D1 à D4), puis cervical haut, pouvant être responsable de ces tableaux d'hémipariés d'évolution progressive. Cependant, le mode de révélation est plus souvent trompeur : syndrome radiculaire inconstant, début de l'affection sur un mode douloureux pseudo-rhumatismal, l'examen neurologique n'objectivant que des réflexes ostéotendineux vifs, éventuellement associés à un signe d'Hoffman et un signe de Babinski..

- Les neurinomes intrarachidiens

Le terrain et leur topographie les opposent en tous points aux méningiomes : prédominance cervicale basse, fréquence crânio-caudale croissante, fréquence plus élevée chez l'homme adulte jeune. Un contexte de neurofibromatose doit être recherché systématiquement, de même qu'une localisation intracrânienne, surtout en cas de neurinomes rachidiens multiples. Ils sont le plus souvent révélés par un syndrome radiculaire, la douleur étant classiquement aggravée par le décubitus. Les cas d'hémipariés sont rares.

b) Les lésions intra-médullaires : principalement les lésions inflammatoires telles que celles de la sclérose en plaques.

c) Autre lésions : plus rares telles que les lésions traumatiques du rachis cervical passées inaperçues, comme une luxation rotatoire C1-C2, responsables à moyen terme d'une souffrance médullaire pouvant parfois se manifester par une hémiparié d'installation progressive.

Etiologies

1 / les processus expansifs cérébraux

Ils constituent les étiologies les plus fréquentes des l'hémipariés d'installation progressive. Dans ce cas, l'hémiparié d'installation progressive est due à la destruction lente du faisceau pyramidal au cours de la croissance tumorale (exemple d'une tumeur cérébrale hémipshérique développée en région centrale). Mais les voies longues motrices peuvent

n'être que refoulées par le processus expansif (exemple d'une tumeur pariétale). Dans ce cas de figure, l'hémiplégie est de bon pronostic, avec possibilité de récupération motrice complète après exérèse tumorale. Une hypertension intra-crânienne s'associe de façon inconstante à ces hémiplégies d'origine tumorale. Parmi ces processus expansifs, il faut distinguer : les tumeurs intra-crâniennes primitives malignes et bénignes, les métastases, les abcès.

Les tumeurs primitives intra-crâniennes

Parmi les tumeurs bénignes, le méningiome, tumeur extra-cérébrale développée à partir des cellules méningothéliales de l'arachnoïde, peut-être responsable d'une hémiparésie par compression des aires motrices corticales. Selon sa topographie, au niveau de la convexité ou parasagittale, le déficit sera à prédominance brachio-faciale ou crurale.

Parmi les tumeurs cérébrales primitives, on distingue les tumeurs gliales de bas grade, astrocytomes et oligodendrogliomes, plus souvent révélés par une comitialité qu'un déficit, des tumeurs gliales de haut grade, l'astrocytome de grade IV correspondant au glioblastome. Le diagnostic histologique de ces tumeurs gliales développées en zones fonctionnelles nécessite la réalisation de biopsies en conditions stéréotaxiques.

Les métastases cérébrales

S'il existe un antécédent connu de pathologie néoplasique et la découverte d'une tumeur cérébrale devant l'apparition progressive d'une hémiparésie doit faire évoquer le diagnostic. Il arrive que la métastase cérébrale révèle la maladie. Il est nécessaire, lorsque l'imagerie évoque le diagnostic de métastase, de réaliser un bilan clinique et paraclinique à la recherche d'un néoplasme primitif.

Les abcès

Leur aspect radiologique pseudo-tumoral, à contenu liquidien dans une coque réhaussée par le produit de contraste, peut en imposer pour un glioblastome, d'autant qu'ils se développent souvent en dehors d'un contexte infectieux évident. Le bilan biologique est souvent normal. Les séquences de diffusion en IRM permettent souvent le diagnostic différentiel avec les gliomes de haut grade. Il est néanmoins parfois nécessaire de recourir aux biopsies en conditions stéréotaxique pour faire ce diagnostic. Il faut rechercher en 1^{ère} intention une porte d'entrée ORL ou bucco-dentaire, plus rarement un shunt droit-gauche.

2 / Collections sous-durales

Hématome sous-dural chronique

A évoquer chez l'éthylique chronique ou chez le sujet âgé, surtout en cas de traitement chronique par anticoagulants ou antiagrégants plaquettaires.

Empyème sous-dural.

Diagnostic posé devant une collection sous-durale dans un contexte infectieux évident avec hyperthermie élevée et syndrome inflammatoire. La porte d'entrée est souvent évidente telle qu'une sinusite purulente éventuellement compliquée d'ostéite.

Orientation diagnostique devant une paraplégie d'installation progressive

Nombre de pathologies neurologiques, héréditaires ou non, revêtent comme caractère au cours de leur évolution une paraplégie d'installation progressive. Il est donc important, pour en connaître l'origine, d'essayer de déterminer si cette symptomatologie est isolée ou associée à d'autres signes qu'ils soient ou non d'ordre neurologique. Le terme progressif définit une installation des symptômes survenant sur plus d'un 1 mois.

Comme dans le cadre des paraplégies aiguës, il est important d'essayer de déterminer le siège des lésions responsables (système nerveux central ou périphérique) ceci afin d'orienter rapidement la prise en charge et les examens complémentaires à envisager. Le type d'examen à réaliser sera fonction de l'anamnèse, des antécédents personnels et familiaux, de l'examen clinique qui se devra d'être complet et général. Si ces données orientent vers une pathologie du système nerveux central (cliniquement évoquée comme nous l'avons vu dans le cadre des formes aiguës devant tout déficit moteur associé à un syndrome pyramidal, des troubles sensitifs - en n'oubliant pas de rechercher un éventuel niveau, élément sémiologique très important -, parfois des troubles sphinctériens), l'IRM médullaire est alors l'examen à réaliser en priorité. On accordera dans ces formes cliniques progressives, une importance particulière à la recherche d'une spasticité des membres inférieurs souvent présente et traduisant une atteinte neurologique centrale. L'étude du LCR sera ensuite effectuée de façon quasi-systématique en l'absence de contre-indication. Une conduite diagnostique simple est proposée dans l'**annexe 1**, basée sur les étiologies principalement en cause.

ETIOLOGIES ET ORIENTATION DIAGNOSTIQUE :

A] ATTEINTE MEDULLAIRE :

I Pathologies inflammatoires :

1°) Sclérose en plaques (SEP) : Touche classiquement la femme jeune. Les tableaux médullaires peuvent s'observer chez des patients dont la maladie est déjà connue ou être révélateurs de la pathologie (patients plus âgés dans ce dernier cas). On s'évertuera alors à rechercher dans l'histoire de la maladie une dispersion temporelle et spatiale des symptômes (Troubles visuels, sensitivomoteurs, cérébelleux, vestibulaires...). On décrit des formes dites rémittentes (évoluant par poussée / rémission), progressives d'emblée ou secondairement progressives (faisant alors suite à une forme rémittente). L'IRM médullaire révèle le plus souvent une lésion à l'étage cervical. Dans environ 60 % des cas, l'interrogatoire et les données des examens complémentaires (LCR avec isoélectrofocalisation, IRM cérébrale avec injection de gadolinium, potentiels évoqués visuels) permettent de retenir un diagnostic de SEP définie cliniquement ou par les examens complémentaires.

2°) Neurosarcoïdose : A évoquer devant toute myélopathie d'évolution subaiguë ou chronique. Dans la plupart des cas, le granulome est intramédullaire et pose le problème d'un processus tumoral. Le diagnostic reposera sur la mise en évidence du caractère multisystémique de la maladie. La confirmation histologique peut être apportée par la biopsie de l'un des organes atteints (peau, adénopathie périphérique, glandes salivaires...). L'IRM médullaire révèle un hypersignal souvent cervical sur les séquences pondérées en T2 qui prend fortement le contraste après injection de gadolinium. L'analyse du LCR montre une hypercytose lymphocytaire. L'IRM encéphalique recherchera une atteinte hypothalamo-hypophysaire très évocatrice. L'augmentation de l'enzyme de conversion de l'angiotensine sérique et la présence d'une fixation diffuse à la scintigraphie au gallium (poumons, glandes salivaires et lacrymales) sont de bons éléments diagnostiques. Parfois, seule la biopsie permettra le diagnostic.

3°) Neurolupus : La myélite transverse aiguë est une complication rare du lupus. Elle est rarement révélatrice de la maladie et survient souvent au cours d'une poussée de celle-ci. L'évolution du déficit neurologique bien que fréquemment rapide, sur quelques heures, peut être parfois plus insidieuse. Ce sujet est, de ce fait, abordé dans le chapitre sur les paraplégies aiguës.

4°) Neuro-Behçet : Le diagnostic d'atteinte neurologique dans le cadre de la maladie de Behçet repose souvent sur les signes cliniques extraneurologiques associés (aphtose bipolaire - orale et génitale -, lésions cutanées et oculaires). L'atteinte médullaire est d'évolution lente, sur quelques semaines ou mois. L'association à une atteinte du tronc cérébral (atteinte oculomotrice, dysarthrie, dysphagie), à une ataxie cérébelleuse, à une atteinte des fonctions cognitives, est évocatrice. Le LCR montre une pléiocytose à prédominance lymphocytaire, une hyperprotéinorachie modérée, une synthèse intrathécale d'Ig sans bandes oligoclonales. L'IRM médullaire est souvent normale, en revanche l'imagerie de l'encéphale et du tronc cérébral montre des lésions sous la forme d'hypersignaux, sur les séquences pondérées en T2, de la substance grise et de la substance blanche. Les séquences avec injection de gadolinium permettent de détecter une prise de contraste leptoméningée évocatrice. La biologie met en évidence un syndrome inflammatoire. Un HLA B5 positif sera un argument diagnostique supplémentaire.

5°) Neuromyéélite optique de Devic : Considérée dans le passé comme une forme possible de SEP, la plupart des auteurs s'accordent actuellement pour en faire une maladie à part entière. Les critères diagnostiques correspondent à une atteinte aiguë ou subaiguë de la moelle épinière et des nerfs optiques simultanée ou séparée de plusieurs mois ou années. On ne trouve jamais au cours de l'évolution de signes témoignant d'une atteinte cérébrale, cérébelleuse ou du tronc cérébral. L'IRM encéphalique est normale, l'IRM médullaire montre une moelle augmentée de volume avec parfois une nécrose centromédullaire. Il s'y associe parfois une hypercytose et des bandes oligoclonales.

6°) Atteintes médullaires des vascularites : Ont été traitées dans le chapitre portant sur les paraplégies aiguës.

II Pathologies infectieuses :

1°) HTLV-1 : Elles sont quasi-inexistantes dans notre pays. Le début est insidieux, les troubles urinaires sont souvent inauguraux. L'imagerie de la moelle épinière peut être normale ; elle montre parfois une moelle thoracique atrophique ; ailleurs, elle met en évidence un hypersignal dorsal diffus sur les séquences pondérées en T2. Il faut rechercher des signes d'atteinte disséminés pouvant mimer une SEP. Dans le LCR, il existe une pléiocytose modérée à prédominance lymphocytaire. La protéinorachie est normale ou discrètement augmentée. Des bandes oligoclonales d'IgG sont toujours présentes à la fois dans le sang et le LCR. Les anticorps anti-HTLV-1 sont toujours détectables à la fois dans le sang et le LCR des patients.

2°) Les autres étiologies virales, bactériennes... sont traitées dans le cours sur les paraplégies aiguës.

3°) Arachnoïdite spinale : Elle se rencontre au cours des méningites chroniques non traitées, en particulier au cours de la tuberculose, de la brucellose et de la syphilis. Les manifestations cliniques associent des signes d'atteinte médullaire et radiculaire. Les premiers signes cliniques sont radiculaires avec des douleurs qui peuvent précéder l'atteinte médullaire de plusieurs mois ou années.

III Malformations vasculaires : Les **MAV (malformations artério-veineuses)** sont localisées à la partie postérieure de la moelle thoracique basse, lombaire haute ou à la partie antérieure du renflement cervical. Le tableau clinique prend la forme d'une compression médullaire lente, parfois associée à des épisodes aigus. Les MAV pérимédullaires ou fistules pérимédullaires touchent le sujet jeune et sont formées par des communications anormales à

plein canal entre artères et veines médullaires. Les FDDVPM (fistules durales à drainage veineux périmédullaire) sont de description plus récente et affectent le sujet plus âgé, caractérisées par l'existence d'une fistule de petit calibre, siégeant dans l'épaisseur de la dure-mère et alimentée par une artère à destinée méningée. Le drainage se fait dans le système veineux médullaire, dilaté et tortueux. L'expression clinique traduit l'hyperpression due à la fistule avec installation progressive d'un syndrome du cône terminal. Les FDDVPM donnent en IRM un signe constant, l'hypersignal en T2 du cône terminal, remontant plus ou moins haut. Le diagnostic est confirmé par l'artériographie.

IV Pathologies tumorales : Elles sont classiquement réparties en 3 groupes. On distingue ainsi les lésions intramédullaires, les lésions intradurales extramédullaires et les lésions extradurales.

1°) Lésions intramédullaires :

a) **Ependymomes** : Ils représentent 15 % des tumeurs médullaires. L'âge moyen de découverte se situe entre 40 et 50 ans. Deux formes s'opposent : l'une bénigne circonscrite, bien limitée sans véritable capsule, l'autre maligne et mal limitée, infiltrante, retrouvée dans 20 % des cas environ. Il faut évoquer le diagnostic devant, d'une part l'évolution très lente et, d'autre part, l'évolution possible par poussées entrecoupées de rémissions souvent très prolongées. L'IRM met en évidence un hyposignal sur les séquences pondérées en T1, mal limité, souvent irrégulier ou nodulaire. Sur les séquences pondérées en T2, le signal est intense ou hétérogène. Après injection de gadolinium en T1, la tumeur se rehausse de façon homogène, mais pas l'œdème adjacent.

b) **Astrocytomes** : L'âge moyen de découverte se situe vers 30 ans. Ils gardent, en raison de leur caractère plus volontiers infiltrant, un pronostic à long terme moins favorable que l'épendymome. Ils sont étendus en moyenne sur 5 segments médullaires, prédominant au niveau cervico-dorsal et entraînant un gonflement fusiforme localisé du cordon médullaire. Leur transformation maligne est possible. En IRM, les caractéristiques de cette tumeur sont identiques à celles de l'épendymome, ne permettant pas toujours de les différencier.

c) **Oligodendrogliomes** : Les oligodendrogliomes primitifs intramédullaires sont extrêmement rares, encore plus exceptionnelles sont les métastases médullaires des oligodendrogliomes intracrâniens.

d) Autres tumeurs intramédullaires :

- Kystes dermoïdes et épidermoïdes. Il s'agit de tumeurs congénitales rares et d'évolution très lente, les kystes dermoïdes sont pour près de la moitié d'entre eux intramédullaires avec un développement prédominant dans le cône terminal et dans la moelle dorsale inférieure. L'IRM montre un aspect de formation kystique ovalaire parfois hétérogène, hypo-intense en T1, hyperintense en T2, entouré d'un hypersignal linéaire homogène après injection de gadolinium en T1.

- Lipomes médullaires : Tumeurs bénignes rares pouvant être isolées ou associées à un dysraphisme spinal. Leur siège de prédilection est cervico-dorsal supérieur et à la partie postérieure du canal rachidien. Ces tumeurs d'évolution lente renferment du tissu adipeux mature sans signe de malignité et peuvent contenir des calcifications. La nature grasseuse de la tumeur est responsable d'un hypersignal, sans injection de produit de contraste, sur les séquences pondérées en T1 avec des limites nettes. Ce signal s'atténue sur les séquences pondérées en T2.

- Métastases médullaires : Les métastases intramédullaires de néoplasies viscérales sont exceptionnelles (2 %). Les plus fréquemment en cause sont le poumon pour 80 % des cas et le sein pour 13 % des cas environ.

- Hémangioblastomes : Les hémangioblastomes sont des tumeurs vasculaires rares. Ils

peuvent être intradurales, intramédullaires pour la majorité mais aussi extramédullaires, extradurales ou dépendre d'une racine. L'âge moyen de survenue est de 30 ans. La présence d'une atteinte médullaire ou juxtamédullaire plurifocale, est l'indice d'une forme grave car diffuse de la maladie réalisant une hémangioblastomatose ou maladie de Von Hippel Lindau (transmission autosomique dominante). L'IRM montrera un élargissement de la moelle et le nodule intratumoral. La portion kystique de la tumeur a un signal identique au liquide céphalorachidien en séquences pondérées T1 et T2. Les éléments vasculaires apparaissent en hyposignal franc sur les séquences T1 et T2. Le nodule est rehaussé par l'injection de gadolinium, la cavité syringomyélique ne l'est pas. L'artériographie reste cependant l'examen de référence.

- Lymphomes intramédullaires : Ils sont rares, pouvant être une localisation simultanée d'un lymphome cérébral ou secondaire d'un lymphome systémique. Les lymphomes primitifs intramédullaires sont exceptionnels.

- Abcès intramédullaires : Les abcès intramédullaires sont exceptionnels, seuls de rares cas ont été décrits.

- Tuberculomes intramédullaires : Le tuberculome est un granulome inflammatoire qui se comporte comme un processus expansif dont le diagnostic étiologique n'est souvent posé qu'après examen anatomopathologique. En général, il est intramédullaire pouvant déborder dans l'espace méningé ou plus rarement strictement extramédullaire.

2°) Lésions intradurales extramédullaires :

a) **Méningiomes** : Les méningiomes spinaux sont responsables de 25 % des compressions médullaires lentes. L'histoire clinique d'une compression médullaire d'évolution particulièrement lente chez une femme de 40 ans ou plus est évocatrice du méningiome, surtout si des douleurs radiculaires s'y associent avec des épisodes d'exacerbations entrecoupés de rémission. Ils tendent à se développer dans la moelle thoracique dans 80 % des cas. Ce sont des tumeurs bénignes d'évolution très lente qui adhèrent à la dure-mère. Le méningiome reste intradural dans 90 % des cas mais il existe des formes extradurales ainsi que des formes développées de part et d'autre de la dure-mère en " bouton de chemise ". Le méningiome apparaît en IRM en isosignal par rapport à la moelle, tant en séquences pondérées en T1 qu'en T2. S'il est calcifié, ce qui est bien visible au scanner, le méningiome est en hyposignal en T1 et en T2. L'injection de gadolinium le rehausse de façon homogène et intense sur les séquences pondérées en T1.

b) **Neurinomes** : Ils représentent près d'un tiers des tumeurs intradurales. Il s'agit de tumeurs bénignes, nées aux dépens des cellules de Schwann des racines rachidiennes. Deux types de neurinomes s'opposent anatomiquement : les uns, plus fréquents, à l'origine d'une racine sensitive ou motrice, à développement intradural, de forme allongée verticalement sur plusieurs métamères ; les autres, extradurales, nés aux dépens d'un nerf rachidien. Le neurinome se développe plus souvent sur une racine postérieure, ceci expliquant la fréquence des douleurs avec leurs caractères classiques, trajet net, unilatéral, invariable avec des recrudescences lors des efforts et en décubitus. Ceux qui compriment la moelle comportent obligatoirement une portion dans le canal rachidien et peuvent passer par le trou de conjugaison, souvent agrandi. Ils prennent alors le nom de neurinome en " sablier ". La découverte de neurinomes multiples étagés sur tout l'axe médullaire et de la queue de cheval, associés à un ou plusieurs neurinomes des nerfs crâniens en particulier du VIII ou d'autres manifestations cutanées détermine une neurofibromatose de type I ou II, maladies autosomiques dominantes. Sur les radiographies standards, l'élargissement d'un trou de conjugaison est très évocateur d'un neurinome en " sablier ". Le neurinome apparaît en IRM en isosignal au parenchyme médullaire en T1 et en iso- ou hypersignal sur les séquences pondérées en T2. Il est réhaussé après l'injection de gadolinium.

c) **Métastases** : Les médulloblastomes, les pinéalomes, les épendymomes et les glioblastomes intracrâniens peuvent donner des métastases leptoméningées spinales. L'IRM

et la myélographie visualisent les nodules sous-arachnoïdiens. En IRM, ceux-ci sont mis en évidence après injection de gadolinium. Un hypersignal linéaire à la surface de la moelle témoigne également d'une localisation méningée. Les métastases leptoméningées de tumeurs viscérales sont exceptionnelles.

3°) Lésions extradurales :

a) **Neuroblastomes** : Les neuroblastomes et ganglioneuroblastomes font partie des causes les plus fréquentes de compressions médullaires chez l'enfant. L'extension directe dans l'espace épidual à travers le trou de conjugaison d'une tumeur extrarachidienne est le mécanisme le plus commun.

b) **Tumeurs primitives du rachis** : Elle ne représentent que 10 à 20 % des tumeurs du rachis et n'entraînent qu'exceptionnellement un syndrome de compression médullaire. Elles sont représentées par les chordomes, ostéoblastomes, chondrosarcomes ou le fibrosarcomes, mais aussi par le sarcome d'Ewing, le plasmocytome solitaire, le lymphome non hodgkinien osseux.

c) **Métastases vertébrales et épidurales** : Elles sont des complications fréquentes des cancers viscéraux et sont révélatrices de la maladie dans environ 35% des cas. Les néoplasies à évoquer en priorité sont les tumeurs pulmonaires, thyroïdiennes, prostatiques, rénales et du sein. Les radiographies standards révèlent des signes d'invasion vertébrale sous forme d'une ostéolyse avec ou sans tassement, plus rarement sous la forme d'une ostéocondensation (vertèbre "ivoire" rencontrée préférentiellement au cours du cancer de la prostate, du squirrhe du sein ou de la maladie de Hodgkin). L'IRM confirme le diagnostic en visualisant l'étendue en hauteur de l'envahissement tumoral vertébral, paravertébral et épidual.

4°) Infections épidurales :

a) Les **abcès épiduraux** : Le mode d'infection se fait soit par dissémination hématogène d'un foyer infectieux à distance, le plus souvent cutané, soit par propagation directe à partir d'une spondylodiscite, d'un abcès paravertébral, ou d'une inoculation septique après un geste invasif rachidien ou postopératoire. L'agent infectieux responsable est le *Staphylococcus aureus* pour plus de 50 % des cas. Quelquefois, les signes infectieux se développent à bas bruits dans un contexte d'altération de l'état général avec des signes de compression médullaire lente, réalisant de véritables épidurites chroniques inflammatoires. La scintigraphie osseuse détecte plus précocement, que la radiologie conventionnelle les lésions. Le scanner en haute résolution permet de détecter plus précocement que la radiographie standard l'érosion osseuse des plateaux vertébraux adjacents au disque atteint, visualise une hypodensité discale et permet de guider une biopsie percutanée pour le diagnostic de la nature du germe en cause. L'aspect IRM de ces spondylodiscites est caractérisé par un hypersignal sur les séquences pondérées en T2 des corps vertébraux adjacents au disque atteint, de l'intégralité du disque, un hyposignal en T1 confluent du disque et des plateaux adjacents, la visualisation de l'abcès paravertébral avec un rehaussement de la coque après l'injection de gadolinium.

b) **Autres causes infectieuses épidurales** : Parmi les parasitoses rachidiennes, seule l'échinococcose n'est pas exceptionnelle. Il faut y penser devant un syndrome de compression médullaire lente chez un patient ayant séjourné en zone d'endémie ou ayant des antécédents d'hydatidose hépatique ou pulmonaire.

V Pathologies héréditaires :

1°) **Paraplégies spastiques familiales (PSF)** : Les PSF se définissent par l'existence d'un syndrome pyramidal des membres inférieurs spastique et / ou déficitaire chez plusieurs membres d'une même famille. On doit notamment à Harding d'avoir repris dans les années 1980 l'ensemble des syndromes décrits sous le terme de PSF, et d'avoir proposé une

classification fondée sur l'existence (PSF compliquée) ou non (PSF pure) de symptômes et signes associés (neuropathie périphérique, rétinite pigmentaire, atrophie optique, syndrome extrapyramidal...) à la paraplégie spastique et le mode de transmission de l'affection. Le caractère familial est évident permettant d'évoquer ce diagnostic, néanmoins, il est souvent difficile de préciser le type étiologique. Des formes autosomiques ou liées à l'X sont décrites.

2°) Adréno-myélonguopathie (AMN) : L'AMN est l'un des phénotypes les plus fréquents de l'adrénoleucodystrophie, maladie héréditaire récessive liée au chromosome X dont le gène, code pour une protéine qui intervient dans le transport des acides gras à très longue chaîne (AGTLC) dans le péroxysome. Le début, marqué par l'apparition d'une paraparésie spastique et des troubles sensitifs (surtout proprioceptifs), survient le plus souvent entre 20 et 40 ans. L'IRM médullaire peut montrer une atrophie. L'IRM encéphalique est anormale dans près de 90 % des cas avec des lésions localisées au faisceau pyramidal, à la capsule interne et au tronc cérébral. Le LCR est parfois inflammatoire. Le diagnostic repose sur le dosage plasmatique des AGTLC.

3°) Hérédo-dégénérescences spinocérébelleuses :

- Maladie de Friedreich : C'est la forme la plus complète des dégénérescences spinocérébelleuses, comportant trois syndromes (radiculo-cordonal postérieur, cérébelleux et pyramidal) d'évolution progressive. Elle s'individualise par la prédominance du syndrome radiculo-cordonal postérieur, avec, fréquemment associés, un syndrome dysmorphique et une atteinte cardiaque. Le gène de la maladie a été localisé sur le bras du bras long du chromosome 9.

- Paraplégie spasmodique familiale de Strümpell-Lorrain : La paraplégie spasmodique familiale, ou maladie de Strümpell-Lorrain, est une héredo-dégénérescence spinocérébelleuse caractérisée par la prédominance de l'atteinte pyramidale et se traduisant par une paralysie spastique d'évolution progressive.

- Les ataxies spinocérébelleuses (SCA) sont hétérogènes sur le plan génétique, plus d'une dizaine de groupes étant connus actuellement. Certains types sont liés à l'expansion d'un trinucléotide CAG dans la région codante du gène de la maladie, entraînant l'expression d'une protéine enrichie en glutamine. Le syndrome paraparétique s'associe à d'autres symptômes (syndrome cérébelleux, neuropathie périphérique, rétinite...) et s'aggrave progressivement. Le contexte familial est souvent évocateur.

VI Autres pathologies :

1°) Myélopathie cervicarthrosique : Du fait d'une évolution très lente de la symptomatologie, elle n'est qu'exceptionnellement responsable d'une paraplégie. Elle s'observe chez les sujets de plus de 50 ans et doit être évoquée devant une douleur et / ou une raideur cervicales, une névralgie brachiale associées au déficit moteur qui revêt souvent les caractères d'une claudication médullaire intermittente. L'IRM médullaire permettra d'apprécier les lésions osseuses et leur retentissement avec parfois des signes de myélopathie chronique. Une compression de l'artère spinale antérieure associée n'est pas exceptionnelle. De ce cadre pathologique, on rapproche la maladie de Paget et le canal cervical étroit.

2°) Hernies discales dorsales : Fréquente survenue au décours d'un effort de soulèvement, traduite par une douleurs rachidienne avec parfois une irradiation de type radiculaire. La survenue du déficit moteur peut-être brutale mais aussi plus lente. L'IRM médullaire permettra de mettre en évidence la hernie ainsi que son retentissement sur la moelle. Une compression de l'artère spinale antérieure n'est pas rare donnant alors un tableau brutal.

3°) Syringomyélie : Touche le sujet jeune. Il s'agit d'une cavitation de la partie centrale de la moelle de pathogénie inconnue. La symptomatologie dépend de la localisation et de

l'extension de la cavité (cervicale, dorsale ou lombaire). Le plus souvent on note une anesthésie dissociée et suspendue touchant la sensibilité thermo-algique et préservant le toucher et la sensibilité profonde. La symptomatologie est habituellement bilatérale. Des signes moteurs se surajoutent progressivement parfois accompagnés de signes bulbaires (syringobulbie). L'IRM médullaire permet le diagnostic (signal identique au LCR) et de mettre en évidence les lésions parfois associées (scoliose, tumeur, hémorragie...).

4°) Carence en vitamine B₁₂ : Elle est responsable d'un tableau de sclérose combinée de la moelle. Le plus souvent, le début est sensitif, marqué par des paresthésies des mains et des pieds. Puis surviennent une hypopallesthésie et des troubles proprioceptifs. Le déficit moteur apparaît secondairement, mais le tableau clinique peut être dominé par une paraparésie spastique et ataxique. Il existe un signe de Babinski bilatéral. Il faut rechercher d'autres signes pouvant se rencontrer : atrophie optique, nystagmus, syndrome cérébelleux, troubles psychiatriques. Le diagnostic, suspecté sur les données de l'examen clinique et la numération formule sanguine, est confirmé par le dosage de la vitamine B₁₂.

5°) Myélopathies radiques : La **myélopathie radique précoce** survient 12 à 20 semaines après l'irradiation mais n'associe le plus souvent que des paresthésies et un signe de Lhermitte sans déficit moteur. L'évolution spontanée se fait vers la régression des symptômes après plusieurs mois. Les **myélopathies radiques tardives** se présentent sous deux formes : une myélopathie progressive, forme la plus fréquente, et une atteinte du motoneurone. Dans la première forme, la symptomatologie débute 1 à 5 ans après l'irradiation. Il s'agit le plus souvent d'un syndrome de Brown-Séquard qui débute en distal et remonte progressivement jusqu'à la lésion. L'évolution est lentement progressive puis se stabilise. L'étude du LCR montre une cytorachie normale et une discrète élévation des protéides. L'IRM médullaire peut montrer, au stade aigu, une moelle augmentée de volume prenant parfois le gadolinium, à un stade plus tardif, une moelle atrophique. Le syndrome d'atteinte du motoneurone survient quelques mois à quelques années après irradiation pelvienne ou lombosacrée. Il est caractérisé par une paraparésie flasque d'évolution subaiguë, associée à une amyotrophie, des fasciculations et une aréflexie. Le LCR montre une hyperprotéinorachie modérée. L'IRM est normale. L'évolution se stabilise après plusieurs mois ou années.

6°) Myélopathie après électrocution : L'interrogatoire oriente rapidement le diagnostic. Les signes neurologiques peuvent apparaître immédiatement ou être retardés de 1 jour à 6 semaines. Les signes neurologiques s'aggravent sur plusieurs semaines, réalisant une paraparésie ou une quadriparésie spastique associée à des troubles de la sensibilité profonde. Les troubles sphinctériens sont inhabituels. Une récupération partielle ou totale survient dans les deux tiers des cas.

7°) Causes toxiques : Elles sont traitées dans le cours sur les paraplégies aiguës.

8°) Syndromes paranéoplasiques : Rares, à rechercher lors de l'association à une altération de l'état général ou en l'absence d'étiologie évidente. On recherchera la présence dans le LCR d'anticorps anti-neuronaux.

9°) Compression bilatérale du gyrus central sur sa face interne : Exceptionnellement, des lésions tumorales (méningiome...) se développant au niveau de la faux du cerveau peuvent entraîner un déficit moteur d'apparition progressive des membres inférieurs en comprimant la partie interne des gyrus centraux.

B] ATTEINTE DE LA VOIE MOTRICE CENTRALE ET DU MOTONEURONE :

Paraplégie spastique d'origine dégénérative : La sclérose latérale amyotrophique se présente parfois sous la forme d'une paraplégie spastique pure, sans signe clinique d'atteinte du motoneurone. Le diagnostic repose alors sur les signes de dénervation à l'EMG. La sclérose latérale primitive est caractérisée par une atteinte isolée du faisceau corticospinal. Il s'agit d'un diagnostic d'élimination. Cliniquement, on note une paraplégie

spastique de début tardif (après 50 ans) et d'évolution progressive. L'atteinte est symétrique. Les explorations complémentaires biologiques sont normales. L'imagerie médullaire ne montre pas d'anomalies. Sont suggestifs du diagnostic : l'absence de troubles sphinctériens, une conduction centrale du faisceau pyramidal très prolongée ou absente (anomalies aux potentiels évoqués moteurs), l'atrophie du gyrus précentral sur l'IRM, et la diminution de la consommation de glucose dans la région péricentrale au PET-scan.

C] ATTEINTE DU SYSTEME NERVEUX PERIPHERIQUE :

Syndrome de la queue de cheval : Le syndrome de la queue de cheval se manifeste par une atteinte périphérique sensitivomotrice. L'atteinte motrice des membres inférieurs est responsable d'une paralysie pouvant aller parfois jusque la paraplégie qui s'accompagne d'une amyotrophie, et d'une aréflexie ostéotendineuse. L'atteinte sensitive souvent de type radiculaire est à l'origine de douleurs de topographie mono- ou pluriradiculaire et l'examen objectif une hypo- ou anesthésie recouvrant un ou plusieurs territoires radiculaires. L'atteinte motrice périnéale se manifeste par un déficit de la musculature du plancher pelvien. L'anesthésie de la région périnéale est très caractéristique et doit être recherchée au niveau des organes génitaux externes jusqu'à la marge anale et la région périnéale (anesthésie dite « en selle »). Le diagnostic reposera sur l'examen clinique associé à la réalisation d'une IRM médullaire (recherche d'une compression, d'une infiltration des racines...) et d'un examen électromyographique confirmant l'atteinte périphérique.

PARAPLEGIE D'INSTALLATION PROGRESSIVE

IRM médullaire

NORMALE ANORMALE

EMG PL Lésion tumorale Syringomyélie Vasculaire Arthrose,

(Biopsie, bilan de primitif, (Fistules...) hernie

Pathologies dégénératives (SLA, SLP, SCA, Paraparésies spastiques familiales) leucodystrophies queue de

Bilan ophtalmologique, IRM cérébrale, biologie moléculaire,

Carence en vitamine B12 (bilan de

Lyme, virales...(Sérodiagnostic)

SEP, vascularisation encéphalique

SLA : sclérose latérale amyotrophique ; **SLP** : sclérose latérale primitive ; **SCA** : atrophies spinocérébelleuses ; **AGTLC** : acides gras à très longues chaînes.

Orientation diagnostique devant une atteinte isolée d'un nerf périphérique

Il est classique de définir le nerf périphérique comme étant la partie anatomique faisant directement suite aux racines et aux plexus. L'analyse de l'atteinte isolée d'un nerf périphérique repose avant tout sur une étude sémiologique topographique, clinique et électrophysiologique précise, qui rattache un groupe d'anomalies motrices et / ou sensitives à l'altération d'un élément anatomique unique (nerf ou branche de nerf), en essayant de préciser le segment nerveux primitivement lésé. La topographie des anomalies est en effet commandée par la distribution anatomique de ce nerf et par le siège de la ou des lésions sur celui-ci, diffuses ou au contraire focales.

Il est donc important, afin de pouvoir analyser de façon correcte les atteintes du système nerveux périphérique, de posséder une bonne connaissance de l'anatomie nerveuse, c'est à dire des racines d'origine des nerfs, de leur trajet, de leurs branches, de leur territoire sensitif et des muscles qu'ils innervent (cf. **annexe 1**).

Ainsi, devant chaque patient présentant une atteinte isolée de nerf, on conduira de façon systématique un interrogatoire précis quant à l'âge de survenue, aux antécédents médicaux (diabète, VIH, exogénose...), aux modalités de survenue des symptômes (aiguë ou progressive, traumatisme...), au contexte héréditaire éventuel et aux signes fonctionnels associés. Un contexte pathologique ou professionnel particulier ainsi qu'un traitement en cours ou pris durant une période seront autant d'éléments faciles et rapides à établir, permettant parfois d'évoquer d'emblée une étiologie précise. Cet interrogatoire sera suivi d'un examen clinique neurologique et général complet déterminant pour essayer d'affirmer l'atteinte tronculaire du système nerveux périphérique et déterminer le type des examens complémentaires à réaliser dont le principal sera l'électromyogramme avec étude en stimulo-détection et mesure des vitesses de conduction motrices et sensitives.

SEMILOGIE :

La topographie des troubles sensitifs et / ou moteurs et les signes associés, entre autres les modifications des réflexes ostéotendineux, permettent le plus souvent de déterminer l'origine périphérique des troubles. Cliniquement, on pourra rechercher directement sur le trajet du nerf les signes d'une éventuelle atteinte focale (douleur au point d'atteinte parfois mise en évidence à la percussion, sensibilité anormale au toucher, tuméfaction palpable, fibrose...) que l'on qualifie de syndrome lésionnel. La localisation du site d'atteinte d'un nerf repose sur la délimitation du territoire des anomalies. Celles-ci sont absentes dans le reste du territoire, c'est-à-dire dans la partie du territoire nerveux qui dépend des branches séparées du nerf en amont de la lésion. Il est par ailleurs important d'essayer de déterminer cliniquement l'origine radiculaire, plexique ou tronculaire de la ou des lésions.

1 Lésions radiculaires : La douleur est souvent au premier plan, se caractérisant par sa topographie radiculaire le long du dermatome correspondant que le patient peut souvent montrer avec un seul doigt. L'impulsivité de la douleur, la recrudescence paroxystique lors de la toux, des éternuements ou des efforts de poussée (surtout défécation) est très évocatrice. Il peut exister dans le dermatome correspondant une hyperesthésie cutanée ainsi que des douleurs des masses musculaires et des troncs nerveux. Un déficit moteur est possible en cas d'atteinte associée de la racine antérieure. Il peut enfin exister une diminution ou une abolition d'un ou plusieurs réflexe ostéotendineux dans le territoire correspondant.

2 Lésions plexulaires : Elles sont caractérisées par un déficit sensitivomoteur et une abolition des réflexes ostéotendineux dans un territoire pluriradiculaire. Elles n'entrent donc pas dans le cadre de ce chapitre.

3 Lésions tronculaires : Le patient décrit fréquemment des douleurs, particulièrement pénibles à type de brûlures, permanentes, exagérées par toutes les stimulations. Celles-ci sont localisées dans un territoire anatomiquement précis. Des troubles vasomoteurs ou trophiques peuvent être associés. Les nerfs périphériques véhiculant toutes les fibres sensibles afférentes, le déficit est donc habituellement non dissocié (porte sur tous les types de sensibilité). Lorsqu'il s'agit d'un nerf mixte, un déficit moteur et parfois une amyotrophie des muscles correspondant au territoire de ce nerf sont associés. On parle de mononeuropathie lorsque la lésion intéresse un seul tronc nerveux, de mononeuropathie multiple en cas d'atteinte de plusieurs nerfs, simultanée ou successive, habituellement asymétrique. Le diagnostic positif d'une atteinte tronculaire, évoqué dès l'examen clinique, est habituellement facilement confirmé par l'analyse électrophysiologique (EMG et mesure des vitesses de conduction). L'examen sera bien entendu, dans la mesure du possible, toujours comparatif avec le nerf controlatéral. La clinique des principaux syndromes tronculaires est résumée dans l'**annexe 2**.

L'analyse électrophysiologique recherchera des signes d'altération de conduction focale traduite par un ralentissement des vitesses de conduction ou un bloc de conduction.

BILANS COMPLEMENTAIRES :

Il n'est pas possible de donner de liste d'examen à réaliser de façon systématique du fait des étiologies très diverses. Le bilan complémentaire sera donc fonction de l'anamnèse et des données cliniques.

Le bilan comprendra au minimum un ionogramme sanguin, une glycémie (glycémie post-prandiale si doute), une NFS, plaquettes et VS.

En cas de doute quant à une **pathologie métabolique**, on réalisera selon le contexte une HGPO, un dosage de l'Hb A1c, un bilan phosphocalcique, hépatique, thyroïdien, de carence vitaminique, un dosage de l'hormone de croissance. Un dosage de la β_2 microglobuline sera effectué si des éléments orientent vers une **pathologie lymphomateuse**.

Devant un **contexte professionnel ou de possible intoxication**, on effectuera une recherche de métaux lourds dans le sang et les urines (plomb...).

Tout **syndrome infectieux** amènera à la réalisation de sérodiagnostics viraux (principalement VIH, VZV, CMV, Hépatites B et C, EBV), à une recherche de spirochétose (Lyme, TPHA-VDRL).

Une altération de l'état général associée à un syndrome inflammatoire fera rechercher une pathologie de type **vascularite ou connectivite** :

- Anticorps anti-nucléaires, Latex-Waler Rose, cryoglobulinémie.
- Antigène HBs et sérologie hépatite C, artériographie mésentérique si suspicion de PAN.
- Biopsie des glandes salivaires accessoires (BGSA).
- Recherche des critères d'un Gougerot Sjögren : xérostomie, xérophtalmie, BGSA, AC anti-SSA, SSB, scintigraphie des glandes salivaires, test de Schirmer et rose Bengale.
- Biopsie neuro-musculaire (PAN...).

Mais aussi, une **pathologie néoplasique** (RT, échographie abdominale, TDM thoraco-abdominale, fibroscopies...) ou une **dysglobulinémie** (immunoélectrophorèse des protéides sanguins avec dosage pondéral des Ig, radiographies du crâne, des os longs et vertèbres, myélogramme, biopsie ostéoméduillaire, protéinurie de Bence-Jones, anticorps anti-nerfs –

anti-MAG, anti-Hu -).

La **sarcoïdose** reste un diagnostic à éliminer en l'absence d'orientation (réalisation d'un cliché de thorax, d'une TDM thoracique, d'une BGSA, dosage de l'ECA dans le sang et LCR, complétés en fonction des premiers résultats par une fibroscopie bronchique avec biopsies et lavage bronchoalvéolaire, une scintigraphie au gallium, + / - biopsie neuromusculaire et / ou biopsie hépatique.

Autres examens :

1°) Examen électrophysiologique (électromyographie avec étude des vitesses de conduction sensitives et motrices) : Il est essentiel et indispensable pour caractériser l'atteinte nerveuse périphérique et le site de la lésion. Il a pour objectif d'étudier la conduction nerveuse motrice et sensitive et, par l'intermédiaire d'une aiguille électrode, d'étudier les unités motrices du muscle à l'effort ainsi que l'état musculaire au repos. Cet examen peut aussi avoir un intérêt pronostique.

2°) Radiographies et scanner osseux et des parties molles voire IRM : Selon le contexte (traumatisme, exostose, cal osseux, tumeur primitive ou secondaire du nerf...).

ETIOLOGIES et ORIENTATION DIAGNOSTIQUE :

L'atteinte isolée d'un nerf périphérique (que l'on qualifie de mononeuropathie) a le plus souvent une cause focale, secondaire à une agression locale dirigée contre un segment limité du nerf. Si les agressions focales sont les causes principales de mononeuropathies, toute polyneuropathie ou mononeuropathie multiple peut cependant se manifester initialement par une atteinte isolée d'un nerf. La mononeuropathie est alors considérée comme une première localisation de la maladie, parfois révélatrice.

A Causes mécaniques :

a) Aiguës :

1 TRAUMATISMES DIRECTS : Ce sont des causes fréquentes d'atteinte isolée d'un nerf périphérique (au décours d'un accident de la voie publique, du travail, bricolage, pratique sportive...). Ils peuvent entraîner une section complète, un écrasement ou une contusion d'un nerf périphérique ou altérer la conduction nerveuse sans interrompre la continuité anatomique de celui-ci (neuropraxie). Les nerfs sont d'autant plus vulnérables qu'ils sont superficiels. Le diagnostic est souvent aisé devant l'histoire et l'examen clinique. Il sera confirmé par la réalisation d'un EMG. Il faudra poursuivre l'exploration au bloc chirurgical d'une éventuelle plaie le cas échéant, réaliser des examens radiographiques adaptés en cas de lésions osseuses associées.

2 ETIREMENT : Les nerfs sont plus vulnérables à un étirement aux points où ils sont immobilisés par des dispositifs anatomiques (survenue fréquente lors de chutes à vélo ou à moto bras étendus, de blocs chirurgicaux nécessitant la mise en place prolongée d'écarteurs...). Là aussi, l'histoire clinique est souvent informative, le diagnostic étant confirmé par l'EMG.

3 COMPRESSION : Survient le plus souvent contre un relief osseux. Les causes les plus fréquentes sont la survenue au cours d'un sommeil profond (parfois favorisée par une intoxication médicamenteuse ou éthylique aiguë), d'une anesthésie générale, sous plâtre mal adapté, lors d'un appui prolongé (radial au bras, cubital au coude, sciatique poplité externe au col du péroné – jambes croisées, position agenouillée prolongée -). Là aussi, la confirmation sur l'anamnèse et la clinique est aisée. Il existe des professions "à risque" (carreleurs...). Il faut aussi savoir rechercher des antécédents personnels ou familiaux similaires afin d'exclure une possible neuropathie tomaculaire (dite d'hypersensibilité à la pression, de transmission autosomique dominante, entraînant au décours d'une

compression prolongée une atteinte segmentaire de la myéline récupérant progressivement mais pouvant récidiver dans le même territoire ou dans une zone de compression différente). Le diagnostic est conforté par l'examen électrophysiologique montrant un bloc de conduction sur le(s) nerf(s) en regard des zones de compression (radial au bras, cubital au coude, sciatique poplité externe au col du péroné...) dans l'ensemble des cas et sera confirmé par une analyse génétique dans le cadre de la neuropathie tomaculaire (anomalie du gène de la PMP 22 - délétion - sur le chromosome 17). L'examen électromyographique aura par ailleurs l'intérêt de déterminer le pronostic et le délai de la récupération.

b) Chroniques :

Ces atteintes se font en général dans des endroits privilégiés où les nerfs sont piégés, enclavés, ou comprimés.

- Dans un canal fibro-osseux : syndrome du canal carpien, du tunnel cubital, du canal tarsien.
- Compression prolongée ou récurrente sous une bande fibreuse ou durant la traversée d'un muscle (médian ou radial à l'avant-bras, fémoro-cutané à l'épine iliaque...) voire par un kyste synovial (cubital).
- Microtraumatismes répétés dans une gouttière osseuse (cubital et gouttière épitrochléo-olécranienne).

On désigne ces situations par le terme de "syndromes canaux". Les autres compressions chroniques sont liées à la présence d'un cal osseux, d'une exostose, d'une tumeur....(cf. chapitres correspondants) contribuant à l'irritation mécanique du nerf souvent associée à une ischémie locale.

Cliniquement ou électrophysiologiquement, les troubles sensitifs et l'altération de la conduction sensitive sont des indicateurs plus sensibles d'une compression chronique que l'altération de la conduction motrice. En effet, quand un nerf mixte est soumis à une compression ou un enclavement (exemple des formes a minima de syndrome du canal carpien ou du cubital au coude) les changements les plus précoces concernent le versant sensitif.

B Lésions ischémiques : L'ischémie reste néanmoins un autre grand processus d'atteinte d'un nerf. Ainsi une mononeuropathie ischémique peut-être produite par des lésions affectant les structures vasculaires de toutes dimensions (de l'artère à la microvascularisation). Comme causes principales on retiendra :

- Lésion artérielle aiguë (traumatisme, occlusion...) avec ischémie nerveuse secondaire.
- Hémorragie (hémophilie, traitement anticoagulant...).
- Infarctus focal d'un tronc nerveux (thrombo-embolique, post-radique, cathétérisme ou chirurgie artérielle...).
- Occlusion des vasa nervorum, avec infarctus ou ischémie du nerf (vascularite, diabète, drépanocytose...).

Le contexte clinique (facteurs de risques cardio-vasculaires, antécédents médicaux, geste invasif...) en association avec l'EMG permettent le plus souvent de porter le diagnostic.

C Vascularites et pathologies plus rares : Les vascularites peuvent entraîner une lésion isolée d'un tronc nerveux pouvant rester longtemps isolée. La symptomatologie revêt le plus souvent les caractères cliniques et / ou électrophysiologiques d'une mononeuropathie

multiple. N'importe quel composant du système nerveux périphérique peut être touché (racines, plexus, tronc) du fait d'une inflammation souvent associée à une nécrose des parois des vasa nervorum. Les nerfs les plus souvent touchés sont le SPE, le médian et le cubital. Les lésions responsables de l'atteinte tendent à être localisées en des lieux autres que les zones de compression nerveuses habituelles. Les pathologies de type vascularite ou collagénose entraînant le plus fréquemment des mononeuropathies sont la péri-artérite noueuse (début souvent brutal avec troubles sensitivomoteurs, aréflexie, troubles trophiques dans un contexte d'atteinte multiviscérale et parfois d'altération de l'état général, d'hyperthermie, syndrome inflammatoire et pANCA positifs), le lupus érythémateux disséminé, le syndrome de Gougerot Sjögren, la maladie de Churg & Strauss (angéite allergique et granulomateuse caractérisée par un asthme tardif accompagné d'une hyperéosinophilie, histologiquement caractérisée par des granulomes à cellules géantes extravasculaires et une infiltration éosinophile importante), la maladie de Wegener (granulomatose), la polyarthrite rhumatoïde (rare, tableau neurologique comparable à celui de la PAN mais aussi syndromes canaux carpien, cubital au coude ou au Guyon, tronc du sciatique).

Dans le cadre de la sarcoïdose, les atteintes ne sont pas rares, portant le plus souvent sur le SPE ou le cubital. Les mécanismes sont de deux ordres à savoir une compression extrinsèque du nerf par un granulome, ou plus fréquemment par une infiltration épi-, péri- ou endo-neurale. Généralement, l'atteinte axonale prédomine.

Une cryoglobulinémie est parfois associée à une mononeuropathie à prédominance sensitive majorée par le froid.

D) Pathologies infectieuses :

1. Zona : Les neuropathies zonateuses sont à l'origine d'amyotrophies unilatérales, en particulier des muscles de la main, correspondant au territoire de l'éruption. L'atteinte des nerfs intercostaux est aussi fréquente.

2. Maladie de Lyme : À la primo-infection, déterminée par la morsure et représentée par l'érythème chronique migrant, succède la phase de dissémination septicémique au cours de laquelle les *Borrelia* peuvent être isolées à partir du nerf et du LCR. La traduction clinique la plus fréquente est celle d'une méningoradiculite. Chez un nombre significatif de patients non traités peut apparaître une affection cutanée chronique : acrodermatitis chronica atrophicans. C'est dans ce contexte que s'associent souvent des manifestations sensibles subjectives avec hypoesthésie, attestant de la coexistence d'une mononeuropathie sensitive souvent superposée aux atteintes cutanées.

3. VIH : Les mononeuropathies sont rares, se manifestant plutôt au stade intermédiaire de l'infection ou au stade de SIDA. Le plus souvent, il s'agit de mononeuropathies multiples avec installation aiguë ou suraiguë d'un déficit sensitivomoteur asymétrique voire unilatéral. Les données électrophysiologiques sont en faveur d'une atteinte axonale sensitive. Des aspects de vascularite nécrosante subaiguë similaires à ceux notés dans la périartérite noueuse ont été décrits lors d'études anatomopathologiques.

Des cas de mononeuropathies à cytomégalovirus ont aussi été observées chez des patients ayant une pathologie évoluée.

L'évolution des ces mononeuropathies est variable, pouvant s'améliorer de façon spontanée ou sous traitement (corticoïdes, l'AZT ne semble pas être efficace).

4. Lèpre : 1^{ère} cause mondiale de neuropathies, mais exceptionnelle en France. Elle est à l'origine d'amyotrophies focales, soit au décours de la lèpre tuberculoïde (plus fréquente) atteignant les nerfs médian et cubital (avec atrophie de type Aran-Duchenne, très évocatrice si elle s'associe à des mutilations digitales) ou le SPE, soit au cours de la lèpre lépromateuse, en particulier dans le territoire cubital. Il est probable que l'atteinte du tronc

nerveux se fasse par les axones et par passage de cellules de Schwann à cellule de Schwann du bacille de Hansen (*Mycobacterium Leprae*). Le diagnostic se fera par la recherche du bacille sur une biopsie de peau ou à l'examen direct d'un frottis nasal et / ou sur la biopsie neuro-musculaire dans la forme lépromateuse.

5. Hépatites virales : Peuvent exceptionnellement se compliquer de neuropathie démyélinisante parfois isolée.

E) Maladies métaboliques :

1. Diabète : La physiopathologie est probablement multifactorielle (métabolique, vasculaire et / ou immunologique). Cliniquement, la mononeuropathie diabétique peut concerner tous les troncs nerveux et plus particulièrement le nerf médian, cubital ou péronier profond aux sites habituels de compression. L'atteinte du nerf crural reste la plus évocatrice, souvent traduite cliniquement par un début aigu avec des douleurs intenses à recrudescence nocturne. Le quadriceps est rapidement déficitaire et amyotrophié, le réflexe rotulien étant absent. Le diagnostic est rapidement confirmé par l'analyse EMG.

2. Insuffisance rénale chronique : Des atteintes tronculaires peuvent survenir au cours de l'évolution avec en premier lieu, un syndrome du canal carpien en rapport avec des dépôts synoviaux de substance amyloïde.

3. Hypothyroïdie : Le plus souvent, est à l'origine d'un syndrome du canal carpien en rapport avec un œdème tissulaire au voisinage du nerf médian.

4. Acromégalie : Des syndromes canaux sont rapportés, consécutifs le plus souvent au modification osseuses sous-jacentes.

F) Causes toxiques ou médicamenteuses : Dans la plupart des cas, il s'agit d'une atteinte de type polyneuropathie, il faut néanmoins garder en tête leur éventuelle implication. Cette partie est traitée dans le cours sur les " atteintes multiples de nerfs périphériques ".

G) Infiltration tumorale et tumeurs primitives du système nerveux périphérique : L'infiltration des troncs nerveux est plus rare que celle des racines ou des plexus. Dans les cas de neuropathie par infiltration lymphomateuse, leucémique (surtout les LLC), myélome (penser systématiquement au plasmocytome et au POEMS) ou métastatique, l'infiltration lèse la continuité des fibres, entraînant des lésions de dégénérescence axonale. On recherchera dans ce contexte la lésion néoplasique initiale en s'aidant des examens paracliniques (NFS, cliché de thorax, TDM thoraco-abdominale, échographie endorectale...). Toujours penser aux néoplasies de l'apex pulmonaire.

Concernant les tumeurs primitives du système nerveux périphérique, on distingue :

- Les tumeurs bénignes : - *Schwannomes*, tumeurs bien encapsulées touchant plus particulièrement la région cervicale, survenant le plus souvent de façon sporadique mais traduisant parfois le stigmate d'un neurofibromatose de type 2.

- *Neurofibromes*, formés de cellules de Schwann, de fibroblastes, de cellules péri-neuriales. Sporadique ou plus rarement dans les neurofibromatoses de type 1.

- Les tumeurs malines : La classification de l'OMS retient le terme de tumeur maligne des gaines nerveuses du SNP pour l'ensemble des tumeurs. De nombreuses entités anatomopathologiques sont clairement individualisées. C'est le cas des variantes épithélioïde, glandulaire ou mélanotique. Les sites anatomiques privilégiés sont les membres (cuisse et plexus brachial) et le rétropéritoine (région pararachidienne). Le premier nerf touché par ordre de fréquence est le tronc sciatique. Classiquement, ces tumeurs sont volumineuses, volontiers supérieures à 5 cm. Pour mémoire, des tumeurs peuvent se développer sur des troncs nerveux anciennement irradiés.

Dans tous ces cas, le diagnostic précis reposera sur l'examen anatomopathologique de la pièce chirurgicale.

H) Cas particulier de la neuropathie motrice avec blocs de conduction : **Touche souvent l'homme de moins de 50 ans. Atteinte plus fréquente du SPE, des médian, cubital, radial avec une prédominance distale. L'électro-stimulation objective le ou les blocs de conduction (démýélinisation focale), sans anomalies des sensitives. Le titre des anticorps anti-GM1 est souvent élevé.**

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL : Il est rare qu'une pathologie puisse mimer une atteinte isolée d'un nerf périphérique de façon parfaite. L'examen clinique précis et une bonne connaissance anatomique permettant le plus souvent de trouver la cause, avec parmi celles-ci une atteinte radiculaire, une forme distale de sclérose latérale amyotrophique, un début asymétrique de PRN aiguë ou chroniques, une myopathie focale...L'EMG et parfois l'analyse du LCR permettent le plus souvent de rétablir le diagnostic. Il est important de souligner la possibilité d'atteintes pseudo-radiales dans le cadre de lésions de la région Rolandique.

Conclusion : LE DIAGNOSTIC D'UNE ATTEINTE ISOLEE DE NERF RESTE ASSEZ AISEE EN COUPLANT L'EXAMEN CLINIQUE ET LES RESULTATS DE L'EMG. NEANMOINS, IL EST SOUVENT PLUS DIFFICILE D'AFFIRMER LA NATURE EXACTE DES LESIONS A L'ORIGINE DE CETTE ATTEINTE, D'AUTANT PLUS QU'IL N'EXISTE PAS DE " RECETTE DIAGNOSTIQUE " MENANT DE FAÇON CERTAINE A L'ETIOLOGIE.

NERF	Troubles sensitifs	Troubles moteurs	Troubles trophiques	Principales étiologies
Nerf radial	Territoire anatomique des 2 / 3 externe de la face dorsale de la main et des doigts.	Déficit de l'extension du poignet, de la première phalange des 4 derniers doigts, l'extension et l'abduction du pouce, la supination. Le triceps n'est pas touché, réalisant l'aspect de la main en col de cygne.	Amyotrophie de la loge postérieure de l'avant-bras.	Appui prolongé sur la partie postéro-interne du bras (bras autour du cou...)
Nerf médian	Paresthésies nocturnes pénibles, des 3 ou 4 premiers doigts de la main, réveillant le patient qui est soulagé par les mouvements du poignet ; une hypoesthésie objective est observée à la face palmaire des 3 premiers doigts. On peut reproduire en percutant la face antérieure du carpe sur le trajet du nerf les paresthésies (signe de Tinel)	Inconstant déficit de l'opposition pouce-auriculaire. Déficit de l'abduction du pouce dans le plan perpendiculaire à la paume.	Amyotrophie du versant externe de l'éminence Thénar.	Canal carpien idiopathique, diabète, polyarthrite rhumatoïde, hypothyroïdie, acromégalie, traumatismes locaux.
Nerf cubital	Discrets, limités à une hypoesthésie du 5 ^{ème} doigt, de la moitié externe du 4 ^{ème} et lorsque la lésion siège au dessus du poignet, au 1 / 3 externe de la face palmaire.	Interosseux avec déficit de la flexion de la 1 ^{ère} phalange et l'extension des 2 dernières (entraînant la griffe cubitale), de l'écartement des doigts. L'adducteur du pouce (pince-pouce index). En cas d'atteinte à l'épitrachée, déficit de la flexion du poignet en adduction.	Franc au niveau des interosseux.	Kyste synovial au niveau de la loge de Guyon. Conflit avec l'olécrane au niveau du coude (cal...).
Nerf sciatique poplité externe	Habituellement limité à la face dorsale du coup de pied.	Déficit du jambier antérieur (flexion dorsale du pied), de l'extension des orteils et de l'abduction du pied (péronier latéral).	Loge antéro-externe avec saillie de la crête tibiale.	Position prolongée jambes croisées ou position accroupie, les amaigrissements importants.

ANNEXE 2 : Principaux syndromes canalaires.

Orientation diagnostique devant une atteinte multiple de nerfs périphériques

Introduction

Le système nerveux périphérique comprend les racines, les plexus et les troncs nerveux et la jonction neuro-musculaire. Au sein de ce système, il faut distinguer trois modalités d'atteinte du système nerveux périphérique :

- **Les neuropathies focales**, où un seul tronc nerveux, plexus ou racine est atteint
 - mononeuropathies
 - plexopathie
 - radiculopathie
- **Les mononeuropathies multiples ou multinévrites**, où plusieurs troncs nerveux sont successivement ou simultanément atteints
- **Les polyneuropathies** où l'atteinte nerveuse est diffuse intéressant de façon globalement symétrique les membres supérieurs et inférieurs. Dans ce groupe, on distinguera
 - les polyneuropathies distales
 - les polyradiculonévrites

Enfin, il faut évoquer les affections donnant lieu à une atteinte motrices pures ou maladies de la corne antérieure de la moelle, car elles font partie du diagnostic différentiel des polyneuropathies. Dans ce cadre le déficit moteur, l'amyotrophie et les fasciculations et l'absence de troubles sensitifs sont les caractéristiques sémiologiques. Dans ce groupe, sont regroupés en autres : les amyotrophies spinales, la sclérose latérale amyotrophique, la poliomyélite antérieure aiguë

Dans ce cours, nous nous limiterons à l'étude des polyneuropathies, des polyradiculoneuropathies et des mononeuropathies multiples.

Orientation diagnostique

Plusieurs critères rentrent en compte dans l'approche diagnostique d'une neuropathie. L'interrogatoire y tient une grande place car il permet de préciser :

- l'âge, l'origine géographique, la profession du patient
- les antécédents médicaux (néoplasie, maladie de système, diabète..)
- les thérapeutiques en cours et celles prises par le passé,
- les vaccinations,
- l'exposition aux toxiques,
- les antécédents familiaux.

L'interrogatoire note le mode d'installation de la symptomatologie : aiguë, sub-aiguë, ou chronique. Il permet de préciser la symptomatologie, motrice, sensitive pure, sensitivo-motrice. Il permet de préciser la progression du déficit moteur et / ou sensitif, la présence d'une atteinte du système nerveux autonome (hypotension orthostatique, diarrhée, troubles vésico-sphinctériens..) et l'association à d'autres symptômes articulaires, cutanées, oculaires.....

L'examen clinique déterminera la topographie de l'atteinte : mono ou pluritronculaire, diffuse, symétrique ou asymétrique. On déterminera la présence d'un déficit moteur distal ou proximal et / ou sensitif, de l'abolition des réflexes ostéotendineux, la présence de fasciculations, des troubles trophiques (mal perforant, troubles vaso-moteurs, peau sèche..), l'association à une atteinte de nerfs crâniens ou au système nerveux autonome. L'atteinte d'autres organes extra-neurologiques et les épisodes infectieux précédant ou accompagnant la symptomatologie neurologique devront être notés.

Connaître le mécanisme physiopathologique en cause dans la genèse de l'atteinte nerveuse périphérique est essentiel dans la démarche diagnostique. On peut schématiser l'atteinte nerveuse en axonopathie, en myélinopathie ou en neuropathie : atteinte primitive de la cellule motrice ou du corps cellulaire de la cellule ganglionnaire. **Cette distinction est suggérée par l'examen clinique et confirmée par l'électrophysiologie.**

L'électrodiagnostic neuro-musculaire permet d'affirmer l'atteinte nerveuse périphérique, d'apprécier son étendue et oriente vers une atteinte axonale ou myélinique. L'examen comporte deux grandes parties : la stimulo-détection consiste en la mesure des vitesses de conduction motrice et sensitive, des amplitudes motrices et sensibles et l'autre, étude musculaire en détection, à l'aide d'une aiguille électrode permet d'affirmer la nature neurogène du déficit moteur et apprécie le degré de dégénérescence axonale. Au terme de cet examen, il est possible de caractériser la neuropathie selon des critères bien établis. Certains examens plus spécialisés comme l'étude du réflexe cutané sympathique permettent d'étudier les fibres myélinisées de petit diamètre et les fibres amyéliniques. Cette méthode simple permet d'explorer certaines fonctions du système nerveux autonome, souvent altérées dans le diabète et l'amylose.

- **polyneuropathie axonale** : conduction motrice et sensitive peu ralentie, amplitudes des potentiels sensitifs et moteurs diminuées proportionnellement à la perte axonale

- **polyneuropathie démyélinisante** : conduction motrice et sensitive très ralentie de façon homogène ou hétérogène sur l'ensemble des troncs nerveux ou certains troncs nerveux, amplitudes motrices modérément abaissées, diminution des potentiels sensitifs..

- **neuronopathie** : ganglionopathie, ralentissement uniquement de la conduction sensitive et diminution voire abolition des potentiels sensitifs ; neuronopathie motrice où il existe une diminution de l'amplitude des potentiels moteurs sans ralentissement de la conduction nerveuse.

Les polyneuropathies

Les caractéristiques sont une atteinte des terminaisons axonales bilatérale et symétrique atteignant d'abord les membres inférieurs puis éventuellement les membres supérieurs donnant lieu un déficit sensitivo-moteur associé parfois à des signes d'atteinte du système nerveux autonome. Dans le cadre des neuropathies sensitives pures en fonction du calibre des fibres atteintes, on décrit des formes ataxiantes pures lorsqu'il existe une atteinte des grosses fibres et des formes algiques avec altération de la sensibilité thermique lorsque l'atteinte prédomine sur les petites fibres, comme c'est le cas dans le diabète ou l'amylose.

L'examen clinique objective une hypoesthésie symétrique en chaussettes aux membres inférieurs, en gants aux membres supérieurs. Aux membres inférieurs, le déficit moteur prédomine souvent sur les releveurs puis qui s'étendra aux loges postérieures et aux muscles proximaux. Aux membres supérieurs, le déficit moteur est distal portant sur les muscles intrinsèques des mains. L'aréflexie achilléenne bilatérale est constante au début puis l'abolition des réflexes s'étend aux rotuliens et aux membres supérieurs. L'amyotrophie, les fasciculations, les crampes, spontanées ou déclenchées par le mouvement seront notés. Les signes d'atteinte du système nerveux autonome seront recherchés tels que l'hypotension orthostatique, les troubles du rythme, les diarrhées, la gastroparésie, les troubles génito-sphinctériens (impuissance, dysurie..), les anomalies pupillaires (signe Argyll-robertson) et les troubles de la sudation.

Examens complémentaires

Electromyographie (EMG) : mesure des vitesses de conduction sensitive, motrice et examen en détection des muscles à l'aide d'une aiguille électrode. La démarche paraclinique sera orientée notamment par les résultats de l'EMG.

Biologie :

Lorsqu'aucune étiologie évidente n'apparaît après l'interrogatoire et l'examen clinique, les examens biologiques suivants seront proposés :

NFS, VS, CRP

Glycémie à jeun, post-prandiale, hémoglobine glycosylée

Urée, créatinine, ionogramme sanguin, TGO, TGP, PAL, GT

Lipidogramme, électrophorèse et immunoélectrophorèse des protides

Dosage des Folates, B12, B1, TSHus, T3, T4

Anticorps antinucléaires, anti-DNA natifs, cryoglobulinémie, enzyme de conversion de l'angiotensine

Sérologie syphilis, hépatite B, C, VIH, Lyme

Radiographie de thorax

Recherche d'adénopathies médiastinales

Recherche de néoplasie pulmonaire

Examen ophtalmologique

Recherche une uvéite, rétinite pigmentaire, rétinopathie diabétique, neuropathie optique associée..

Analyse du liquide céphalo-rachidien (LCR)

Normal le plus souvent

Hyperprotéinorachie : diabète, PRN

Hypercytose lymphocytaire : VIH, lyme, lymphome

Biopsie de glandes salivaires accessoires

Utile en cas de syndrome sec, recherche une maladie de Gougerot-Sjögren

Recherche des dépôts amyloïdes (neuropathie amyloïde primitive ou secondaire)

Biospie neuro-musculaire

L'indication doit être posée par un spécialiste. Elle nécessite un laboratoire et des techniques spécialisées. Elle est invasive et est réalisée en général dans le territoire du nerf saphène externe ou du musculo-cutané. Elle sera utile pour mettre en évidence : sarcoïdose, une amylose, une périartérite noueuse, un lymphome, une lèpre, des inclusions virales, des bulbes d'oignon dans le cadre d'une neuropathie héréditaire. Elle permet de faire un lien entre une neuropathie et une dysglobulinémie

La biologie moléculaire

Les neuropathies héréditaires justifient lorsque le gène en cause est connu la réalisation de cet examen qui recherchera une anomalie d'un gène. Dans le cadre des neuropathies sensitivo-motrices héréditaires de type maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT), la mise en évidence de mutation sur le chromosome 17, contenant le gène de la protéine PMP22, ou sur le chromosome 1, contenant le gène de la protéine myélinique P0 peut être réalisée par quelques laboratoires en France. Les examens sont néanmoins longs ce pourquoi la demande de cet examen doit être faite par un neurologue et étayée par des arguments cliniques et électrophysiologiques.

Dans ce chapitre les différentes étiologies des neuropathies sont listées selon leur mode d'installation et la nature du processus physiopathologique sous-jacent :

axonopathie, myélinopathie ou neuronopathie

A) Les formes aiguës de neuropathie périphérique : installation d'un déficit moteur en quelques jours.

1) les formes démyélinisantes :

- Il s'agit essentiellement du syndrome de Guillain et Barré (GB) ou polyradiculoneuropathie aiguë démyélinisante qui se caractérise par l'installation en moins de 4 semaines d'un déficit sensitivo-moteur d'évolution ascendante, d'une aréflexie associée fréquemment à une atteinte des nerfs crâniens, une dysautonomie et une insuffisance respiratoire. L'analyse du LCR met en évidence une hyperprotéinorachie met parfois une hypercytose (infection VIH, CMV, Lyme..). En règle générale, l'évolution se fait vers la récupération en 4 à 8 semaines.

- La polyneuropathie de la diphtérie (**exceptionnelle** dans notre pays) : la toxine diphtérique est responsable d'une paralysie des muscles pharyngo-laryngés débutant une à 2 semaines après l'épisode infectieux. La neuropathie s'installe 5 à 8 semaines plus tard donnant lieu à un déficit moteur et sensitif distal puis proximal. L'analyse du LCR met en évidence une hyperprotéinorachie.

II) Les formes axonales

- On y distingue les formes axonales de GB, consécutives par exemple aux infections à *Campylobacter Jejuni* : le tableau clinique est souvent sévère et de pronostic plus péjoratif que dans les formes démyélinisantes de GB : tétraplégie, aréflexie, nerfs moteurs inexcitables en électrophysiologie. Dans le LCR, l'hyperprotéinorachie est modérée ou absente.

- La porphyrie aiguë intermittente, caractérisée par des douleurs abdominales, des troubles psychiatriques, la prédominance du déficit moteur. Les urines sont souvent rouges devenant noires à l'exposition lumineuse. Le diagnostic est parfois difficile à établir. Il requiert le dosage des porphyrines urinaires pendant la crise.

- Les neuropathies axonales toxiques : consécutives aux intoxications aux sels de thallium, au lithium, au triorthocrésylphosphate, à l'arsenic (neuropathie douloureuse, hyperkératose palmo-plantaire, ongles striés : dosage de l'arsenic dans les phanères).

- Les polyneuropathies des vascularites nécrosantes (Périartérite noueuse, Churg et Strauss..) et granulomateuses (sarcoïdose, Wegener...). Le diagnostic repose sur la recherche de signes d'atteinte systémique (reins, poumon, articulations...). La réalisation d'une biopsie nerveuse est indispensable.

- les polyneuropathies diabétiques (caractérisées par un amaigrissement rapide, survenant à l'instauration du traitement du diabète) et polyneuropathies alcoolico-carencielles.

III) Les neuronopathies

- Dans les formes motrices pures, il s'agit des poliomyélites aiguës caractérisées par un déficit moteur asymétrique. L'analyse du LCR montre une méningite lymphocytaire.

- Dans les formes sensitives, on note les formes sensitives pures de GB.

A) Les formes subaiguës de neuropathie périphérique : installation d'un déficit moteur en quelques semaines ou mois. Ce sont les plus fréquemment rencontrés.

Elle se caractérise par un déficit sensitivo-moteur distal, une hyporéflexie ou une aréflexie. Le LCR est souvent normal. La biopsie neuro-musculaire est de peu d'intérêt sauf dans certains cas particuliers.

I) Les formes axonales

Parmi ces formes axonales, les neuropathies alcoolico-carencielles et diabétiques sont les causes les plus fréquentes.

- neuropathies métaboliques :

- **le diabète** : la polyneuropathie distale à prédominance sensitive est la forme la plus fréquente et peut être associée à une **dysautonomie** (mise en évidence d'une hypotension posturale, d'une gastroparésie, de diarrhées, de troubles de la sudation et en

électrophysiologie par l'absence du réflexe cutané sympathique).

- l'insuffisance rénale, hypothyroïdie.

- neuropathies carencielles : **alcool-carencielles**, carences en vitamines
- neuropathies toxiques : plomb (neuropathie à prédominance motrice), N-Hexane, acrylamide
- neuropathies consécutives aux médicaments : (cf tableau)
- neuropathies des maladies de système : sarcoïdose ; vascularite nécrosante
- neuropathies des hémopathies : lymphome, polyglobulie
- neuropathies consécutives aux dysglobulinémies monoclonales bénignes (IgM surtout, plus rarement IgG, IgA) ou malignes (myélome ou Waldenström)
- neuropathies consécutives aux VIH, Lyme, hépatite C (associées à une cryoglobulinémie)

II) les formes démyélinisantes

Le diagnostic repose sur l'apparition progressive d'un déficit moteur et sensitif distal puis proximal. Le LCR révèle une hyperprotéinorachie et la biopsie nerveuse peut parfois contribuer au diagnostic. On note dans ce groupe :

- les polyradiculonévrites inflammatoires chroniques démyélinisantes
- les polyneuropathies subaiguës consécutives aux maladies de système (sarcoïdose, lupus), aux infections à VIH et aux POEMS syndrome, au myélome : rechercher dans ces 2 derniers cas une dysglobulinémie (immunoélectrophorèse des protéides, biopsie ostéo-médullaire, radiographie et parfois scanner du squelette à la recherche de plasmocytomes).

III) Les neuronopathies

- les formes sensibles ou ganglionopathies : syndrome de Gougerot-Sjögren (syndrome sec, arthralgies, présence d'anticorps anti-SSA et SSB, biopsie des glandes salivaires et nerveuse indispensable montrant un infiltrat inflammatoire), les neuronopathies paranéoplasiques (présence d'anticorps anti-Hu), les neuropathies toxiques (intoxication à la vitamine B6, Cisplatine) et les formes idiopathiques.

- les formes motrices : neuronopathies des lymphomes hodgkiniens et non hodgkiniens.

C) Les formes chroniques de neuropathie périphérique : installation du déficit sensitivo-moteur depuis plusieurs mois ou années. Le diagnostic est établi après consultation spécialisée.

I) Les formes axonales

- Héréditaires : formes axonales de neuropathies sensitivo-motrices héréditaires, neuropathies amyloïdes héréditaires (fréquence de l'atteinte du système nerveux autonome). La biopsie nerveuse est souvent d'intérêt. La biologie moléculaire (analyse du gène de la transthyrétine) permet le diagnostic des neuropathies amyloïdes héréditaires mais est encore du domaine de la recherche dans les formes axonales des neuropathies sensibles et sensitivo-motrices héréditaires.

II) Les formes démyélinisantes

- héréditaires : le ralentissement de la conduction nerveuse est homogène sur tous les nerfs. Il s'agit de neuropathies consécutives à des troubles du métabolisme (maladie de Refsum, leucodystrophie..) ou plus fréquemment de neuropathies de type Charcot-Marie-Tooth (lié au chromosome 17, 1 ou X). Dans ce dernier cas, la biologie moléculaire permet le diagnostic et peut permettre de surseoir à la réalisation de la biopsie neuro-musculaire.

- polyradiculonévrites inflammatoires démyélinisantes chroniques idiopathiques ou à rechutes : ralentissement non homogènes de la conduction nerveuse.

- les polyneuropathies associées aux gammopathies monoclonales bénignes à IgM (présence de l'anticorps anti-MAG : myelin-associated glycoprotein) : ralentissement de la conduction nerveuse motrice à prédominance distale.

III) Neuronopathies

- Les formes motrices : il s'agit de formes dites spinales de neuropathies de type CMT.

- Les formes sensibles peuvent être acquises ou héréditaires, associées parfois à une dysautonomie.

Orientation diagnostique devant une atteinte multiple de nerfs périphériques

Elles se définissent comme une atteinte successive et asymétrique de plusieurs troncs nerveux (nerfs crâniens et périphériques). Le mode d'installation est soit aiguë, soit sub-aiguë, soit progressif ou progressif à rechutes. Il s'y associe une atteinte multisystémique (peau, rein, poumon, organes hématopoïétiques..).

Approche diagnostique

L'examen clinique neurologique permet d'identifier le tronc nerveux atteint et permet de faire la distinction entre une atteinte radiculaire et tronculaire (cf cours d'anatomie). Cependant, lorsque les lésions de troncs nerveux sont partielles, il est parfois difficile sur l'examen clinique de trancher entre une atteinte radiculaire et tronculaire. Un EMG sera donc systématiquement réalisée : il permettra de préciser la topographie de l'atteinte (radiculaire ou tronculaire), d'apprécier l'étendue des troncs nerveux atteints et permet d'évaluer l'importance de la dégénérescence axonale, qui est un indicateur pronostic de la récupération future. L'analyse du LCR est une étape importante dans la démarche diagnostique (hypercytose, hyperprotéinorachie). La biopsie neuro-musculaire est indiquée dans la majorité des cas et doit être pratiquée sur un territoire nerveux symptomatique.

Les étiologies sont nombreuses mais certaines doivent être systématiquement évoquées :

I) Le diabète

Les multinévrites sont plus rares que les atteintes monotronculaire ou les polyneuropathies. Les troncs les plus fréquemment atteints sont le sciatique poplité externe (SPE), le fémoro-cutané, le crural puis le cubital. L'atteinte des nerfs crâniens est très fréquente : plus fréquemment le III extrinsèque, le VI, et le IV et plus rarement le VII, le V ou le nerf optique. Le mécanisme physiopathologique n'est pas complètement élucidée mais l'atteinte des troncs nerveux serait secondaire à des lésions ischémiques et inflammatoires.

II) La lèpre

Il s'agit de la cause la plus fréquente dans le monde (Afrique, Asie surtout). La prévalence est dans ces régions de 10 cas pour 1000. Les troncs nerveux les plus fréquemment atteints sont le cubital, le SPE suivis par le nerf médian, le nerf tibial postérieur, le radial et le facial supérieur. Il s'y associe une hypertrophie nerveuse. L'atteinte sensitive est constante et domine dans la lèpre : dans certains cas une anesthésie thermo-algique est observée contrastant avec une conservation de la sensation tactile. Les troubles trophiques de la peau et des phanères y sont associés : maux perforants plantaires, anhidrose, dépilation, hypochromie. Une ostéolyse survient dans les formes évoluées aboutissant à une mutilation (doigts et nez ++) et à des surinfections. Le déficit moteur et l'amyotrophie sont tardifs et la préservation des réflexes ostéo-tendineux est longtemps constatée. L'évolution est lente sur plusieurs années. La recherche des bacilles de Hansen, à l'examen direct dans le frottis nasal ou les lésions cutanées biopsiées est positive. L'examen histologique d'un fragment cutané ou de nerf montre un granulome à macrophages, de grandes cellules vacuolisées contenant des amas bacillaires (cellules de Virchow).

Le traitement est long et repose sur les sulfones (Disulone®) associées à la rifampycine (Rifadine®).

III) Les vascularites

La périartérite noueuse doit être évoquée devant une multinévrite associée à une altération de l'état général, une fièvre. L'atteinte tronculaire (SPE très souvent) est brutale ou rapidement progressive et associées à des manifestations systémiques (HTA, purpura, livedo, syndrome de Raynaud, glomerulonéphrite). Les examens biologiques montrent un syndrome inflammatoire, un antigène Hbs positif dans 30% des cas. Des anticorps anticytoplasme des polynucléaires (Anti p-anca) sont détectés dans 20% des cas. **La biopsie neuro-musculaire** fait le diagnostic en montrant une vascularite nécrosante des artères de moyen calibre (nécrose fibrinoïde de la média, infiltrat inflammatoire).

La maladie de Churg et Strauss est une angéite allergique et granulomateuse, caractérisée cliniquement par un asthme tardif, une hyperéosinophilie et une multinévrite. L'examen histologique montre des granulomes à cellules géantes et une infiltration éosinophile.

La maladie de Wegener est une granulomatose, caractérisée par une infection chronique des voies respiratoires hautes, une glomerulonéphrite, une multinévrite et une atteinte fréquente des neufs crâniens (ophtalmoplégie, atteinte du nerf optique..). La présence d'un syndrome inflammatoire et des anticorps ant-c-anca (+++) et p-anca sont les caractéristiques biologiques. L'histologie montre une vascularite nécrosante granulomateuse, des cellules géantes et des microabcès. La sarcoïdose est une granulomatose inflammatoire multisystémique (atteinte pulmonaire++) mais rarement révélée par une atteinte nerveuse périphérique. La démonstration de nodules d'un épithélioma géant-cellulaire sans nécrose caséuse est faite sur biopsies broncho-trachéales, de glandes salivaires accessoires ou parfois lorsque l'atteinte pulmonaire est absente sur biopsie de muscle ou de nerf.

Les autres causes sont les vascularites nécrosantes au cours de polyarthrites rhumatoïdes, des syndromes de Gougerot-Sjögren, des infections à hépatite C ou B.

IV) Les causes infectieuses

- **Infections à Borrelia Burgdorferi** (maladie de Lyme) : atteinte de nerfs crâniens (facial), radiculaire (++), des troncs nerveux associée à une méningite lymphocytaire.

- **Infections à VIH** : les neuropathies multifocales liées au VIH sont notées au début de la maladie avant que la phase d'immunodépression. Au stade tardif, chez les patients immunodéprimés, ce sont les infections à CMV qui sont responsables des neuropathies multifocales.

V) Les neuropathies acquises dysimmunitaires

- **les neuropathies motrices multifocales avec blocs de conduction** : observées plus fréquemment chez l'homme, se caractérisent par un **déficit moteur asymétrique** associée à une amyotrophie, des fasciculations débutant aux membres supérieurs et **l'absence de déficit sensitif**. Les réflexes ostéotendineux sont abolis dans les territoires touchés. Le diagnostic positif nécessite la réalisation d'un EMG qui met en évidence les blocs de conduction et écarte l'hypothèse d'une **sclérose latérale amyotrophique (SLA)**, **diagnostic différentiel principal** (SLA : déficit moteur, amyotrophie, fasciculations, syndrome pyramidal, atteinte bulbaire et respiratoire par paralysie des muscles respiratoires conditionnant le pronostic vital). Dans 40% des cas environ, des anticorps anti-GM1 sont mis en évidence.

- certaines formes asymétriques de polyradiculonévrites inflammatoires chroniques.

VI) Les Neuropathies héréditaires

- **les neuropathies liées à une hypersensibilité à la pression** : affection autosomique dominante caractérisée par une atteinte récurrente focale de troncs nerveux favorisées par les compressions. Le diagnostic se fait par la biologie moléculaire (sur prélèvement sanguin) qui conclue à une délétion du gène de la PMP22 situé sur le chromosome 17.

- La maladie de Tangier : affection autosomique récessive, caractérisée par un déficit en lipoprotéines de haute densité

VII) Les néoplasies

- Les infiltrations néoplasiques dans le cadre des lymphomes ou de leucémies et les rares métastases intéressant les troncs nerveux.

Annexe

Polyneuropathies médicamenteuses

Antimitotiques	Vincristine, Vinblastine, Cisplatine
Antibiotiques	Isoniazide, Métronidazole, Nitrofurantoïne, Colistine
Antiviraux	Interféron alpha, DDC, DDI
Rhumatologie	Sels d'or, D-pénicillamine, Colchicine, Chloroquine
Cardiologie	Amiodarone, Perhexilline
Neuropsychiatrie	Disulfiram, Phénytoïne, Lithuim, Raubasine (Duxil)
Autres	Almitrine (Vectarion®), Vit. B6 (à fortes doses) Ciclosporine, Cimétidine

Orientation diagnostique devant une paralysie faciale

Le diagnostic d'une paralysie faciale demeure le fruit d'une analyse sémiologique rigoureuse qui le plus souvent permet d'en préciser la topographie ainsi que l'étiologie. Après avoir rappelé les principales caractéristiques cliniques de la paralysie faciale ainsi que les éléments du diagnostic différentiel, nous aborderons les principaux éléments du diagnostic étiologique et du traitement.

DIAGNOSTIC POSITIF

La forme typique par atteinte tronculaire unilatérale complète et isolée ne pose habituellement pas de problème diagnostique :

- Au repos : asymétrie évidente, l'hémiface paralysée apparaît déviée du côté sain, le front est lisse avec effacement des rides, la fente palpébrale est élargie, la joue est flasque, le sillon naso-génien effacé et la commissure labiale affaissée ;

- Lors des tentatives de mouvements : accentuation de l'asymétrie, sans dissociation entre mouvement volontaire et automatique. La paralysie de l'orbiculaire des paupières entraîne un défaut d'occlusion palpébrale laissant apparaître un mouvement réflexe d'ascension du globe oculaire en haut et en dehors lors de la fermeture des yeux (signe de Charles Bell). A l'ouverture contrariée de la bouche, le relief du peucier du cou n'est plus visible sous la peau (signe du peucier de Babinski). L'élocution labiale est gênée, la mastication est imparfaite. L'exploration des autres muscles de la face est effectuée en demandant au patient de lever les sourcils (muscle frontal), de lever les bords latéraux des narines (muscle releveur du nez et de la lèvre supérieure), froncer le nez (muscle pyramidal), siffler (muscle orbiculaire des lèvres), sourire exagérément (muscle zygomatique), faire la lippe (muscle mentonnier). Les réflexes naso-palpébral, cochléo-palpébral (au bruit imprévu), le clignement à la menace ainsi que le réflexe cornéen sont abolis, la sensibilité de la cornée est en revanche préservée ;

- Certains signes associés sont à rechercher afin de préciser le diagnostic topographique (figure) : hypoesthésie cutanée dans la zone de Ramsay Hunt, hyperacousie douloureuse par atteinte du muscle de l'étrier, agueusie des 2 / 3 antérieurs de l'hémilangue, tarissement des sécrétions lacrymales (test de Schirmer) ;

- L'examen clinique confirmera par ailleurs l'absence d'atteinte des muscles faciaux innervés par les autres nerfs crâniens : les masticateurs (masséter, temporal, ptérygoïdien) innervés par le trijumeau (V), la motricité linguale dépendante du nerf hypoglosse (XII), la motricité du pharynx et du voile du palais par le glosso-pharyngien (IX) et le nerf vague (X).

Certaines formes cliniques sont de diagnostic plus difficile :

- La paralysie fruste où les signes mineurs unilatéraux ont alors beaucoup de valeur tels que l'atténuation des rides au repos, la rareté, la lenteur et la faiblesse de l'amplitude du clignement des paupières. L'occlusion palpébrale forcée reste imparfaite, les cils demeurent apparents du côté paralysé (signe des cils de Souques).

- La paralysie faciale périphérique bilatérale ou diplégie faciale est un piège classique en raison de l'absence d'asymétrie. Cependant, l'aspect inexpressif et atone du visage, l'inocclusion palpébrale bilatérale et la dysarthrie permettent de poser le diagnostic.

- Chez le nouveau-né, la paralysie faciale périphérique est le plus souvent discrète, prédominant sur le segment inférieur et démasquée lors des cris.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic différentiel le plus fréquent reste celui d'un déficit facial central. Le tableau I récapitule les principaux éléments permettant de différencier une paralysie faciale périphérique d'un déficit facial central. L'atonie faciale bilatérale doit quant à elle faire discuter le diagnostic de myasthénie. Dans le contexte, le faciès est globalement parétique, il existe un ptôsis, des troubles oculomoteurs, de la déglutition et de la phonation. La variabilité des symptômes est alors très évocatrice. Plus rarement, pourront être discutés les diagnostics de dystrophie myotonique de Steinert ou d'atrophie facio-scapulo-humérale.

Tableau I – Diagnostic différentiel des paralysies faciales.

Paralysie faciale périphérique	Déficit facial central
<ul style="list-style-type: none"> - Atteinte de tous les muscles de la mimique. - Même degré de parésie au mouvement émotionnel et volontaire. - Suppression des réflexes faciaux. - Altération possible du goût. - Atteinte lacrymale possible. - Pas d'atteinte des membres sauf lors des lésions nucléaires protubérantielles responsables de signes sensitivo-moteurs contro-latéraux à l'atteinte faciale (syndrome alterne). 	<ul style="list-style-type: none"> - Muscles frontaux épargnés. - Moins apparente à l'émotion qu'au mouvement volontaire (dissociation automatico-volontaire). - Réflexes faciaux conservés voire majorés. - Préservation du goût. - Absence d'atteinte lacrymale. - Signes pyramidaux, atteinte motrice ou sensitivo- motrice homolatérale à l'atteinte faciale rendant compte d'une lésion hémisphérique contro-latérale.

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

1. Eléments d'orientation

La recherche étiologique fait appel aux données de l'anamnèse, en particulier le mode d'installation (rapide ou progressif), les circonstances de survenue (traumatisme, syndrome infectieux...) (figure). L'examen clinique doit être complet et ne pas négliger les autres nerfs crâniens et les voies longues. L'inspection de la conque de l'oreille, l'examen du tympan à l'otoscope et la palpation de la région parotidienne sont systématiques. Suivant le contexte, certains examens complémentaires sont utiles : radiographies du crâne, scanner du rocher et du conduit auditif interne. Le scanner voire l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale et la ponction lombaire sont discutés au cas par cas. Certains examens biologiques apparaissent très utiles comme la numération formule sanguine, la VS ou la CRP, la glycémie à jeun et post-prandiale, des sérologies (VIH, Lyme, coxsackie, herpès, syphilis, CMV, listériose...), le dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine ainsi que la radiographie pulmonaire. L'EMG n'a d'intérêt qu'après le 5^{ème} jour où il permet le plus souvent d'évaluer le pronostic en terme de récupération (pronostic réservé en cas de dénervation sévère et précoce).

2. Principales étiologies en fonction du contexte de survenu

Paralysie faciale « a frigore »

Ce tableau dont le mécanisme demeure incertain reste de loin le plus fréquent. Ce diagnostic doit cependant resté un diagnostic d'élimination. Il semble que la paralysie faciale dans ce contexte soit liée à une neuropathie œdémateuse, le nerf étant habituellement comprimé au niveau de sa troisième portion intra-pétreuse (figure). On évoque une inflammation d'origine virale ou une réaction immuno-allergique. Ce tableau peut se révéler au décours d'une exposition au froid (inconstante) et réalise habituellement une paralysie faciale périphérique typique, le plus souvent complète et isolée. Il est généralement rapporté des douleurs mastoïdiennes au préalable, la paralysie souvent d'installation nocturne est

constatée le matin au réveil, d'emblée maximale ou se complétant en quelques heures.

L'évolution est favorable dans près de 80% des cas, la guérison complète étant obtenue en 2 à 8 semaines. Dans environ 20% des cas, la récupération est incomplète ou différée. L'absence totale de récupération est en revanche inhabituelle et doit faire remettre en cause le diagnostic ainsi que reprendre le bilan étiologique.

Les formes graves sont parfois l'occasion de complications. Les kératites doivent faire l'objet d'un dépistage et d'une prévention par la prescription de larmes artificielles et d'un pansement occlusif la nuit, les formes les plus sévères pouvant justifier une tarsorrhaphie. Le spasme hémifacial post-paralytique se traduit au repos par une contracture musculaire le plus souvent tonique, plus rarement par des contractures cloniques. Lors des mouvements, il est souvent observé des syncinésies (mouvements involontaires parasites). Le syndrome des larmes de crocodile est un larmolement unilatéral au cours des repas, la réponse réflexe salivaire lors d'une stimulation gustative étant remplacée par une émission de larmes.

Paralysie faciale traumatique

Les circonstances sont évocatrices d'emblée. Il peut s'agir d'un traumatisme ouvert par une plaie pénétrante de l'oreille ou une plaie de la région parotidienne, nécessitant habituellement une réparation chirurgicale rapide. Parfois il s'agit d'un traumatisme crânien avec fracture du rocher. La paralysie peut alors être immédiate par section-compression ou embrochage du nerf ou survenir de manière secondaire en rapport avec la compression par l'œdème post-traumatique. L'otoscopie recherche la rupture du tympan et / ou du conduit, une fuite de LCR. L'audiométrie tonale et vocale précise l'existence d'une surdité totale ou de transmission associée. Le bilan radiologique (radiographie de crâne et scanner) est indispensable. Le traitement sera le plus souvent chirurgical en tenant compte de la valeur fonctionnelle de l'oreille interne (voie translabyrinthique si elle est détruite, voie trans-mastoïdienne et éventuellement sus-pétreuse si elle est conservée). Les corticoïdes sont proposés pour les paralysies d'apparition secondaire. Parmi les atteintes traumatiques, il faut aussi signaler les traumatismes opératoires, en particulier lorsque l'intervention concerne l'angle ponto-cérébelleux, l'oreille moyenne ou la parotide.

Paralysie faciale au cours d'affections neurologiques plus diffuses

- La polyradiculonévrite aiguë de Guillain et Barré s'accompagne dans 2 / 3 des cas d'une diplégie faciale, rarement révélatrice. Elle est souvent accompagnée d'une paralysie du carrefour vélo-pharyngo-laryngé qui impose une surveillance et des mesures de réanimation symptomatiques. Le mode d'installation, la dissociation albumino-cytologique du LCR et l'EMG viennent confirmer le diagnostic. La récupération complète est le plus souvent observée.

- La sclérose en plaque est parfois responsable d'une paralysie faciale, là encore rarement révélatrice et isolée. La régression trop rapide d'une paralysie faciale a frigore et l'apparition de myokimies faciales doivent attirer l'attention. Le caractère multiple des signes neurologiques associés, l'âge de survenue, l'aspect oligoclonal à l'électrophorèse des protéines du LCR et l'IRM permettent de poser le diagnostic.

- Une paralysie faciale est parfois observée au cours des infarctus cérébraux dans le territoire vertébro-basilaire. Elle s'associe à une hémiparésie contro-latérale constituant ainsi un syndrome alterne du tronc cérébral par atteinte de la protubérance (syndrome de Millard-Gubler et Foville protubérantiel).

Paralysie faciale au cours des maladies infectieuses

Comme cela est détaillé ci-dessous, de nombreuses pathologies infectieuses peuvent induire ou s'accompagner d'une paralysie faciale. Cependant, ces pathologies présentent peu de points communs. De ce fait, l'anamnèse et l'examen clinique sont particulièrement importants. Tenant compte de l'âge du patient, du mode d'installation, des circonstances de survenu, des signes associés ou encore de la notion de contagio, le diagnostic sera plus aisé :

- Le zona du ganglion géniculé associe de manière caractéristique une paralysie faciale, des douleurs péri-auriculaires intenses, une éruption vésiculeuse dans la zone de Ramsay-Hunt. Il existe parfois une adénopathie pré-tragienne et une atteinte auditive. Le pronostic est moins bon que celui des paralysies faciales à frigore, la récupération inconstante n'est le plus souvent que partielle.
- Les méningites virales (coxsackie, herpès, oreillons) s'accompagnent parfois d'une paralysie faciale. Le contexte et l'analyse du LCR permettent d'orienter le diagnostic.
- Au cours de l'infection par le VIH, la paralysie faciale est fréquente. Elle peut apparaître à tous les stades, en particulier lors de la séroconversion. Le LCR est souvent anormal avec en particulier une augmentation des gammaglobulines.
- La paralysie faciale otitique est fréquente chez l'enfant, révélant une infection otomastoïdienne aiguë ou chronique. De même, les otites chroniques cholestéatomateuses (non infectieuses) peuvent se compliquer d'une paralysie faciale, l'examen otoscopique permettant le diagnostic.
- D'autres pathologies infectieuses peuvent s'accompagner d'une paralysie faciale comme la borréliose où l'atteinte est parfois bilatérale associant par ailleurs des anomalies du LCR et les autres manifestations de la maladie (cutanées, articulaires...). La lèpre, la syphilis, le tétanos (forme céphalique de Rose) ou une rhombocéphalite listérienne sont parfois incriminés, le contexte étant le plus souvent évocateur.

Paralysie faciale au cours des maladies inflammatoires générales

- La sarcoïdose constitue l'une des étiologies de paralysie faciale. L'infiltration sarcoïdosique du facial est la plus fréquente des localisations sur les nerfs crâniens. L'association à une parotidite et à une iridocyclite constitue le syndrome d'Heerfordt. L'atteinte faciale peut constituer l'une des formes d'entrée dans la maladie.
- Le syndrome de Melkerson-Rosenthal associe une paralysie faciale d'allure essentielle, le plus souvent récidivante ainsi qu'une infiltration cutané-muqueuse de la face (lèvres) et une langue plicaturée.
- D'autres causes plus rares sont constituées par la périartérite noueuse, le lupus érythémateux disséminé ou l'amylose...

Paralysie faciale et anomalies métaboliques

- Une mononeuropathie diabétique peut toucher le nerf facial, celle-ci est cependant moins fréquente que l'atteinte oculomotrice. L'atteinte faciale peut ainsi révéler le diabète ou survenir au cours de son évolution.
- Parmi les pathologies métaboliques, les porphyries donnent parfois une atteinte faciale, celle-ci constitue la plus fréquente des atteintes de nerf crânien dans l'évolution de cette pathologie.

Paralysie faciale et processus tumoral

- L'atteinte du nerf facial au cours de l'évolution d'une tumeur parotidienne doit faire craindre la nature cancéreuse de celle-ci.
- Des tumeurs intra-axiales telles qu'un gliome infiltrant ou une métastase du tronc cérébral sont parfois responsables d'une paralysie faciale, celle-ci étant alors rarement isolée.
- Parmi les tumeurs extra-axiales, celles de l'angle ponto-cérébelleux, en particulier le neurinome de l'acoustique, peuvent se compliquer d'une paralysie faciale. Celle-ci est le plus souvent tardive par rapport à l'atteinte audio-vestibulaire. Il existe souvent à ce stade des signes d'hypertension intra-crânienne, de compression du tronc cérébral et une atteinte d'autres nerfs crâniens (trijumeau et nerfs mixtes).
- Plus rarement, il peut s'agir d'un neurinome du facial, d'une méningite carcinomateuse (cancer du sein), d'une infiltration tumorale de la base du crâne qui réalise un syndrome de Garcin.

Paralysies faciales de l'enfant et du nouveau-né

- Paralysie faciale congénitale associée aux tableaux malformatifs, en général de mauvais pronostic (syndrome de Möbius, syndrome oto-mandibulaire, syndrome de Franceschetti).
- Paralysie néonatale traumatique par compression de l'émergence du facial.
- Les paralysies faciales traumatiques de l'enfant et les paralysies d'origine otitiques (cf supra).

Cas particulier des paralysies faciales bilatérales

Les paralysies faciales bilatérales, de diagnostic parfois difficile, peuvent émailler le cours évolutif de plusieurs pathologies ou en être, plus rarement, le symptôme révélateur. La constatation d'une paralysie faciale bilatérale, d'emblée ou en 2 temps, doit faire discuter l'un des diagnostics figurant dans le tableau ci-dessous. Comme nous l'avons détaillé au cours des chapitres précédents, le contexte de survenu et les signes associés ont une grande valeur d'orientation diagnostique.

Tableau II – Principales causes de paralysies faciales bilatérales

Diplégies faciales	
-	Syndrome de Guillain et Barré
-	Borréliose de Lyme
-	Infection par le VIH
-	Sarcoïdose
-	Syndrome de Melkerson-Rosenthal

PRINCIPES DU TRAITEMENT

Le traitement spécifique dépend de l'étiologie. Comme cela a été détaillé précédemment,

des mesures générales, en particulier de protection oculaire, doivent être prises devant toute paralysie faciale périphérique. En cas de paralysie faciale zostérienne, la prescription précoce d'aciclovir par voie intraveineuse (5 à 10 mg / kg / j pendant 10 j) est préconisée par certains. Le traitement spécifique de la paralysie faciale a frigore demeure controversé. Dans la majorité des cas, l'évolution est spontanément favorable. Aucune étude bien menée n'a été effectuée pour démontrer l'efficacité des corticoïdes et le bénéfice de la décompression chirurgicale est encore plus discuté. La prescription d'une corticothérapie à la dose de 1 mg / kg / j de prednisone pendant 5 jours en diminuant ensuite progressivement les doses sur 5 jours, peut éventuellement être discutée. Un tel traitement ne s'applique qu'aux paralysies faciales complètes vues précocement, en l'absence de contre-indication et après avoir éliminé un diabète ou une étiologie infectieuse. Au stade de séquelles, dans les tableaux sévères diverses techniques de greffes nerveuses peuvent être envisagées (anastomose du nerf facial et du nerf hypoglosse). Le traitement médical du spasme hémifacial repose sur la carbamazépine ou le clonazépam, voire sur un traitement local par injection de toxine botulinique en cas d'échec du traitement médicamenteux.

Orientation diagnostique devant une diplopie

Une diplopie est une vision dédoublée des objets fixés. Elle est le plus souvent binoculaire, disparaissant lors de l'occlusion d'un œil, traduisant une atteinte de l'oculomotricité extrinsèque.

Les paralysies oculomotrices sont le plus souvent en cause, responsables d'une diplopie binoculaire, et peuvent s'observer dans le cadre d'une pathologie :

1) *du ou des muscles oculomoteurs* (la mobilité de chaque globe oculaire est assurée par 4 muscles droits (interne, externe, supérieur et inférieur) et 2 muscles obliques (supérieur et inférieur),

2) *de la jonction neuromusculaire,*

3) *du ou des troncs des nerfs oculomoteurs*, qui sont le Nerf moteur oculaire (III), le Trochléaire (IV) et l'Abducens (VI),

4) *du tronc cérébral,*

5) *ou des régions supra-nucléaires.*

I. Examen d'une diplopie :

A. **Interrogatoire** : Il doit s'efforcer de préciser :

❖ **Les caractéristiques de la diplopie** :

- . horizontale, verticale, ou oblique,
- . la direction du regard dans laquelle elle est maximale,
- . le mode de survenue (brutal ou progressif, notion de traumatisme oculaire),
- . la durée d'évolution et d'éventuelles fluctuations en cours de journée,
- . l'association éventuelle à une douleur péri- ou rétro-orbitaire, des céphalées, un ptosis, une mydriase ou l'existence d'autres manifestations neurologiques (vertiges, déficit sensitivo-moteur, atteintes d'autres nerfs crâniens, baisse d'acuité visuelle.....)

❖ **Les antécédents personnels et familiaux du patient** :

- . antécédents neurologiques, ophtalmologiques et généraux,
- . facteurs de risque vasculaire (diabète,...), intoxications,

B. Examen oculomoteur :

❖ **Inspection** :

- . *Déviaton spontanée des yeux* : - en divergence : paralysie du III,
- en convergence : paralysie du VI,
- . *Attitude vicieuse de la tête* (latérodéviaton, inclinaison vers l'arrière),

- . Ptosis,
- . Exophtalmie, rétraction palpébrale,
- . Anomalie pupillaire.

❖ **Exploration de la motricité extrinsèque :**

- . Etude des saccades (=mouvements) volontaires,
- . Etude des mouvements oculaires de poursuite au doigt dans les différentes positions du regard (en vision monoculaire, œil par œil, dans le champ d'action de chacun des 6 muscles, puis en vision binoculaire) → excursion oculaire impossible, incomplète ou ralentie.
- . Test au verre rouge
- . Test de Hess-Lancaster

❖ **Exploration de la motricité intrinsèque :**

- . Recherche d'une *anisocorie* (asymétrie entre les 2 pupilles), d'une *mydriase* unilatérale importante,
- . Réflexe photomoteur direct (l'éclairement de la rétine → contraction de la pupille homolatérale) et consensuel (l'éclairement de la rétine → contraction de la pupille controlatérale).

II. Diagnostic étiologique d'une diplopie binoculaire :

A. Paralysies oculomotrices : Causes les plus fréquentes

Diplopie constante

1. Diagnostic topographique :

a. Paralysie tronculaire :

❖ **Paralysie du Nerf moteur oculaire (III) :**

- Paralysie complète :

- . diplopie croisée avec un décalage vertical des images,
- . ptosis,
- . strabisme externe,
- . paralysie de l'adduction, de l'élévation, et de l'abaissement,
- . mydriase aréactive (perte du réflexe photomoteur direct, consensuel préservé)

- Paralysie incomplète : fréquente.

- . paralysie de la branche supérieure (releveur de la paupière et droit supérieur)
- . paralysie de la branche inférieure (droit interne, droit inférieur, petit oblique et fibres intrinsèques).

Une paralysie isolée d'un seul muscle est exceptionnellement d'origine neurogène et doit faire rechercher une myopathie.

❖ **Paralysie du Nerf Trochléaire (IV) :**

- . Diplopie verticale, maximale dans le regard en bas et en dedans (lors de la lecture),
- . Torticolis (tête inclinée et tournée du côté sain)

❖ **Paralysie du Nerf Abducens (VI) :** la plus fréquente (30 à 40 %)

- . Diplopie horizontale homonyme maximale lors de l'abduction de l'œil atteint,
- . Œil en convergence, limitation de l'abduction de l'œil paralysé,
- . Latérodéviation de la tête du côté de la paralysie.

❖ **Paralysie de plusieurs nerfs moteurs oculaires :**

- . *Syndrome de l'angle ponto-cérébelleux* (VIII, VII, V1, et tardivement VI)
- . *Syndrome de la pointe du rocher* (VI, V, parfois VII)
- . *Syndrome de la loge caverneuse* (III, IV, V1, VI, exophtalmie modérée)
- . *Syndrome de la fente sphénoïdale* (III, IV, V1, VI, exophtalmie modérée)

b. Paralysie fasciculaire : → IRM encéphalique

Elle est évoquée devant un syndrome alterne du tronc cérébral (atteinte du nerf oculomoteur + atteinte des voies longues controlatérales)

- . Atteinte pédonculaire :

Syndrome de Weber : III et hémiplégie controlatérale

Syndrome de Benedikt : III et mouvements involontaires controlatéraux

Syndrome de Claude : III et hémisyndrome cérébelleux controlatéral

- . Atteinte protubérantielle :

Syndrome de Millard-Gubler : VI et VII et hémiplégie controlatérale respectant la face

Syndrome de Foville protubérantielle : VI, paralysie de la latéralité homolatérale, hémiplégie croisée

c. Paralysie nucléaire et supranucléaire : → IRM encéphalique

❖ **Paralysie du III d'origine nucléaire :**

. *Pseudo-syndrome de Parinaud* : paralysie totale du III homolatéral à la lésion, et paralysie de l'élévation du regard de l'œil controlatéral ; ptosis et mydriase fréquent.

. *Paralysie bilatérale du III.*

❖ **Lésion supranucléaire prétectale :**

. *Syndrome de Parinaud* : paralysie globale de la verticalité, parfois dissociée (abaissement respecté), et paralysie de la convergence.

❖ **Paralysie du IV d'origine nucléaire :**

. Association à une *paralysie du III* ou à d'autres *signes d'atteinte du tronc cérébral*.

❖ **Paralysie du VI d'origine nucléaire :**

association à une *paralysie de la latéralité* (syndrome de Foville) ou *paralysie bilatérale du VI*.

❖ **Ophtalmoplégie internucléaire antérieure** (lésion du faisceau longitudinal médian qui relie le VI au noyau du III controlatéral) : paralysie de l'adduction de l'œil controlatéral à la lésion, nystagmus de l'œil homolatéral en abduction. La constatation d'une ophtalmoplégie internucléaire doit faire évoquée :

. chez le sujet jeune : SEP (95 %)

. chez le sujet âgé : cause vasculaire (60 %), causes tumorale (15 %)

❖ **Syndrome de « un et demi de Fisher »** : ophtalmoplégie internucléaire associée à une paralysie de la latéralité vers le côté lésé.

2. Orientation diagnostique :

Un grand nombre de processus pathologiques peuvent donner lieu à une paralysie oculomotrice. Le diagnostic étiologique peut être évident dans certains contextes particuliers (diabète, néoplasie) mais difficile en l'absence d'éléments d'orientation. Le mode de survenue brutal ou progressif, douloureux ou indolore est un élément essentiel du diagnostic, avec l'examen clinique qui peut permettre de préciser le siège lésionnel.

a. Urgences diagnostiques :

✓ **Anévrysmes intracrâniens :**

Il s'agit essentiellement des anévrysmes de la carotide interne (intracaverneuse, infra ou supra clinoidienne) ou de l'artère communicante postérieure qui peuvent être responsables d'une atteinte du III, extrinsèque et intrinsèque, plus rarement du VI. Le diagnostic doit systématiquement être évoqué si la paralysie oculomotrice survient dans un contexte de céphalée intense, ipsilatérale, souvent rétro-orbitaire. L'anévrysme intracaverneux peut se manifester par une exophtalmie douloureuse associée à une paralysie des nerfs V, VI, III et IV. Le mécanisme en cause, en dehors des ruptures avec hémorragies, est compressif.

Les anévrysmes du territoire vertébrobasilaires (extrémité du TB) sont plus rarement responsables de diplopie.

Le diagnostic repose sur l'IRM, l'ARM et l'angiographie conventionnelle.

✓ **Hémorragie méningée (par rupture anévrysmale / carotide interne +++)**

✓ **Thrombophlébite du sinus caverneux**

Atteinte isolée du VI ou syndrome de la loge caverneuse survenant dans un contexte céphalalgique et infectieux, souvent sévère.

✓ **Maladie de Horton**

La survenue d'une atteinte oculomotrice (III en général) peut être révélatrice de la maladie (12 %) et doit être évoquée chez le sujet âgé. La cécité, partielle ou brutale, reste la complication majeure et parfois inaugurale de l'affection.

✓ **Hypertension intracrânienne sévère**

Peut entraîner une paralysie du

- VI, sans valeur localisatrice
- III

✓ **Accidents vasculaires cérébraux**

- ischémiques (constitué ou transitoire) ou hémorragique,
- lésion située au niveau du tronc cérébral, ou supratentorielle avec hypertension intracrânienne sévère,
- paralysie oculomotrice isolée (surtout atteinte partielle du III, et du VI) ou associée à d'autres manifestations neurologiques (syndrome alterne, vertiges, troubles de l'équilibre,.....)

✓ **Dissection de l'artère carotide interne** : paralysie du III (parfois associés à une atteinte multiple des derniers nerfs crâniens, par mécanisme compressif).

✓ **Causes traumatiques** :

- . Contexte évocateur
- . Cause fréquente d'atteinte du VI (long trajet basi-occipital, rapports étroits avec le rocher)

❖ **Traumatismes crâniens** :

- *Avec fracture responsable de la paralysie oculomotrice* : fracture du crâne irradiée au corps du sphénoïde (hématome de la loge caverneuse, fistule carotido-caverneuse), fracture du sommet de l'orbite (syndrome de l'apex orbitaire), fracture de la pointe du rocher.
- *Paralysie par contusion cérébrale* (hypertension intracrânienne, étirement ou compression nerveuse)
- *Paralysie par hémorragie intracrânienne traumatique* (hématome sous ou extradural avec hypertension intracrânienne)

❖ **Traumatismes orbitaires** :

- *Fracture d'une paroi orbitaire*
- *Plaie pénétrante de l'orbite*
- *Hématome intraorbitaire*

b. Causes microvasculaires : lésions ischémiques affectant les troncs nerveux des nerfs oculomoteurs. Elles représentent avec les anévrysmes la cause la plus fréquente des paralysies isolées du III, dans la plupart des cas partielles (plus rarement atteinte du VI et du

IV). L'HTA et surtout le diabète dominant les étiologies et l'IRM cérébrale est généralement normale.

c. Causes néoplasiques : cause la plus fréquente d'atteinte du VI.

Les tumeurs intracrâniennes peuvent directement (compression, infiltration) ou par l'intermédiaire d'une hypertension intracrânienne s'accompagner d'une paralysie oculomotrice. Les tumeurs cérébrales responsables de paralysies oculomotrices sont :

- Les tumeurs de la fosse postérieure :
 - . primitive (gliome, hémangiome, craniopharyngiome, méningiome, pinéalomes),
 - . métastases,
- Les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux (neurinome du VIII) avec atteinte tardive du VI,
- Les tumeurs hypophysaires évoluées (adénome) avec extension au sinus caverneux,
- Les tumeurs du sinus caverneux :
 - . méningiome, lymphome, plasmocytome,...
 - . métastases +++ (sein, prostate, poumon,...)
- Les métastases lépto-méningées,
- Les tumeurs malignes de la base du crâne,
- Les tumeurs malignes de voisinage (cavum, ethmoïde, sinus sphénoïdal) étendue à la base du crâne. Les paralysies des nerfs crâniens sont le plus souvent multiples mais parfois limitées au VI, voire au III.
- Les tumeurs de l'orbite (primitives ou secondaires),
- Les syndromes paranéoplasiques comportant une atteinte des nerfs oculomoteurs sont exceptionnels.

d. Sclérose en plaques :

Les paralysies oculomotrices sont fréquentes, le plus souvent en rapport avec une lésion supranucléaire (ophtalmoplégie internucléaire). Les atteintes isolées des nerfs crâniens sont rares et affectent surtout le VI, rarement le III. Le diagnostic repose sur le contexte clinique, la constatation d'hypersignaux multiples de la substance blanche et le profil oligoclonal des IgG intrathécales.

e. Causes métaboliques :

❖ **Diabète** :

Les paralysies oculomotrices surviennent généralement chez des sujets de plus de 50 ans, avec un diabète de type II ancien, mal équilibré. Cependant dans certains cas, elles peuvent être révélatrice du diabète. La diplopie est souvent de début brutal, unilatérale et partielle. Le plus souvent, il s'agit d'une atteinte du III (contingent extrinsèque), plus rarement du VI et du IV. Une douleur orbitaire peut précéder l'installation de la paralysie du III.

❖ **Carence B1** (encéphalopathie de Gayet-Wernicke) :

L'atteinte oculomotrice peut précéder de plusieurs jours les troubles de la vigilance et le syndrome cérébelleux. Les paralysies oculomotrices sont bilatérales mais asymétriques, prédominant sur l'abduction en début d'évolution. Le diagnostic repose sur l'association à un nystagmus multidirectionnel, la recherche de troubles de la mémoire et de la coordination, un contexte étiologique évocateur et une réponse spectaculaire à la Vit B1 injectable. L'IRM peut montrer des hypersignaux protubérantiels et pédonculaires.

f. Causes infectieuses : leur fréquence est faible

❖ **Méningites** : bactériennes (listéria,..), tuberculeuses (atteinte du III +++), et virales

❖ **Meningo-encéphalite** : virales (rougeole, oreillons, varicelle)

❖ **Abcès cérébraux**

❖ **Syphilis** : atteinte du III +++

❖ **Zona** : atteinte du III +++ , plus rarement du VI.

❖ **Borréliose**

❖ **SIDA** : une paralysie isolée de nerf oculomoteur (III,VI) peut être révélatrice de la maladie

❖ **Diphthérie** : la paralysie oculomotrice peut être inaugurale.

❖ **Tétanos céphalique de Rose**

❖ **Botulisme**

g. Collagénoses : Lupus, PAN, Maladie de Wegener, syndrome de Gougerot-Sjögren, neuro-Behçet.

h. Sarcoïdose, maladie de Churg et Strauss

i. Hémopathies (Lymphomes, LLC, Myélome)

j. Causes toxiques : plomb, vincristine.

k. Autres causes :

❖ **Fistule carotido-caverneuse** : le plus souvent d'origine post-traumatique.

Le diagnostic doit être évoqué devant une exophtalmie unilatérale, réductible, pulsatile, soufflante, une dilatation des vaisseaux épiscléaux et conjonctivaux, associée à une possible atteinte des nerfs III, IV, V et VI. Le fond d'œil montre une dilatation des veines rétiniennes. Le diagnostic repose sur l'IRM (anomalie de la loge caverneuse), l'ARM et l'angiographie conventionnelle.

❖ **Migraine ophtalmoplégique** : cette forme rare de migraine se caractérise par une aura comportant une paralysie isolée affectant par ordre de fréquence le III (intrinsèque puis extrinsèque), le IV, le VI.

❖ **Syndrome de Tolosa-Hunt** : ophtalmoplégie douloureuse, récidivante et alternante, secondaire à un processus inflammatoire du sinus caverneux et / ou de l'apex orbitaire. L'atteinte des nerfs oculomoteurs est souvent multiple et peut être étendue à d'autres nerfs

crâniens (II, V1). Une atteinte isolée du III est toutefois possible. L'IRM peut être normale ou montrer un élargissement du sinus caverneux et des anomalies de signal avec réhaussement par le gadolinium du sinus caverneux, de l'apex orbitaire, pouvant également affecter la gaine du III.

❖ **Polyradiculonévrite subaiguë inflammatoire (Syndrome de Guillain-Barré)** : les nerfs oculomoteurs peuvent être affectés mais rarement de manière inaugurale. Le **syndrome de Miller-Fisher** est une forme particulière de syndrome de Guillain-Barré qui se manifeste par l'association d'une ophtalmoplégie, d'une ataxie et d'une aréflexie ostéotendineuse. La diplopie est souvent le signe de début.

I. Cause indéterminée : 25% des cas

B. Déficits oculomoteurs d'origine myogène :

La diplopie est plus souvent intermittente avec lors de l'examen l'absence d'interaction du muscle antagoniste.

a. Atteinte de la jonction neuromusculaire :

❖ **Myasthénie** (signes oculomoteurs inauguraux dans 70 % des cas)

La diplopie et le ptosis sont variables, fluctuants, fréquemment augmentés à l'effort et en fin de journée. Les muscles droit interne et releveur de la paupière sont les plus souvent affectés.

→ Test à la Prostigmine®, recherche de blocs neuromusculaires (stimulation répétitive), dosage des Ac antirécepteurs d'acétylcholine, radiographie / scanner du thorax (thymome)

❖ **Syndrome de Lambert-Eaton**

b. Atteinte du muscle :

❖ **Atteinte musculaire traumatique** (plaie ou fracture de l'orbite)

❖ **Myopathie de la maladie de Basedow** (ophtalmoplégie, exophtalmie)

❖ **Myopathies oculaires héréditaires** (ophtalmoplégie externe progressive)

❖ **Myosite orbitaire** : myopathie inflammatoire non granulomateuse touchant les muscles extrinsèques de l'œil, se présentant cliniquement comme une pseudotumeur orbitaire uni ou bilatérale.

❖ **Cytopathies mitochondriales, atteintes musculaires congénitales,.....**

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1) **Diplopie non paralytiques :**

- ❖ Strabisme
- ❖ Hétérophories décompensées (efforts visuels prolongés, fatigue, alcoolisme aigu)
- ❖ Diplopie par déplacement du globe oculaire (traumatique ou tumoral)
- ❖ Syndromes de rétraction (fibroses musculaires)

2) Diplopie monoculaire : persiste à la fermeture de l'œil sain

- ❖ **Astigmatisme**
- ❖ **Cataracte, subluxation ou luxation du cristallin**
- ❖ **Lésions de l'iris, iridotomie**
- ❖ **Taie cornéenne**
- ❖ **Origine psychogène ++++**

Tableau I. Orientation diagnostique devant une ophtalmoplégie douloureuse

1) Eliminer un anévrysme (si mydriase +++) → IRM, artériographie en urgence

2) Autres étiologies vasculaires :

- Diabète (III) ++
- Vascularites (Horton, PAN, lupus, sarcoïdose)
- Fistules carotido-caverneuses

3) SEP

4) Causes inflammatoires, infections locorégionales :

- inflammations orbitaires, myosites,
- zona ophtalmique
- causes ORL (cavum, otomastoïdites, sinusite sphénoïdale)
- Tolosa-Hunt

5) Causes tumorales : orbite, apex orbitaire, sinus caverneux, fente sphénoïdale

6) Migraine ophtalmoplégique

Tableau II. Orientation diagnostique devant une diplopie associée à une exophtalmie**1) Exophtalmie unilatérale :**

- **Tumeur orbitaire** : vasculaire, neurogène, lymphoïde, osseuse, méningiome, métastase

- **Affection inflammatoire orbitaire** :

. aiguës : cellulites orbitaires (→ Thrombophlébite du sinus caverneux)

. chroniques :

- collagénoses : PAN, lupus, Wegener

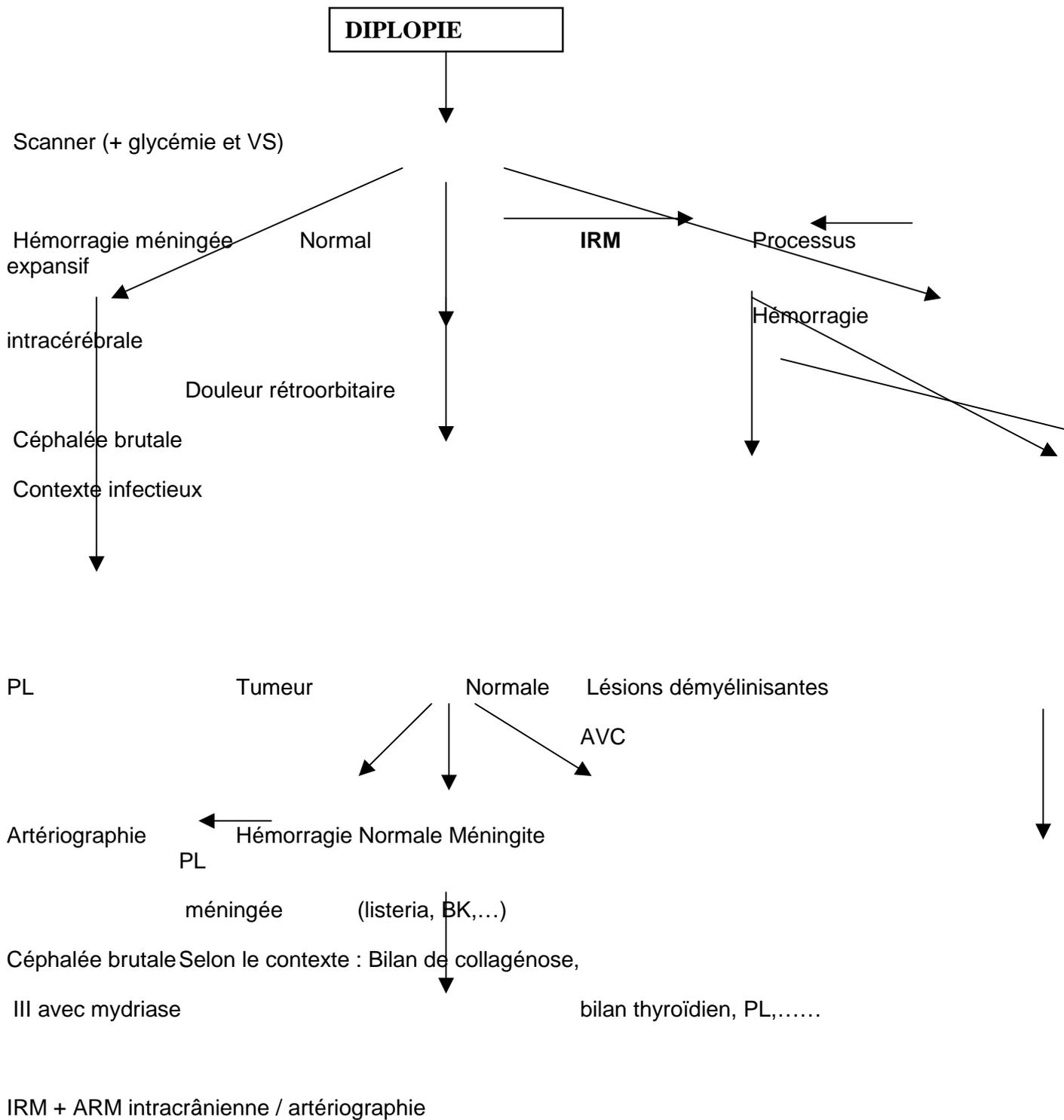
- sarcoïdose

- amylose

- pseudotumeur inflammatoire

- **Fistules carotido-caverneuses** (exophtalmie soufflante)

2) Exophtalmie bilatérale : ophtalmoplégie thyroïdienne



Orientation diagnostique devant des mouvements choréiques.

SEMILOGIE DU SYNDROME CHOREIQUE

Les mouvements choréiques sont des mouvements anormaux involontaires (MAI), brefs, brusques, irréguliers, arythmiques, sans finalité et variable dans le temps. Comme les autres MAI, ils augmentent lors des émotions ou d'un effort de concentration et ils peuvent être transitoirement suspendus par la volonté et disparaissent lors du sommeil.

Sous le terme de **mouvements choréo-athétosiques**, on désigne une sémiologie mixte, plus lente que les mouvement choréiques mais plus brusque et plus rapide que les mouvements athétosiques qui sont reptatoires et se rencontrent surtout au cours de l'ictère nucléaire ou de l'anoxie néonatale.

ETIOLOGIES

Le syndrome choréique chronique doit toujours faire évoquer le diagnostic de maladie de Huntington. En raison de la gravité et des difficultés du diagnostic clinique précoce, il convient de réaliser rapidement l'analyse moléculaire, lorsqu'il existe des antécédents familiaux de chorée, de démence et de troubles psychiques, notamment de suicides. Les autres étiologies héréditaires sont beaucoup plus rares.

Le syndrome choréique aigu ou rapidement progressif est surtout lésionnel, notamment vasculaire ou inflammatoire (Sydenham, lupus). Ces chorées acquises surviennent souvent dans un contexte évocateur, associées à d'autres signes cliniques.

I. CHOREES HEREDITAIRES

1. CHOREE DE HUNTINGTON

- Prévalence : 1 / 10 000
- Age de début habituel : 25 - 45 ans mais tous les âges jusqu'aux extrêmes sont possibles avec 1% de formes infantiles et des diagnostics jusqu'à 85 ans
- Formes juvéniles (début < 20 ans) : 10% et tardives (début > 60 ans) : 15%
- Transmission autosomique dominante
- Clinique : chorée + démence + troubles psychiques
- **Expression motrice :**
 - Syndrome choréique
 - Signes extrapyramidaux : bradycinésie, akinésie, rigidité, dystonie, instabilité posturale
 - Impersistence motrice (incapacité de garder la langue tirée)
 - Syndrome pyramidal
 - Trouble de la marche, trouble oculomoteur, dysarthrie, dysphagie

□ **Démence sous-corticale :**

- Lenteur des processus mentaux
- Troubles mnésiques de rappel
- Difficulté d'utilisation des acquisitions, de planification
- Absence d'aphasie

□ **Modifications constantes et précoces de la personnalité :**

- Trouble du caractère et trouble du comportement : irritabilité, colère immotivée, idées fixes parfois persécutives, indifférence émotionnelle, anxiété

- Fréquence de la dépression, hypomanie, anxiété, état psychotique (délire), suicide
+++

➤ **Biologie moléculaire**

- Identification du gène sur bras court du chromosome 4
- Gène IT15, répétition d'un triplet CAG (cytosine-adénine-guanine)
- $N < 34$ et pathologique > 36 ; sensibilité : 98.8%, spécificité : 100%
- Nombre de répétitions inversement corrélé à l'âge de début, la sévérité et lésions neuropathologiques à l'échelon d'une population mais ce facteur pronostic demeure imprécis pour un individu.

➤ **Imagerie**

- TDM : atrophie corticale frontale et pariétale, atrophie du noyau caudé
- IRM : modification du signal putamen, noyau caudé, atrophie putamen
- Imagerie fonctionnelle : hypométabolisme striatal

➤ **Formes cliniques atypiques**

- Syndrome choréique sans détérioration intellectuelle
- Dystonie et / ou syndrome parkinsonien sans chorée
- Formes infantiles < 10 ans, transmission paternelle, crises convulsives, syndrome cérébelleux et pyramidal, détérioration rapide

➤ **Evolution**

- Aggravation de façon variable avec période de stabilisation
- Progression démence, dysarthrie, dysphagie, perte d'autonomie
- Décès après 15-20 ans par troubles déglutition et cachexie

➤ **Traitement**

- Uniquement symptomatique : anxiolytique, antidépresseur
- Discuter neuroleptique si chorée intense mais avec l'évolution cela aggrave le syndrome parkinsonien et les troubles cognitifs
- Greffe neuronale en cours d'évaluation

2. CHOREE HEREDITAIRE BENIGNE

- Syndrome choréique pure, prédomine à la face, débute chez l'enfant (1-2 ans) au plus tard chez l'adulte jeune
- Syndrome choréique avec hypotonie : à type d'instabilité, de visage grimacant, de dysarthrie
- Autres signes possibles : dystonie, syndrome cérébelleux, pyramidal
- Pas de détérioration intellectuelle +++ même si discrets troubles possibles
- Imagerie normale
- Stabilisation rapide ou évolution lente sans mettre en jeu le pronostic vital
- Autosomale dominante (chromosome 14), pénétrance : complète homme, 75% femme. Pas de diagnostic moléculaire, probable groupe hétérogène.

3. Les autres étiologies sont très rares :

➤ ATROPHIE DENTATO-RUBRO-PALLIDO-LUYSIENNE

- Syndrome épilepsie-myoclonique, ataxo-choréique ou phénotype Huntington

➤ CHOREO-ACANHOCYTOSE

- Association : chorée, tics, mutilations, dystonie, épilepsie, neuropathie, troubles psychologiques et psychiatriques,
- Diagnostic par élévation des CPK, anémie et présence d'acanthocytes

II. CHOREES ACQUISES

1. CHOREE VASCULAIRE

- Mouvements choréiques d'installation brutale = **tableau d'hémichorée aigue**
- Secondaire à un infarctus du striatum ou du corps de Luys contralateral au syndrome choréique
- Evolution : souvent transitoire de quelques heures à 1 semaine
- Autre forme clinique d'installation progressive = **chorée vasculaire chronique**
- Mouvements choréiques permanents associés à un déclin cognitif
- Secondaire à des lacunes multiples bilatérales des noyaux gris centraux

- Diagnostic de certitude à l'autopsie

2. CHOREE ET POLYGLOBULIE :

- Syndrome choréique d'intensité variable selon température
- Evolution parallèle à l'hémopathie (polyglobulie primaire ou secondaire)
- Physiopathologie : ischémie des noyaux gris centraux, stase plaquettaire responsable d'une hyperstimulation dopaminergique

3. CHOREE DE SYDENHAM

- Début progressif dans l'adolescence en moyenne 9 ans
- Quelques semaines à quelques mois après une infection ORL à streptocoque
- Syndrome choréique prédominant au MS et au visage (danse de Saint-Guy)
- Trouble attentionnel et trouble obsessionnel compulsif
- Durée d'évolution de quelques semaines avant régression
- Hétérogénéité clinique : frustre, chronique, récidivante, latéralisée, grave
- Diagnostic : jeune âge, ASLO + antistreptodornase + (parfois normal), IRM anomalie de volume et de signal des noyaux gris centraux
- Pathogénie : réaction autoimmune contre streptocoque, participation vasculaire

4. CHOREES SOUS CONTRACEPTIFS ORAUX ET CHOREE GRAVIDIQUE

➤ **Contraceptif oraux :**

- Femme jeune, chorée ou hémichorée réversible à l'arrêt du traitement
- Mécanismes : hyperactivité dopaminergique striatale, hypersensibilité des récepteurs dopaminergiques, il semble toutefois que cela implique l'existence d'une pathologie sous-jacente
- Nécessiterait lésions infracliniques des noyaux gris centraux : chorée lupique

➤ **Chorée gravidique :**

- Chez la primipare au cours de la première moitié et récidive parfois
- Même mécanismes que contraceptifs oraux, il faut rechercher une pathologie sous-jacente

5. CHOREE LUPIQUE ET AUTRES CHOREES INFLAMMATOIRES

- Elles doivent être recherchés devant toute chorée gravidique et toute chorée sous traitement contraceptif +++
- **Lupus érythémateux aigu disséminé**

- Présente dans 2 à 4 % des lupus érythémateux aigus disséminés
- Elle est précoce, révélatrice une fois sur deux et aurait une valeur péjorative
- Elle se rencontre surtout lorsqu'il existe un anticoagulant circulant

➤ **Syndrome des anticorps antiphospholipides**

➤ **Sclérose en plaques** (très rare)

6. CHOREES IATROGENES ET TOXIQUES

- Neuroleptiques
- Antiparkinsoniens (L-Dopa, anticholinergique)
- Anticonvulsivants
- Stimulants : amphétamines, théophylline, caféine
- Alcool
- CO, mercure, manganèse, thalium, toluène

Les causes métaboliques sont aussi nombreuses qu'exceptionnellement en causes, elles sont citées pour information

7. CHOREE METABOLIQUES

- **Hyperthyroïdie**
- Hypo et hypernatrémie
- Hypocalcémie, hypomagnésémie, hypoparathyroïdie
- Hypo et hyperglycémie
- Insuffisance rénale
- Carence en thiamine, B6, B12

8. AUTRES ETIOLOGIES NON SPECIFIQUES :

➤ **Infectieuses**

- Encéphalite virale (rougeole, MNI, oreillons)
- Bactérienne : BK, Lyme, endocardite
- Sida, Toxoplasmose
- Creutzfeldt-Jakob

➤ **Tumorale**

- plus souvent lésions secondaires des noyaux gris centraux

- **Traumatique** (rare)
- **Anoxique** (rare)

CAS PARTICULIERS :

1. CHOREE SENILE

- Chorée symétrique chez les sujets de plus de 70 ans
- Pas d'histoire familiale +++
- Pas de détérioration intellectuelle, évolution lentement progressive
- Il faut exclure toutes les causes héréditaires et acquises, surtout Huntington
- Traduit dépopulation neuronale et gliose non spécifique du putamen, respectant le noyau caudé

2. CHOREO-ATHETOSE PAROXYSTIQUE

- Autosomale dominante, (histoire familiale retrouvée dans 50%), chro. 16
- 80% d'homme, débute vers 10 ans
- Mouvements balliques choréiques, athétosiques, dystoniques (2 / 3 unilatéraux)
- Durée brève : quelques sec à 5 min, en pleine conscience, favorisé par effort
- Niveau intellectuel, examen neurologique et EEG normaux
- Traitement antiépileptique (Dihydan®)

ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

1. reconnaître le **SYNDROME CHOREIQUE**
 2. déterminer les **SIGNES ASSOCIES**
 3. réaliser l'arbre généalogique : pour rechercher une **HEREDITE**
 4. conduisant à l'analyse en **BIOLOGIE MOLECULAIRE**
- Dans le cas où la **CHOREE** est **SPORADIQUE**

déterminer :

1. **AGE DE DEBUT,**
2. **MODE D'INSTALLATION AIGUË OU CHRONIQUE**
3. **SIGNES ASSOCIES**
4. rechercher un **CONTEXTE EVIDENT** (toxique, médicament, infection, vasculaire)
5. bilan sanguin : **ACANTHOCYTES, CPK, VS, BILAN THYROÏDIEN, ANTICORPS ANTINUCLEAIRES, ANTICORPS ANTIPHOSPHOLIPIDES, ASLO, ANTISTREPTODORNASE**
6. **IRM**

Orientation diagnostique devant un tremblement

Introduction

- **Définition.**

C'est un mouvement oscillatoire rythmique plus ou moins régulier résultant de la contraction alternée ou désynchronisée de muscles ou de groupes musculaires antagonistes. Cette rythmicité le distingue des autres mouvements anormaux comme les clonies, les tics et les dystonies. Son caractère biphasique (muscles agonistes et antagonistes) permet de le distinguer du clonus pyramidal.

Tremblement physiologique

Dans des conditions normales, chaque groupe musculaire qui se contracte pendant la veille et même certaines phases de sommeil tremble. C'est donc un tremblement de posture (station debout, assise...), d'attitude et de mouvement. Le plus souvent, son amplitude est trop faible pour qu'il puisse être observé à l'œil nu. Il peut cependant se révéler au maintien d'attitude aux membres supérieurs (Manœuvre de Barré), les doigts fortement tendus. Il n'est pas influencé par l'âge du sujet. Il présente deux composantes : une composante à 10Hz, centrale, et une composante variable, périphérique. La fréquence et l'amplitude de la composante périphérique seront inversement proportionnelles au volume des muscles mis en jeux.

- **Etude clinique**

Le tremblement est le plus fréquent des mouvements anormaux. Une analyse clinique élémentaire permet le plus souvent de le caractériser. Les investigations paracliniques spécialisées comme l'accéléromètre, l'électromyogramme (EMG) voire l'EMG couplé à l'Electroencéphalogramme (EEG-EMG) sont donc exceptionnellement indiquées. Elles permettent d'affiner la classification du tremblement en fonction de sa fréquence et de sa relation avec le repos, l'attitude, la posture et le mouvement.

- **Localisation.** Son siège est fonction de son étiologie : Le tremblement céphalique est essentiel, le tremblement de la mâchoire est le plus souvent parkinsonien, le tremblement cérébelleux affectera volontiers la racine des membres et le tronc.

- **Facteurs déclenchants.** Tous disparaissent pendant le sommeil, tout au moins profond. L'étude des facteurs positionnels (repos, attitude, action, posture) est la pierre angulaire de l'examen d'un tremblement. Cliniquement, il faudra donc l'étudier :

- Au repos, avant et après un effort de concentration (calcul mental) et lors d'une émotion,
- Lors du maintien d'attitude (manœuvres de Barré, de Mingazzini, index en opposition non joints),
- Lors des mouvements volontaires (manœuvre doigt-nez, talon-genoux, test du verre d'eau...),
- Au cours de la marche, de la station debout, assise, éventuellement couchée (posture).

- **Fréquence et amplitude.** Si la fréquence ne suffit pas à elle seule à le caractériser,

elle donne un élément d'orientation important. Une fréquence de 3 à 6 Hz oriente vers un tremblement parkinsonien. Le tremblement essentiel aura une fréquence supérieure à 8 Hz comme le tremblement physiologique exagéré. L'importance de la gêne ressentie par le patient dépend notamment de l'amplitude du tremblement. Elle peut être minime (ex : certains tremblements dits *physiologiques exagérés*) ou majeure (ex : tremblement d'intention).

□ **Tremblement de repos (parkinsonien)**

➤ **Siège.** Il est le plus souvent localisé à une main ou au deux et plus rarement aux membres inférieurs, aux lèvres, à la langue, voire à la houppe du menton ; il épargne toujours le chef. Il s'exprime le plus souvent par un mouvement de flexion-extension des doigts et par une prono-supination de la main et de l'avant bras. Le frottement régulier de la pulpe du pouce sur la deuxième phalange de l'index fléchi évoque un émiettement. Dans la maladie de Parkinson, son début est le plus souvent asymétrique aux membres supérieurs. Il est plus volontiers symétrique dans les autres syndromes parkinsoniens. Au membre inférieur il donne une flexion-extension du pied. La langue en protrusion légère tremble discrètement. Un tremblement d'action ou de posture peut parfois s'observer ; cette association d'un tremblement de type essentiel et d'un tremblement parkinsonien n'apparaît pas fortuite.

➤ **Facteurs déclenchants.** Il survient en attitude de repos (tranchant de la main sur la table, main relâchées et semi-fléchies). Il disparaît au moins temporairement au maintien d'attitude (index en opposition non joints). Contrairement au tremblement essentiel, il persiste et même s'aggrave à la marche. Le mouvement est remarquablement préservé et le patient peut en général boire un verre rempli sans le renverser. L'émotion (demander au patient les noms des membres de sa famille), le calcul mental, le stress l'augmentent. Souvent, la progression de la maladie, en entraînant une rigidité croissante le réduit.

➤ **Fréquence et amplitude.** C'est un tremblement régulier, de basse fréquence (4 à 6 hertz). En EMG, il est caractérisé par des bouffées d'activités musculaires séparées par des *silences* alternés sur les muscles agonistes et antagonistes. Il est l'une des 3 composantes du syndrome extrapyramidal avec la rigidité et l'akinésie. L'amplitude est très variable au cours de l'évolution naturelle de la maladie et sous l'influence des thérapeutiques.

➤ **Etiologie.** Élément essentiel du syndrome extrapyramidal, il constitue le mode le plus fréquent d'entrée dans la maladie de Parkinson, et s'associe alors à une perte du ballant du bras du même côté et à une micrographie ; sinon, il est présent à un moment au moins de l'évolution.

➤ **Traitements.** L'action des traitements anti-parkinsoniens est variable. Les anticholinergiques agissent électivement sur le tremblement parkinsonien ; la lévo-dopa et les agonistes dopaminergiques sont actifs. La stimulation électrique inhibitrice du thalamus (noyau ventral intermédiaire) ou plus récemment celle du noyau sous-thalamique abolissent le tremblement parkinsonien contro-latéral.

□ **Tremblements d'attitude**

Il existe plusieurs type de tremblement d'attitude : les deux principaux sont le tremblement essentiel et le tremblement physiologique exagéré.

• **Tremblement essentiel**

C'est le plus fréquent des tremblements (200 000 cas en France). Bien qu'isolé, il peut être invalidant d'autant plus qu'il s'étend avec l'âge et que son amplitude s'accroît. Il peut

apparaître soit chez l'adulte jeune et parfois même l'enfant au moment de l'acquisition de l'écriture, soit au-delà de 50 ans. On distingue trois formes différentes en fonction du contexte de survenue : 1) il est héréditaire dans plus de la moitié des cas : lorsque ce caractère familial est retrouvé, c'est le *tremblement familial*, à transmission autosomique dominante à pénétrance virtuellement complète ; 2) en l'absence de contexte familial, on le désigne sous le nom de *tremblement essentiel* proprement dit ; 3) s'il ne devient évident cliniquement que chez la personne très âgée, il est désigné sous le nom de *tremblement essentiel tardif*.

➤ **Siège.** Il est le plus souvent symétrique aux membres supérieurs mais il peut apparaître d'abord à la main dominante. Une franche asymétrie persistante doit faire suspecter une autre cause (Parkinson, dystonie). Il s'étend des membres supérieurs vers l'extrémité céphalique le plus souvent. Il s'exprime comme un *tremblement de dénégation* (rotation du chef) ou d'affirmation (flexion-extension du cou). L'extension du tremblement essentiel au larynx est possible avec un timbre de voix chevrotante (*tremblement laryngé*). Le patient décrit parfois une sensation de tremblement viscéral.

➤ **Facteur déclenchant.** Il apparaît au maintien d'attitude (voir plus haut). Il est aggravé par l'émotion, l'exercice, la fatigue.

➤ **Fréquence.** Sa fréquence est de 8 à 12 Hz. Elle tend à diminuer avec l'âge alors que l'amplitude des oscillations augmente. L'enregistrement montrera le plus souvent des bouffées d'activité musculaire plus ou moins régulière et simultanées sur les agonistes et les antagonistes. Dans d'autres cas, et surtout dans les tremblements qui s'observent plus au mouvement qu'au maintien d'attitude, on observe ces bouffées de manière alternée sur les agonistes et les antagonistes.

➤ **Traitement.** Élément diagnostique important, le tremblement essentiel est électivement sensible à l'alcool qui même à faible dose entraîne une amélioration dans 75% des cas. Le traitement de choix est le Propranolol (AVLOCARDYL®), β -bloquant non cardio-sélectif (de 40 à 240 mg / jour) qui agit en bloquant les récepteurs β adrénergiques musculaires. En cas de contre-indication, de mauvaise tolérance ou d'inefficacité, on aura volontiers recours à la Primidone (Mysoline®) en débutant à des doses de 125 mg / j (1 / 2 cp) et jusqu'à un maximum de 750 mg / j. Certaines formes sévères de tremblement essentiel (forme cinétique plus que positionnelle) répondent relativement bien au clonazépam. Comme le tremblement parkinsonien, le tremblement essentiel dans certaines formes très sévères peut être traité par chirurgie fonctionnelle (stimulation inhibitrice continue du noyau ventro-latéral du thalamus).

- **Tremblement physiologique exagéré.**

C'est le diagnostic différentiel principal du tremblement essentiel : ils apparaissent tous les deux au maintien d'attitude et leurs fréquences sont comparable.

➤ **Siège.** Il siège aux membres supérieurs. Contrairement au tremblement essentiel, il épargne presque toujours la voix et le chef.

➤ **Facteurs déclenchants.** Il est mis en évidence les bras tendus et les doigts écartés.

➤ **Fréquence et amplitude.** Il est de même fréquence mais de plus grande amplitude que le tremblement physiologique.

➤ **Etiologies.**

- Situations « physiologiques » particulières : peur, anxiété, exercice physique intense...

- Il est déclenché par le tabagisme (acide nicotinique), les xanthines (café, thé, colas).
- Lors du sevrage en alcool, puissant agoniste gabaergique, un tremblement apparaît rapidement, réalisant le classique tremblement matinal de l'alcoolique. Il est sensible aux benzodiazépines.
- Sevrages en sédatifs (Benzodiazépines).
- On le retrouve dans les intoxications aux métaux lourds (mercure, bismuth...).
- Intoxication médicamenteuse au lithium, au valproate, à la prednisone+++, à la cyclosporine, aux tricycliques, au salbutamol.
- Dans certaines causes endocriniennes : hyperthyroïdie, hypoglycémie, phéochromocytome.
- Dans les atteintes évoluées (acquises ou héréditaires) du système nerveux nerf périphérique : polyomyélite antérieure aiguë, sclérose latérale amyotrophique, polyradiculonévrite, neuropathie du diabète, de l'alcoolisme, de l'insuffisance rénale, des vascularites, mais aussi maladie de Charcot Marie Tooth, de Déjerine Sottas.

□ **Tremblement d'intention.**

Bien que présent au maintien d'attitude, il s'exprime à la phase la plus active et lors de la pleine expression d'un geste élaboré. Le tremblement d'intention étant toujours associé et combiné à une ataxie cérébelleuse. Il est parfois dénommé tremblement ataxique.

- **Siège.** Etendu à tout le corps, il touche particulièrement la racine des membres supérieurs et le tronc : chez certains patients, il s'exprime en effet par une oscillation rythmique de la tête sur le tronc voire du tronc lui-même, oscillation correspondant à un tremblement ataxique, parfois appelée *ataxie troncale*.
- **Facteur déclenchant.** Son caractère le plus saillant est qu'il requiert pour s'exprimer pleinement l'exécution d'un geste conscient et élaboré. Il n'apparaît pas au repos et au début du geste volontaire. Mais lorsque le geste se développe, que des ajustements positionnels fins sont requis, notamment à l'approche de la cible (lorsque le verre d'eau atteint les lèvres, lorsque le doigt atteint le nez ...), il se révèle sous l'a forme d'une oscillation irrégulière d'amplitude croissante qui vient interrompre le mouvement.
- **Fréquence et amplitude.** Il est plus ou moins rythmique, lent (2 à 4 Hz), assez irrégulier. Les gestes élaborés peuvent être extrêmement perturbés entraînant une incapacité majeure dans la vie quotidienne. D'amplitude croissante lors du développement du geste, il persiste quelques secondes après le contact avec la cible. Contrairement au tremblement essentiel qui se développe dans un seul plan, il est multidirectionnel, le doigt décrivant des arcs de cercles, donnant une impression de rattrapage continu et involontaire d'un geste erroné.

L'amplitude des oscillations peut être telle que le tremblement devient méconnaissable, les oscillations atteignant plusieurs dizaines de centimètres de chaque côté du point à atteindre. Cette forme extrême du tremblement cérébelleux est caractérisée par des mouvements anarchiques d'une telle amplitude qu'ils peuvent occasionner chutes ou traumatismes en déséquilibrant le sujet.

- **Physiopathologie.** Comme nous l'avons indiqué, ce type de tremblement signe toujours une atteinte du cervelet ou de ses voies efférentes, en particulier du pédoncule cérébelleux supérieur, homolatéral au tremblement lorsque celui-ci est latéralisé. Le

tremblement ataxique s'observe également dans les atteintes des noyaux relais du cervelet dans le tronc cérébral (noyau rouge, projection dentato-rubro-thalamiques, noyau réticulaire ventral tegmentaire).

➤ **Etiologies.** Ce tremblement est observé dans les scléroses en plaque évoluées, dont il est particulièrement évocateur. Il est observé chez des patients présentant des séquelles fixées et invalidantes et donc souvent à la phase secondairement progressive. Il apparaît également dans la dégénérescence cérébelleuse primaire et dans les Atrophies Olivo-ponto-cérébelleuses où il peut s'associer à un tremblement parkinsonien. On le retrouve également dans les ataxies spino cérébelleuses autosomiques dominantes et récessives. Il peut apparaître dans toutes les atteintes cérébelleuses ou des voies cérébelleuses dans le tronc, infectieuses (méningites basilaire, cérébellite varicelleuse...) ou vasculaires (infarctus cérébelleux, pédonculaire). Traumatismes crâniens sévères, tumeurs de fosse postérieures, syndromes paranéoplasiques (anticorps anti YO et ACPA 2) peuvent induire un tremblement d'intention.

➤ **Traitement.** Il est décevant le plus souvent. Le Mantadix® (Amantadine) est parfois proposé à des doses de 1 à 3 cp par jour avec une efficacité très limitée. Les autres traitements sont inefficaces (L-Dopa, B-Bloquants, anticholinergiques, autres agonistes dopaminergiques). La stimulation cérébrale profonde est à l'étude.

□ **Autres tremblements.**

- **Maladie de Wilson.** Il existe un tremblement parkinsonien associé systématiquement à un tremblement d'attitude : une telle association chez un sujet jeune impose une recherche des autres signes de l'affection et un dosage de la cuprémie, de la cuprurie et de la céruléoplasmine.

- **Tremblement de l'écriture.** On décrit un tremblement d'action qui s'observe exclusivement lors de l'écriture. Il apparaît au membre supérieur dominant et s'étend rarement à d'autres fonctions. Il est de fréquence assez rapide, il constitue le principal diagnostic différentiel de la crampe de l'écrivain, qui est une dystonie, d'autant plus qu'il existe un pourcentage important de formes tremblantes (10%). Ce tremblement est peu sensible aux β -bloquants et encore moins à la lévo-dopa. Il pourrait être soulagé parfois par les anti-cholinergiques.

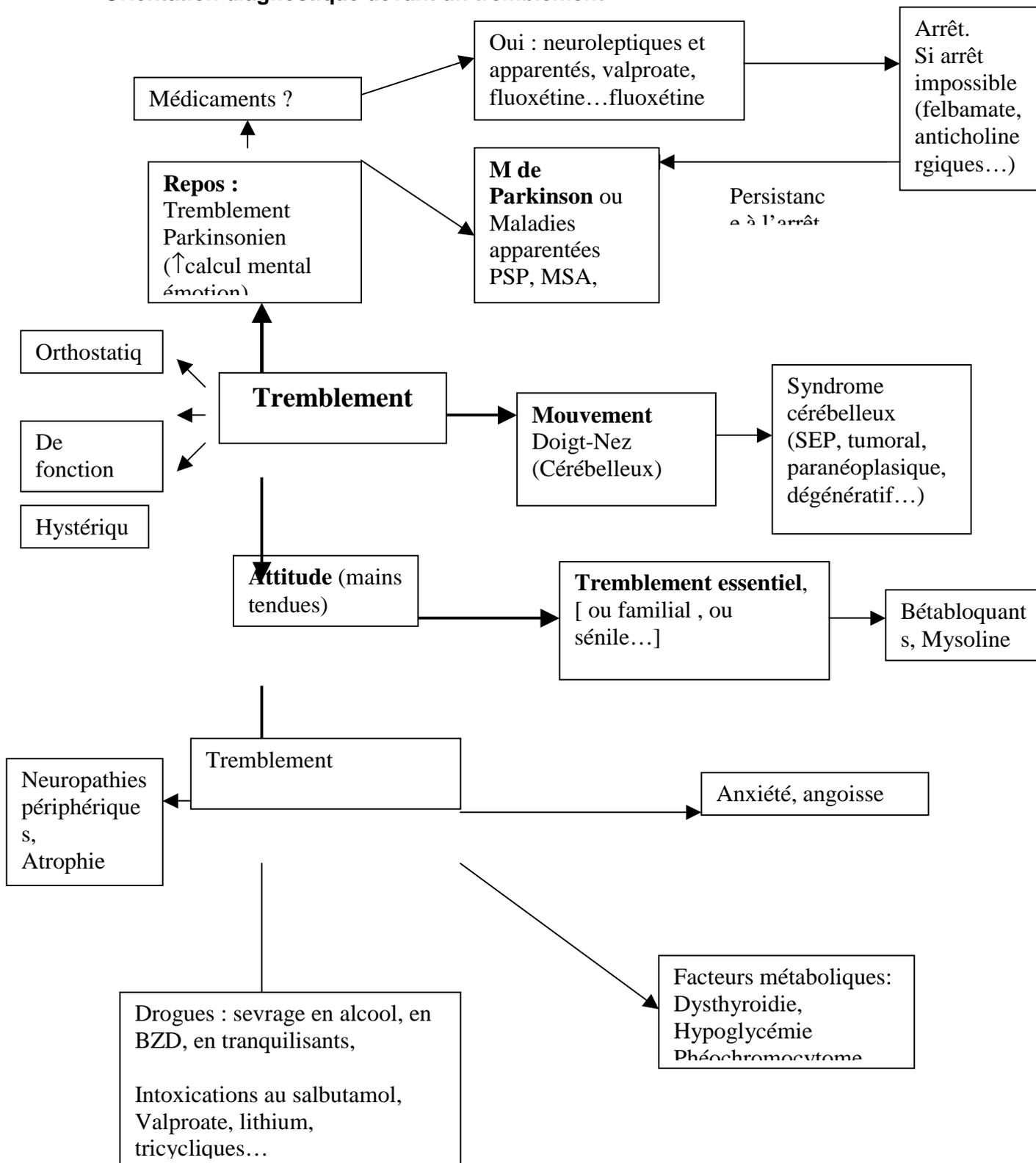
- **Tremblement orthostatique.** Ce tremblement rare apparaît en position debout uniquement, son amplitude augmente avec le maintien de cette position, pouvant occasionner des chutes, entraînant toujours une abaso-phobie. Le tremblement, qui peut être détecté en palpant les cuisses en station debout, est exclusivement orthostatique. Il touche les membres inférieurs mais peut s'étendre aux membres supérieurs. Il est positionnel et cède à la marche (action) et sa fréquence est de 16 Hz (de 13 à 17 Hz). Il est électivement sensible au clonazépam.

- **Tremblement hystérique.** C'est une manifestation rare de l'hystérie (mais l'hystérie est une maladie fréquente...). Il peut mimer l'un ou l'autre des tremblements organiques, causant de grandes difficultés diagnostiques. Certains critères sont cependant très évocateurs : il est en règle localisé à un seul membre et il est toujours très spectaculaire. Lorsque le membre atteint est maintenu par l'examineur, le tremblement peut migrer vers une autre partie du corps. Il persiste au repos comme à l'action et il est donc moins sensible que les tremblements organiques aux changements de posture. Enfin il s'atténue lors de la distraction et à la fatigue.

Principaux types de tremblements et leurs caractéristiques

Type de tremblement	Fréquence (Hertz)	Localisation prédominante	Facteurs favorisants	Facteurs atténuants
Parkinsonien (Tremblement de repos)	4-6	Mains et avant bras, doigts, pieds, lèvres, langue	Emotion, Stress, concentration	L-Dopa Anti-cholinergiques
Essentiel, (familial, sénile) (Maintien d'attitude)	4-8	Mains, tête, corde vocale	idem	Alcool, propranolol, primidone
Physiologique exagéré (Maintien d'attitude)	5-8	Mains	Anxiété, stress, exercice, fatigue, β Mimétiques, Sevrage en BZD ou alcool, xanthines, lithium, salbutamol, valproate Neuropathies	β bloquants
Physiologique (maintien d'attitude)	8-13	Mains	Epinephrine, β Mimétiques	Alcool β bloquants
Cérébelleux (mouvement / Intention)	2-4	Membres, tête	Emotion, stress	Alcool
Orthostatique	13-17	Mains, pieds	Station de bout	Repos, marche, clonazepam, valproate

Orientation diagnostique devant un tremblement



Orientation diagnostique devant des dyskinésies

La définition même des dyskinésies porte à confusion. Stricto sensu, les dyskinésies englobent tous les types de mouvements anormaux involontaires (MAI) quel qu'en soit le type sémiologique (chorée, ballisme, tremblement...). Elles traduisent le plus souvent une atteinte du système extrapyramidal. Ce sont des mouvements qui disparaissent lors du sommeil, sont majorés par l'émotion ou le stress et parfois atténués par les mouvements volontaires. En fait, en clinique courante, elles sont assimilées à des mouvements complexes, comportant différents types sémiologiques de MAI et qui surviennent essentiellement dans 2 contextes iatrogènes : la prise de L-Dopa dans la maladie de Parkinson et les traitements par neuroleptiques.

A. Les dyskinésies dopa-induites

L'apparition de dyskinésies marque souvent la fin de la « lune de miel » de la maladie de Parkinson, période où la prise de la L-Dopa est particulièrement efficace sur la symptomatologie parkinsonienne. On entre ainsi dans la période des complications motrices de la dopathérapie qui regroupent des fluctuations motrices (résurgence du syndrome parkinsonien) et des dyskinésies. Les dyskinésies sont une complication de la L-Dopa. Leur délai de survenue est variable. On considère que chaque année 10% des patients traités développent des dyskinésies. Les deux facteurs favorisants essentiels sont la durée d'évolution de la maladie et la durée de la dopathérapie. Près de 50% de patients sont dyskinétiques après 5 ans de dopathérapie et 85% le sont au-delà de 10 ans. Les patients ayant un début précoce sont plus à risque de développer des dyskinésies dans les premières années du traitement. Cela explique qu'une dopathérapie ne doit jamais être prescrite en première intention avant 50, voire 60 ans.

Les mouvements anormaux induits par la L-Dopa sont très variables en intensité et topographie. Selon le type de dyskinésie, les MAI prédominent habituellement au niveau de la région cervicale, du tronc, des membres et parfois au niveau de la face.

Trois grandes catégories de dyskinésies sont rapportées selon le moment de survenue après la prise médicamenteuse, en phase « on » ou « off ». La phase « on » correspond aux périodes d'efficacité thérapeutique où les signes parkinsoniens disparaissent complètement ou pour le moins diminuent. La phase « off » est définie par la présence des signes parkinsoniens et l'absence d'effet des médicaments antiparkinsoniens (périodes de « blocages »).

Le premier type de dyskinésie est la dystonie du « off ». Elle accompagne donc une résurgence de la symptomatologie parkinsonienne, le plus souvent le matin, au réveil, avant la première prise médicamenteuse de la journée. Présente chez un tiers des malades au-delà de 5 ans de L-Dopa, elle prédomine quasi-exclusivement au niveau du membre inférieur. Elle survient au lit dès le réveil ou dès le lever voire aux premiers pas.. Le pied adopte différentes postures : griffe des orteils, extension spontanée du gros orteil réalisant un pseudo signe de Babinski (gros orteil striatal), pied en varus + / - équin. Elle peut être douloureuse et gêner la marche.

Les deux autres types surviennent lorsque le patient est en période « on ». Il s'agit des dyskinésies monophasiques de milieu de dose et des dyskinésies biphasiques de début et fin de dose.

Les dyskinésies monophasiques de milieu de dose surviennent pour des taux plasmatiques élevés de L-Dopa et sont donc contemporaines d'un débloqué optimal. La dose seuil est variable en fonction du patient. Elles sont initialement discrètes, parfois

déclenchées uniquement par les émotions ou les mouvements fins. Le malade en est souvent anosognosique ou les tolère mieux que son entourage car elles sont pour lui synonymes de bénéfice thérapeutique. Elles deviennent ensuite de plus en plus fréquentes, pouvant couvrir toute la période de déblocage (réponse « au carré ») : les patients passent alors directement d'une phase « off » à une phase « on » avec dyskinésies. Ce sont le plus souvent des mouvements choréiques de la région cervicale, du tronc et des membres supérieurs qui peuvent s'associer à des manifestations dystoniques de la face et du cou.

Les dyskinésies biphasiques de début ou de fin de dose correspondent à des dyskinésies en général violentes de durée brève qui surviennent lors des phases de croissance ou de décroissance des taux plasmatiques de L-dopa. Elles annoncent respectivement le déblocage avec obtention d'un pic plasmatique efficace de L-Dopa et le blocage lors de la diminution en deçà du seuil d'efficacité. Elles sont moins fréquentes que les dyskinésies monophasiques. Les dyskinésies de début de dose se traduisent par des mouvements balliques des membres inférieurs ou des mouvements alternatifs répétitifs pris parfois à tord pour un tremblement ; les dyskinésies de fin de dose se caractérisent plus volontiers par des postures dystoniques des pieds.

B. Les dyskinésies aux neuroleptiques

On distingue deux types dyskinésies aux neuroleptiques selon leur moment de survenue par rapport à l'instauration du traitement : aiguës et tardives. Elles prédominent au niveau de la sphère faciale (dyskinésies bucco-linguo-faciales).

Les dyskinésies aiguës sont plus fréquentes chez le sujet jeune. Une seule prise peut suffire à les déclencher. Il s'agit de dyskinésies buccolinguales auxquelles peuvent s'ajouter des crises oculo-céphalalgiques, un trismus ou un torticolis. Plus rarement, on observe des mouvements choréiques des membres. Toute survenue de dyskinésies aiguës chez un sujet jeune doit faire rechercher la prise de neuroleptiques, mêmes cachées comme certains somnifères ou des produits anti-émétisants tel le métoclopramide. L'évolution est favorable après arrêt du médicament responsable.

Les dyskinésies tardives (DT) surviennent lors de la prise de neuroleptiques pendant au moins 3 mois et au plus tard dans les 2 mois qui suivent l'arrêt (dyskinésies de retrait). Elles peuvent apparaître après des années de traitement, à posologie constante ou lors d'une décroissance médicamenteuse. Les sujets âgés seraient plus à risque. Tous les neuroleptiques quelle que soit leur classe pharmacologique peuvent induire des DT. L'apparition de DT n'est pas dose-dépendante.

Leur prévalence est difficile à établir. Leur fréquence est probablement sous-estimée mais on considère que 15 à 20 % des patients neuroleptisés présentent des DT. Elles prédominent également largement au niveau de la face : dyskinésies bucco-linguo-faciales avec des mouvements répétitifs mais irréguliers de succion, de protraction ou de reptation de la langue. Les DT peuvent également siéger au niveau des membres ou plus rarement au niveau du tronc. S'y associe souvent une symptomatologie parkinsonienne avec une rigidité au niveau des membres et une lenteur des gestes mais cela ne fait pas partie stricto sensu des DT.

L'évolution est difficilement prévisible. Il n'existe pas de traitement spécifique et la réponse aux différentes tentatives médicamenteuses est en général médiocre. L'arrêt des neuroleptiques est indispensable, doit être très progressif mais ce n'est pas toujours suffisant et les antécédents psychiatriques peuvent parfois rendre impossible leur arrêt. Le pronostic est néanmoins conditionné par la précocité du sevrage. Trente pour cent des DT disparaissent à 3 mois ; 50% à 2 ans. On estime que 40% des DT persistent malgré l'arrêt des neuroleptiques. Il est donc important de rappeler que l'utilisation des neuroleptiques se

doit d'être réservée aux indications formelles (comme les psychoses et non à visée antidépressive ou sédatrice) et que l'on doit utiliser la dose la plus faible sur une période la plus courte possible.

C. Autres dyskinésies iatrogènes

En dehors de la L-Dopa et des neuroleptiques, d'autres médicaments peuvent déclencher des dyskinésies : les contraceptifs oraux, certains antiépileptiques, les antidépresseurs tricycliques... Il est donc essentiel de rechercher une cause iatrogène devant toute dyskinésie.

D. Les dyskinésies volitionnelles

Les dyskinésies volitionnelles sont des mouvements involontaires qui surviennent uniquement lors des mouvements volontaires ou le maintien d'attitude des membres supérieurs, mimant un tremblement irrégulier, de grande amplitude. Celles présentes lors des mouvements volontaires correspondent aux tremblements mésencéphalique, cérébelleux ou thalamique. D'autres sont présentes lorsque le patient maintient ses bras tendus (dyskinésies volitionnelles d'attitude). Il s'agit alors du stade ultime d'un tremblement postural s'intégrant dans un tremblement essentiel.

Orientation diagnostique devant des myoclonies

1) DEFINITION

➤ Clinique :

- « Secousses musculaires brusques, irrégulières ou rythmiques dont l'origine se situe dans le système nerveux central.
- Ces mouvements anormaux involontaires sont la résultante soit d'une contraction musculaire (myoclonie positive) soit d'une inhibition de l'activité musculaire (myoclonie négative ou asterixis).

2) SEMIOLOGIE DES MYOCLONIES

a) Distribution dans l'espace

- i) Focales ou élémentaires : concerne une seule région d'un membre, de la tête ou du tronc
- ii) Segmentaires : concerne deux régions contiguës ou plus.
- iii) Généralisées : concerne plusieurs régions
- iv) Parcellaires : les contractions musculaires peuvent n'intéresser qu'une seule unité motrice et simuler des fasciculations.
- v) Bilatérales (symétriques ou asymétriques) ou unilatérales

b) Distribution dans le temps

- i) Arythmique : symétriques ou non, irrégulières et anarchiques, de fréquence variable, qui peuvent survenir par salves successives séparées d'intervalles plus ou moins longs.
- ii) Rythmique : ou myorythmies qui, en dehors de certaines encéphalites et encéphalopathies, sont caractéristiques des myoclonies spinales (si caractère rythmique permanent et constant = myoclonies oscillatoires)
- iii) Synchrones (myoclonies de plusieurs régions surviennent en même temps) ou asynchrone
- iv) Lente (contrairement au tremblement corticale par exemple)

c) Condition d'apparition

- i) Spontanée (surtout myoclonie spinale)
- ii) Provoquée = myoclonies réflexes soit par des stimuli proprio et exteroceptifs ou sensoriels, visuels et auditifs. La plupart du temps ces conditions favorisent seulement ou renforcent l'intensité, la fréquence et la diffusion des myoclonies.
- iii) Déclenchées par l'activation musculaire volontaire = myoclonies d'action (le mouvement et l'attitude)

3) **DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL**

a) ***Tics***

- i) Caricature gestuelle, précédé d'un besoin de bouger
- ii) Peut être transitoirement supprimé par la volonté
- iii) Stéréotypies

b) ***Chorée***

- i) Mouvements brefs, brusques, irréguliers, arythmiques, sans finalité et variable dans le temps : caricature de danse

c) ***Dystonie***

- i) Contraction plus lente et plus soutenue
- ii) Attention il existe des dystonies myocloniques

d) ***Fasciculation***

- i) Elles n'entraînent habituellement pas de mouvement, « impression de vers qui courent sous la peau
- ii) Distinction aisée en électromyographie
- iii) Provient du neurone moteur périphérique

e) ***Tremblement***

- i) Oscillation rythmique autour d'un point d'équilibre
- ii) Attention il existe des formes de pseudo-tremblement correspondant à des myoclonies rythmiques dont le diagnostic se fait par enregistrement électrophysiologique. Ces myoclonies rythmiques ou pseudo-tremblement sont différentes des myorhythmies.

4) **ANALYSE ELECTROPHYSIOLOGIQUE**

Elle permet de classer les myoclonies en fonction de leur origine et se révèle donc indispensable en complément à la clinique

a) ***Electroencéphalographie (EEG)***

- i) Pour mettre en évidence un potentiel précédent les myoclonies, argumentant ainsi pour une origine corticale

b) ***Electromyogramme (EMG)***

- i) Détermine les territoires et la durée des contractions musculaires

c) *Potentiel évoqués surtout somesthésiques* : ils sont géants si l'origine est corticale ou normaux

d) Electroencéphalogramme avec moyennage rétrograde +++

i) A partir de la bouffée électromyographique on recherche environ 20 ms avant sur l'EEG le potentiel cortical à l'origine de cette bouffée. Ceci permet lorsqu'on le retrouve d'affirmer l'origine corticale des myoclonies

5) CLASSIFICATION

➤ **Origine** aux trois étages du système nerveux central :

- Corticale
- Sous corticale
- Spinale et périphérique

1. MYOCLONIE CORTICALE

➤ **Caractéristiques**

- a. Activité anormale au niveau du cortex sensorimoteur transmise par la voie cortico-spinale
- b. Myoclonies focales et distales ou multifocales
- c. Myoclonies spontanées ou réflexes
- d. EMG : durée brève de 10 à 50 ms
- e. Schéma d'activation descendant
- f. Un événement EEG focal précède la secousse d'un intervalle bref (pas toujours visible)
- g. Potentiels évoqués géants (PES)

2. MYOCLONIES SOUS CORTICALES

➤ **Caractéristiques**

- a. Origine structures entre cortex et moelle
- b. notamment le tronc cérébral : myoclonie réticulaires réflexes
- c. Myoclonies généralisées
- d. Myoclonies spontanées ou souvent réflexes à de multiples modalités
- e. EMG : durée > 100 ms
- f. Schéma d'activation : XI puis vers le haut (cortex) et le bas (moelle)
- g. Pas d'événement EEG focal précédant la secousse
- h. Potentiels évoqués normaux

3. MYOCLONIES SPINALES

➤ **Caractéristiques**

- a. Hyperactivité des neurones spinaux
- b. Myoclonies segmentaires ou focales, spontanées rythmiques synchrones et lente (1Hz)
- c. EMG : durée > 100 ms
- d. Aucune corrélation EEG et EMG
- e. Potentiels évoqués normaux

4. MYOCLONIES PERIPHERIQUES

- a. La définition demeure controversée
- b. Des lésions périphériques (nerfs, plexus, racine) modifient les afférences sensibles de la moelle entraînant une désinhibition des motoneurones de la corne antérieure

6) ETIOLOGIES

C'est le contexte pathologique, clinique et évolutif, qui constitue l'élément primordial du diagnostic.

La classification reprend donc les grands cadres nosologiques en éliminant les myoclonies physiologiques puis en séparant d'une part les **myoclonies épileptiques** et les **myoclonies spinales** et d'autre part les **myoclonies symptomatiques d'une affection** et les **myoclonies essentielles**.

1) Myoclonies physiologiques

- Isolées, durent quelques minutes, habituellement bénignes
- Mais parfois morbides par récurrence, durée ou ampleur
- Types :
 - Hoquet
 - Myoclonies au cours de l'exercice physique, fatigue, anxiété
 - Myoclonies hypnagogiques : secousses brèves tout ou partie du corps au cours de l'endormissement, accompagnées de sensation de chute parfois à l'origine de « réveil en sursaut » déclenchée par déprivation de sommeil, stress, exercice physique, stimulant
 - Myoclonies fragmentaires du sommeil

2) Myoclonies épileptiques

a) Myoclonie = symptôme de la crise d'épilepsie :

- **Myoclonies associées aux épilepsies généralisées idiopathiques**

- Epilepsie grand mal : au cours des crises tonico-cloniques généralisées, myoclonies généralisées
- Epilepsie myoclonique juvénile : myoclonies matinales symétriques aux membres supérieurs associées à une photosensibilité et dans 80% à des crises généralisées
- Absence : fréquentes myoclonies des paupières à 3 cycles par seconde
- ***Petit mal myoclonique, isolé ou associé à l'absence***
- Myoclonies segmentaires, bilatérales, synchrones, entraînant des secousses musculaires rythmées des membres supérieurs, du tronc, de la tête
- Parfois massives, pouvant atteindre les membres inférieurs et entraîner la chute
- Electroencéphalogramme : décharges de polypointes et pointes-ondes bilatérales, synchrones, précédant chronologiquement la secousse musculaire avec une latence en principe fixe et caractéristique.
- ***Syndrome de West***
- Spasmes en flexion (myoclonies), détérioration mentale, hypersarythmie (ondes lentes et pointues anormalement amples à l'EEG)
- Risque d'évolution vers Syndrome de Lennox –Gastaut : myoclonie, épilepsie sévère et polymorphe, retard intellectuel
- ***Epilepsie partielle continue de Kojewnikow***
- Myoclonies unilatérales, localisées, dans le même territoire
- Persistante, continues
- EEG : pointes critiques localisées à la région motrice primaire controlatérale

3) Myoclonies symptomatiques

- Multitude d'étiologies dont la liste est longue et variée :
- Seules les étiologies où les myoclonies constituent un phénomène dominant ou font partie de la symptomatologie comme un élément majeur seront considérées :
- Myoclonies associées à d'autres mouvements anormaux, à un syndrome cérébelleux, à une détérioration intellectuelle, à des manifestations épileptiques.
- Affections diffuses du système nerveux ou encéphalopathies : infectieuses, dysmétaboliques, toxiques, dégénératives et hérédo-dégénératives.

a) Encéphalopathie virales

- ***Encéphalites virales*** : rubéole, herpès
- ***Panencéphalite sclérosante subaiguë de Van Bogaerts*** (rougeole)
- ***Maladie de Creutzfeldt-Jakob***

- Encéphalopathies à virus lents
- Triade évocatrice : myoclonies, démence, altérations EEG
- Age de début vers 60 ans puis aggravation rapide
- Associée à d'autres signes neurologiques, cérébelleux, visuels, pyramidaux et extrapyramidaux et plus rarement à des manifestations épileptiques.
- Myoclonies non inaugurales, apparaissent à phase d'état
- D'abord, limitées à un segment de membre sporadiques et spontanées, puis extension à l'ensemble de la musculature
- Spontanée et / ou provoquées par les mouvements, l'attitude et par les divers stimuli extéroceptifs.
- Persistance jusqu'à la période terminale
- Diagnostic de certitude par examen neuropathologique

b) Encéphalopathies métaboliques et toxiques

- Myoclonies multifocales, arythmiques, généralisées, sensibles aux stimuli
- ***Insuffisance hépatique, rénale, respiratoire, hyponatrémie, hyperglycémie non cétosique***
- ***Myoclonies des dialysés chroniques***
- Pronostic grave par son évolution vers une démence irréversible
- Lésions cérébrales avec dégénérescence neurofibrillaire liées à une intoxication aux sels d'aluminium
- ***Myoclonies liées aux médicaments***
- ***Lithium***, diclofénac, pénicilline, céphalosporine, chlorambucil, phénytoïnes, antihelminthiques, antihistaminiques, propafénone, amantadine, buspirone, anesthésiants (Etomidate), produits de contraste, métoclopramide, buflomédil
- ***Encéphalopathie et toxiques***
- ***Bismuth***, bromure de méthyl, au DDT, au plomb, organo-mercuriels, strychnine, cocaïne

c) Myoclonies post-anoxiques : Syndrome de Lance et Adams

- Manifestation résiduelle d'un accident anoxique, marqué initialement par un coma, fréquemment associé à des crises d'épilepsie
- Myoclonies corticales et réticulaires provoquées par la contraction musculaire active (intentionnelles)
- Myoclonies positives et négatives

- IRM : tableau lésionnel diffus mais surtout région mésencéphalique
- Traitement : diazépam, clonazépam, piracetam, valproate de sodium.

d) Myoclonies et démences

- Chez 10 % des sujets atteints de maladie d'Alzheimer
- Maladie de Creutzfeldt Jakob
- Origine corticale

e) Myoclonies et processus malins

- Lésion secondaire thalamique
- Opsoclonus-myoclonus paranéoplasique

f) Myoclonies et syndrome parkinsonien

- Au cours du sommeil des Parkinsoniens traités par L-Dopa
- Dégénérescence cortico-basale
- Chorée de Huntington
- Atrophie multisystématisée
- Maladie de Wilson

g) Epilepsie myoclonique progressive et encéphalopathie de surcharge

– Epilepsie myoclonique progressive = association épilepsie, myoclonies et démence, gravité +++

– Nombreuses différentes affections rares et graves :

- ***Maladie d'Unverricht-Lundborg***
- ***Encéphalopathies mitochondriales***
 - Encéphalomyopathie mitochondriale avec fibres rouges déchiquetées : MERRF
- ***Maladie de Lafora (EMP à corpuscules)***
- ***Lipidoses (EMP lipidique)***

4) Myoclonies essentielles

➤ ***Myoclonies essentielles***

- Myoclonies isolées indépendante de toute pathologie sans épilepsie sans déficit mental ou neurologique

- Myoclonies brèves généralisées, multifocales, segmentaires ou unilatérales, complexes ou parcellaires, entraînant souvent un effet moteur
- Atteinte : cou, face, mains, pieds, diaphragme, glotte également, provoquant hoquet et émission de sons
- Sporadique ou familial (autosomique dominante)
- Critères diagnostic :
 - Début au cours des 2 premières décennies
 - Sexe ratio : 1 / 1
 - Evolution bénigne
 - EEG normal
 - Absence d'autre signe neurologique
- Sensibilité à l'alcool
- ***Mouvements périodiques des membres inférieurs***
 - Contractions involontaires stéréotypés, répétitives des membres inférieurs de longue durée (1,5 à 2,5 s)
 - Dorsiflexion du pied, flexion jambe
 - Récurentes toutes les 4 à 90 secondes au cours du stade II
 - Prévalence augmente avec âge, à l'origine d'insomnie
 - Très souvent associé au syndrome des jambes sans repos
 - Dysfonctionnement formation réticulaire : désinhibition des systèmes sous-corticaux inhibiteurs
 - Traitement : faibles doses : L-Dopa, agoniste dopaminergique, clonazepam, carbamazepine, opiacés

5) Myoclonies spinales

- ***Myoclonies spinales segmentaires***
 - Myoclonies bilatérales et symétriques, prédominant sur les muscles de la flexion
 - Souvent douloureuses, rythmiques de 40 à 130 par minute, synchrones, persiste pendant sommeil
 - Mécanisme purement médullaire
 - EMG : courtes décharges de potentiels d'action sans traduction EEG
 - Rares en clinique

○ Etiologie : traumatique (la plus commune), myélites, anévrysme artérioveineux et infection HTLV / LAV

6) Cas particuliers :

a) Myoclonies du voile

- Myoclonies de rythme rapide, persistantes au cours du sommeil
- Souvent bilatérales, rarement unilatérales
- Forme partielle : limitée au voile
- Forme diffuse : vélo-facio-pharyngo-oculo-diaphragmatique
- Etiologies :
 - **Essentielles**
 - Si présence d'un claquement auriculaire sans ataxie cérébelleuse
 - Si atteinte du tensor veli palatini (innervé par V)
 - Si réflexes du tronc normaux
 - Mécanisme inconnu
 - **Symptomatiques**
 - Si ataxie cérébelleuse sans claquement auriculaire
 - Si atteinte du levator veli palatini (innervé par VII, IX)
 - Si réflexes du tronc anormaux
 - Mécanisme : atteinte du triangle dentato-rubro-olivaire de Mollaret
 - Etiologie :
 - Vasculaire : plusieurs semaines après AVC
 - Tumeur du tronc cérébral ou du cervelet.
 - Traumatisme indirect ou par projectile
 - Sclérose en plaques : exceptionnelle et transitoire

b) Asterixis

- Perte brutale, récurrente, pseudo-rythmique du tonus postural des bras tendus = flap = myoclonie négative
- Si trémulation irrégulière = Flapping tremor
- Uniquement au maintien d'attitude (non au cours des mouvements volontaires)

- EMG : période de silence électrique lors de l'activation volontaire
- Si bilatérale : encéphalopathie ou lésion du tronc cérébral
- Si unilatérale : lésion du thalamus ou du cortex (tumorale, vasculaire)

c) **Syndromes de sursaut = Startle syndrome**

- Réflexe de sursaut = activation corporelle rapide généralisée en réponse à un stimulus inattendu
- = exagération d'un réflexe physiologique qui diminue à l'habituation
- Origine dans tronc cérébral
- Fermeture des yeux, grimace faciale, élévation des épaules, flexion de tête, des coudes, tronc et genoux = généralisé
- **Réflexe audiogénique** : déclenché par un bruit (le plus connu)
- **Maladie du sursaut : hyperekplexie**
- Familial (autosomal dominant) et quelques cas sporadiques
- Forme mineure : seulement réaction de sursaut exagéré
- Forme majeure : rigidité musculaire généralisée et perte du contrôle postural entraînant des chute en statue (surtout chez nouveau-né)

ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

7. Reconnaître la *MYOCLONIE*

- **Secousses musculaires brusques, irrégulières ou rythmiques**

8. Diagnostic différentiel

- Autres mouvements anormaux involontaires
- Forme particulière de myoclonies : tremblement pseudorythmique à différencier des tremblements

9. Diagnostic topographique : *CORTICALE, SOUS CORTICALE, SPINALE*

- répartition des myoclonies : segmentaires, focales, unilatérales, généralisées...
- analyse électrophysiologique : l'EEG couplé à l'EMG, les potentiels évoqués

10. *DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE* en fonction :

- signes associés
- contexte clinique

Orientation diagnostique devant des tics

I) DIAGNOSTIC POSITIF DE TIC

□ Définition du TIC :

- Le tic est un mouvement, un geste ou une vocalisation anormale involontaire
- brutal, inopportun, bref, récurrent, non rythmique et stéréotypé
- correspondant à une « caricature de geste naturel », intempestive, immotivée
- accompagné d'une sensation interne irrésistible de le réaliser. Il serait une réponse totalement ou partiellement « volontaire » à un besoin prémonitoire, une sensation somatique inconfortable que le tic soulagerait.
- Le contrôle partiel et transitoire (quelques minutes) est possible par la volonté au prix d'une tension interne croissante et d'un phénomène de rebond (exacerbation secondaire)
- ils peuvent persister pendant le sommeil, s'exacerbent à l'émotion mais diminuent lors d'un effort intellectuel (contrairement à la chorée)

□ Présentation :

➤ ***Tics simples***

Mise en jeu de plusieurs muscles :

- Tics moteurs : clignement uni-bilatéral, plissement du front, rictus, moue, claquement de langue, mâchonnements, mouvement de tête d'approbation, d'hyperextension, d'inclinaison latérale, mouvement de membres projetés vers la face, haussement d'épaule
- Tics vocaux : hennissement, grognement, raclement de gorge, reniflement, cris brefs ou hurlements

➤ ***Tics complexes***

Mise en jeu de plusieurs groupes de muscles réalisant une gesticulation répétitive :

- Frapper les mains entre elles, sur les cuisses, frotter la joue, déplacer une mèche de cheveux, sautillement, brusque flexion du tronc au cours de la marche

Nous n'étudierons que les tics primaires constituant une maladie et non les tics secondaires, symptômes pouvant se rencontrer au cours de nombreuses pathologies neurologiques héréditaires (maladie de Huntington) ou acquises (neuroleptiques, L-Dopa, anticonvulsivants, traumatisme crânien, maladie de Creutzfeldt Jakob, maladie de Parkinson et intoxication au monoxyde de carbone)

II) TICS TRANSITOIRES

□ Caractéristiques :

- Chez l'enfant, un seul type de tic moteur ou vocal d'expression simple, rarement récidivants

- Disparaissent spontanément en quelques semaines ou mois en moins d'un an
- Prévalence de 12 à 24 % des enfants en âge scolaire
- Pas de souffrance majeure ni de retentissement scolaire ou familial
- **Critères diagnostiques – DSM IV :**
 1. **Les Tics sont soit moteurs soit vocaux mais non associés**
 2. Survenant à de nombreuses reprises au cours de la journée presque tous les jours mais pendant **au moins 4 semaines mais durant moins de 12 mois consécutifs**
 3. Début avant l'âge de 18 ans
 4. La perturbation n'est pas due aux effets physiologiques directes d'une substance, ni à une affection médicale générale
 5. Le trouble n'a jamais répondu aux critères du syndrome de Gilles de la Tourette ni à ceux du tic moteur ou verbal chronique.

III) TIC MOTEUR OU VOCAL CHRONIQUE

- **Caractéristiques :** persistance tout au long de l'enfance (adolescence) voire au delà
- **Critères diagnostiques – DSM IV :**
 1. Présence soit de tics moteurs soit de tics vocaux mais **pas d'association de tics vocaux et moteurs**. Le tic peut être isolé (unique) ou associé à d'autres (multiples). Il ne faut pas confondre le caractère unique / multiple du tic avec sa sémiologie simple / complexe.
 2. Survenant à de nombreuses reprises au cours de la journée presque tous les jours ou de façon intermittente **pendant plus d'une année** pendant laquelle il n'y a **jamais eu d'intervalle sans tics de plus de trois mois consécutifs**
 3. La perturbation entraîne une souffrance marquée ou une altération significative du fonctionnement social, professionnel ou dans d'autres domaines importants
 4. Début avant l'âge de 18 ans
 5. La perturbation n'est pas due aux effets physiologiques directes d'une substance, ni à une affection médicale générale
 6. Le trouble n'a jamais répondu aux critères du syndrome de Gilles de la Tourette.

IV) MALADIE DE GILLES DE LA TOURETTE

- **Caractéristiques :**
 - Tics moteurs et vocaux multiples, d'intensité fluctuante
 - Persistance inexorable tout au long de la vie
 - Fluctuations d'intensité, spontanées, imprévisibles et parfois durables

- Pas de déficit intellectuel
- Association au syndrome d'hyperactivité avec trouble d'attention
- Perturbations familiales, sociales professionnelles +++
- **Critères diagnostiques – DSM IV :**
 1. **Association de tics moteurs multiples et d'un ou plusieurs tics vocaux**, à un moment quelconque au cours de l'évolution de la maladie mais pas nécessairement de façon simultanée
 2. Survenant à de nombreuses reprises au cours de la journée, généralement par accès, presque tous les jours ou de façon intermittente **pendant plus d'une année** pendant laquelle il n'y a **jamais eu d'intervalle sans tics de plus de trois mois consécutifs**
 3. La perturbation entraîne une **souffrance marquée ou une altération significative du fonctionnement social, professionnel ou dans d'autres domaines importants**
 4. Début avant l'âge de 18 ans
 5. La perturbation n'est pas due aux effets physiologiques directs d'une substance, ni à une affection médicale générale éliminant les tics secondaires
- **Epidémiologie – génétique :**
 - Prévalence entre 0.1 et 1 / 1000 (200 000 aux Etats –Unis ; 40 000 en France).
 - Prépondérance masculine avec un rapport de 3 à 4 hommes pour une femme
 - Vraisemblable hérédité de transmission autosomique dominante
- **Diagnostic = Clinique :**
 - **TICS**
 - Apparition : dans l'enfance ou l'adolescence (2 - 18 ans), souvent 10 ans
 - Au début : tics seulement moteurs le plus souvent simples, non stéréotypés, affectant de nombreux territoires
 - Evolution : après quelques mois ou années, les tics deviennent complexes
 - extension à d'autres territoires
 - augmentation de leur fréquence
 - apparition de **tics vocaux (50%)** : émissions sonores brusques, exclamations inopportunes, toux, raclements de gorge
 - survenue (8 à 50% selon l'évolution) d'**échopraxie** ou imitation des gestes, d'**écholalie** ou imitation des propos, de **palilalie** désignant le caractère répétitif de l'imitation, de **copropraxie** ou répétition de gestes obscènes et de **coprolalie** ou tics vocaux obscènes (15%)
- **AUTRES SIGNES :**

- Adiadococinésie, syndrome pyramidal (signe de Babinski), dystonies (5%)
- Anomalie de l'électroencéphalogramme (50%)
- Troubles du sommeil
- Déficit de l'attention avec hyperactivité (60%)
- Trouble Obsessionnel Compulsif (50%), ces troubles sont souvent familiaux (hypothèse d'un gène responsable à la fois des tics et des troubles obsessionnels ?)
- **Etiopathogénie :**
 - Cause inconnue : Altération du système dopaminergique : hyperactivité de liaison putamen-pallidum
 - Asymétrie de volume des noyaux gris centraux et efficacité neuroleptiques

V) TRAITEMENT

- **Uniquement symptomatique**
- **Uniquement les tics sévères et invalidants de la maladie de Gilles de la Tourette**
- **Sinon il faut respecter les autres tics, notamment les tics transitoires et ne pas cristalliser leur existence pour permettre une meilleure tolérance et évolution**
- **Clonidine** : efficacité lentement acquise sur plusieurs semaines (0.05mg au début jusqu'à 0.40 mg en 3 prises) [Hors AMM]
- **Neuroleptiques** (haloperidol 1 à 5mg, pimozide 1 à 8 mg, tiapride) si très invalidants car efficace mais complications secondaires précoces (akathisie, dystonie aiguë...) ou tardives (apathie, bradypsychie, dyskinesies)
- **Clonazepam** à dose progressive jusqu'à 6 mg par jour
- **Tétrabenzazine** (33% de réponse avec doses de 37.5 jusqu'à 150 mg)
- A l'étude : **neuroleptiques bloquant spécifiquement les récepteurs dopa de type D2** (rispéridone, clozapine), inhibiteurs de la recapture de la sérotonine
- A l'étude : stimulation cérébrale profonde

Orientation diagnostique devant une dystonie

La dystonie consiste en un mouvement parasite, survenant lors de mouvements volontaires du segment concerné. Elle se définit par la présence de contractions musculaires soutenues et involontaires entraînant fréquemment des mouvements répétitifs de torsion ou une posture anormale. Elle découle d'une atteinte anatomique ou fonctionnelle du système extrapyramidal. Il existe en France 20 000 patients dystoniques dont 2500 présentent une forme généralisée.

La dystonie peut également être présente à distance du membre concerné par le mouvement volontaire : ainsi, faire marcher un patient peut faire apparaître une dystonie du membre inférieur mais également du membre supérieur homolatéral. Les formes les plus sévères sont présentes au repos, parfois dans une attitude fixée. Rarement, la dystonie survient uniquement dans une tâche spécifique : ce sont les dystonies de fonction. Dans ce dernier cas, l'activité musculaire anormale se limite à des groupes musculaires impliqués dans une fonction élective : l'écriture (crampe des écrivains), jouer d'un instrument de musique à vent (dystonie oro-mandibulaire), crampe des golfeurs... La dystonie peut rester limitée à un segment corporel (dystonie focale) et atteindre au maximum les 4 membres et l'axe (dystonie généralisée).

Les patients découvrent souvent des manœuvres susceptibles d'atténuer la dystonie. Ces gestes antagonistes sont des gestes volontaires effectués par le patient dans le but de diminuer, voir de supprimer totalement la posture dystonique. Il consiste généralement à apposer une main sur la partie du corps où siège la dystonie. Habituellement, la force appliquée est minime et la correction de la posture ne peut s'expliquer par un facteur mécanique mais par le rôle d'un feedback sensoriel correcteur. Enfin, un tremblement ou quelques myoclonies peuvent être associés à la posture dystonique.

L'enregistrement électromyographique révèle une co-contraction prolongée des muscles agonistes et antagonistes.

Trois éléments aident à l'orientation diagnostique devant une dystonie :

1. l'âge d'apparition des symptômes,
2. l'extension topographique,
3. l'existence de signes cliniques ou paracliniques associés.

Quelques règles générales :

- *Une dystonie qui commence dans l'enfance est a priori une dystonie généralisée.*
- *Une dystonie qui apparaît à l'âge adulte est le plus souvent une dystonie focale.*
- *Une dystonie est primaire lorsque le bilan étiologique est normal et que l'examen clinique ne révèle pas d'autre anomalie que la dystonie.*
- *Une dystonie est secondaire lorsque le bilan étiologique est anormal. Cela implique la présence de signes cliniques en plus de la dystonie et / ou une anomalie des examens paracliniques.*

A. Orientation diagnostique selon l'âge d'apparition des symptômes :

Un début précoce est le facteur pronostique le plus important pour l'extension d'une dystonie.

1. CHEZ L'ENFANT :

Elle débute le plus souvent au niveau d'une jambe ou d'un bras pour s'étendre fréquemment aux autres membres et au tronc. Les étiologies des dystonies de l'enfant sont toujours des entités rares.

a. La dystonie dopa-sensible (DRD) :

Elle concerne 5 à 10 % des dystonies de l'enfant et touche plus souvent la fillette. Il s'agit d'une maladie habituellement héréditaire (la transmission la plus fréquente se faisant selon le mode autosomique dominant). Il existe des cas apparemment sporadiques. En fait, la DRD se caractérise par une grande hétérogénéité génétique : de multiples mutations sont responsables de cette symptomatologie clinique. Bien que certains gènes aient été identifiés, le dépistage génétique n'a que peu d'intérêt.

Typiquement, la DRD apparaît aux membres inférieurs avec des fluctuations diurnes, accentuée par l'effort et régressant au repos. Il existe néanmoins un important polymorphisme phénotypique. La remarquable sensibilité de la symptomatologie à de faibles doses de L-dopa constitue un test diagnostique. Une fois l'amélioration obtenue, le traitement doit être poursuivi à des doses faibles.

L'examen clinique peut révéler un syndrome parkinsonien en dehors de la dystonie. Les examens complémentaires sont normaux. Il s'agit d'une dystonie secondaire, faisant partie des syndromes dystonie-plus (cf infra).

b. la dystonie idiopathique généralisée :

Rare, la dystonie idiopathique généralisée toucherait 3.4 sujets pour 100 000 habitants. Il s'agit d'une maladie héréditaire, de transmission autosomique dominante. Elle est plus fréquente dans la population juive ashkénaze. La pénétrance est réduite sur le plan clinique : seul 35% des sujets porteurs de la maladie ont une expression clinique. Cependant, chez les porteurs sains, l'imagerie fonctionnelle cérébrale révèle toujours des anomalies.

La variabilité phénotypique est grande, c'est à dire qu'une même mutation peut entraîner un tableau généralisé gravissime mais également des dystonies focales, voire être asymptomatique. On note également une variabilité génotypique : différentes mutations peuvent entraîner une dystonie généralisée débutant chez l'enfant. La dystonie généralisée idiopathique la plus classique est liée au locus DYT1 sur le chromosome 9. La mutation concerne le gène de la Torsine A, une protéine dont la fonction est encore inconnue. D'autres loci donnant des tableaux de dystonie généralisée primaire ont été individualisés ; l'expression phénotypique est légèrement différente.

La dystonie généralisée commence en général dans l'enfance ou chez l'adulte jeune par une dystonie focale et s'installe de façon insidieuse et progressive. Dans 95 % des cas, le début se fait avant 25 ans. Elle débute le plus souvent aux membres inférieurs, de façon intermittente puis permanente pour diffuser ensuite aux membres supérieurs, à la musculature axiale et céphalique. C'est cette musculature axiale qui est déformée de façon considérable avec une hyperlordose lombaire pouvant être associée à une scoliose dorsale, une hyperextension de la tête (rétrocolis), un torticolis, une dystonie des membres avec les membres inférieurs en extension forcée, les pieds en varus équin. Les territoires crâniens (face, pharynx, langue) sont relativement épargnés. Les fonctions intellectuelles sont préservées.

L'aggravation se fait progressivement, parfois par à-coups. Les cinq premières années de la maladie sont les plus évolutives. Le handicap est variable mais peut être extrêmement sévère, jusqu'à la grabatisation dans un tiers des cas. Les facteurs de mauvais pronostic sont l'âge de début avant 15 ans et le début par les membres inférieurs.

L'examen clinique est normal en dehors de la dystonie. Les examens complémentaires sont également négatifs, en dehors parfois de la biologie moléculaire (DYT1). Il s'agit d'une dystonie primaire.

c. Autres :

La survenue d'une dystonie chez l'enfant doit faire rechercher :

- une affection métabolique (maladie de Wilson, lipidoses, maladie de Lesch-Nyhan),
- une lésion cérébrale secondaire à une anoxie périnatale, une encéphalite, un processus tumoral ou vasculaire.... Dans les cas où la lésion s'est constituée de façon brutale (lésion vasculaire par exemple), la dystonie peut apparaître plusieurs années après (dystonie « retardée » post-hémiplégique). C'est la notion d'intervalle libre.

Pour ces dystonies secondaires, il existe le plus souvent des signes cliniques associés ainsi que des anomalies aux examens paracliniques.

2. CHEZ L'ADULTE :

A l'inverse des dystonies de l'enfant, les dystonies de l'adulte prédominent au niveau de la face et du cou.

Elles sont en général focales mais peuvent s'étendre aux groupes musculaires adjacents. Le plus souvent ces dystonies focales sont des dystonies primaires, d'évolution bénigne. Ce diagnostic est posé en l'absence d'autres anomalies clinique ou paraclinique. L'apparition d'une hémidystonie ou d'une dystonie focale associée à d'autres signes cliniques doit faire rechercher une lésion cérébrale sous-jacente (accident vasculaire cérébral, sclérose en plaques, tumeur...).

B. Orientation diagnostique selon l'extension topographique des symptômes :

Quelque soit l'extension topographique de la dystonie, l'existence de signes cliniques associés doit toujours faire rechercher une dystonie secondaire.

1. LES DYSTONIES FOCALES

Les dystonies focales affectent une seule partie du corps avec une prédilection pour sa partie haute : face et cou. Elles sont dans la très grande majorité des dystonies primaires. Moins d'un pour cent des dystonies focales donnent lieu à une généralisation.

Les dystonies focales ont longtemps été considérées comme sporadiques. Or, la fréquence d'antécédents familiaux de mouvements anormaux chez les patients ayant une dystonie focale non symptomatique d'une souffrance cérébrale ou d'une maladie neurodégénérative évoque une étiologie génétique avec une grande variabilité d'expression clinique et une faible pénétrance.

On retrouve classiquement :

a. le torticolis spasmodique :

C'est la plus fréquente des dystonies focales. Sa prévalence est de 33 cas pour 100 000 habitants. L'âge de début est très variable mais il survient dans la grande majorité des cas entre 40 et 60 ans. Il s'agit d'une posture anormale de la région cervicale liée à une atteinte variable des muscles sterno-cléido-mastoldiens, splénius capitis, trapèze, angulaire de l'omoplate et scalène. Le torticolis correspond à proprement parler à la rotation de la tête, présente dans 90 % des cas. Il est lié à la contraction d'un couple rotateur : splénius capitis homolatéral et sterno-cléido-mastoldien controlatéral. Il peut y avoir également une inclinaison (latérocolis) de la tête, une antéflexion (antécolis) ou extension (rétrocolis) du cou. Quelque soit la posture adoptée, il n'existe pas de déviation conjuguée des yeux : les globes oculaires se déplacent de façon à maintenir l'axe du regard dans la position médiane. Des spasmes musculaires existent dans 70 % des cas. Un tremblement irrégulier horizontal ou vertical du chef ou des myoclonies peuvent y être associés. Le torticolis est le plus souvent majoré par la position debout et la marche, atténué par le décubitus. Le geste antagoniste consiste à poser la main sur le visage, du côté de la rotation. La plainte essentielle concerne la douleur engendrée par la dystonie. L'évolution est imprévisible. Une rémission survient dans moins de 10% des cas mais les rechutes sont fréquentes.

b. Le blépharospasme :

Il se définit par des contractions répétitives et prolongées des muscles orbitaires et péri-orbitaires des yeux, de fréquence variable et d'une durée variant de quelques secondes à plusieurs minutes. Plus fréquent chez la femme, il survient surtout chez le sujet au delà de 60 ans. Le plus souvent bilatéral et symétrique, il est augmenté par la luminosité, la lecture, la télévision et la conduite automobile. Il existe une forme clonique (avec de nombreux clignements, brefs, des paupières) et une forme tonique (les contractions sont plus prolongées). Il peut provoquer une cécité fonctionnelle en raison de spasmes prolongés. Le diagnostic se fait le plus souvent à l'interrogatoire.

c. la dystonie oro-mandibulaire :

Plus rare, elle désigne une dystonie affectant la partie inférieure du visage. Sa symptomatologie est constituée de contractions spasmodiques des mâchoires, de la bouche et de la langue. On distingue les dystonies en ouverture et celles en fermeture. Elle peut s'associer à un blépharospasme (Syndrome de Meige). Ce type de dystonie peut engendrer des troubles de la déglutition et de la parole.

d. la dystonie laryngée :

Plus fréquente chez la femme, la dystonie laryngée survient en moyenne au cours de la 4^e ou 5^e décennie. Elle concerne les muscles laryngés thyro-arythénoïdiens ou crico-arythénoïdiens postérieurs. L'atteinte des premiers donne une dystonie en adduction. Les cordes vocales sont fermées, l'air doit lutter pour faire vibrer les cordes vocales : la voix est forcée. Dans le second cas, il s'agit d'une dystonie en abduction. Les cordes vocales sont alors entrouvertes de façon anormale : la voix est chuchotée, de faible intensité en raison de la fuite aérienne. Ces anomalies sont constantes lors de la parole alors qu'elles peuvent disparaître lors du chant et parfois pendant le rire ou la voix criée.

e. La crampe de l'écrivain :

Il s'agit d'une dystonie survenant de façon élective lors de l'écriture. C'est une dystonie de fonction, focale. Elle apparaît le plus souvent entre 20 et 50 ans. Le patient se plaint d'une modification de l'écriture, d'une gêne ou d'une douleur, d'une incapacité à écrire vite. Le début se fait par une tension douloureuse des muscles de l'avant-bras survenant après plusieurs lignes d'écriture. Dans les cas les plus avancés, l'écriture est illisible ou impossible. La dystonie peut apparaître dès la saisie du stylo. Le geste antagoniste le plus fréquent est

de poser la main saine sur la main atteinte. Elle disparaît lors de l'écriture au tableau ou lorsque le patient tape à la machine. Au fil de l'évolution de la maladie, la gêne motrice peut s'étendre à d'autres tâches utilisant la pince pouce-index : se servir d'un couteau ou d'un tournevis, se raser....On parle alors d'une crampe dystonique.

2. LES DYSTONIES SEGMENTAIRES

Les dystonies segmentaires touchent plus de deux parties contiguës du corps. Elles correspondent le plus souvent à l'extension d'une dystonie focale.

3. LES DYSTONIES MULTIFOCALES

Elles peuvent être uni ou bilatérales et affectent des parties du corps non contiguës.

4. HEMIDYSTONIE

Les hémidystonies touchent les membres supérieur et inférieurs ipsilatéraux. Il est indispensable de rechercher une lésion focale par une imagerie par résonance magnétique. Les causes les plus fréquentes sont les accidents vasculaires cérébraux et les traumatismes crâniens. Dans ces deux cas, il existe presque toujours un intervalle libre entre la survenue du facteur déclenchant et l'apparition de la dystonie.

5. DYSTONIES GENERALISEES

Elles affectent la musculature des 4 membres et de l'axe et peuvent conduire à d'importantes déformations. Il s'agit le plus souvent de dystonies ayant débuté dans l'enfance avec extension progressive. Ce sont des dystonies généralisées primaires (qui peuvent rarement débuter à l'âge adulte) ou en rapport avec une maladie métabolique. Les antécédents infectieux, encéphalitiques ou de souffrance néonatale de la petite enfance sont à rechercher de façon systématique. En l'absence d'antécédent connu, une IRM sera réalisée afin de rechercher une lésion des noyaux gris centraux, du thalamus ou du tronc cérébral.

C. Orientation diagnostique selon l'existence de signes cliniques ou paracliniques associés :

Un examen neurologique complet est nécessaire devant une dystonie récente. Il est primordial de rechercher en effet des signes cliniques en dehors de la dystonie. En l'absence de signes associés, il s'agit d'une dystonie primaire.

La classification étiologique la plus récente comprend :

- les dystonies primaires,
- les dystonies secondaires à proprement parler,
- les dystonies dans le cadre d'une maladie neurodégénérative,
- les syndromes dystonie-plus.

1. PRIMAIRES OU IDIOPATHIQUES :

Le terme de dystonie primaire doit être préféré à celui de dystonie idiopathique car ce dernier traduit une étiologie inconnue alors que ces dystonies sont manifestement génétiques. Il s'agit d'un diagnostic d'exclusion défini par la normalité de l'examen neurologique en dehors de la dystonie et l'absence de lésion focale à l'IRM. Il n'y a pas d'antécédent neurologique personnel. L'examen anatomopathologique est par définition normal. Ce groupe comprend :

- les dystonies généralisées dite de torsion (gène DYT1) ainsi que quelques familles de dystonies généralisées en rapport avec des mutations sur d'autres chromosomes,
- la grande majorité des dystonies focales.

2. DYSTONIES SECONDAIRES A PROPRIEMENT PARLER (ou symptomatique)

Il s'agit de dystonies lésionnelles faisant suite à une souffrance cérébrale, le plus souvent des noyaux gris centraux (putamen ou noyau caudé), du thalamus ou du tronc cérébral. Il existe donc une lésion responsable de la dystonie : l'examen anatomopathologique est anormal par définition. L'extension topographique est variable : focale, segmentaire, multifocale, hémidystonie...Elles ne sont jamais généralisées. Il existe souvent des antécédents neurologiques personnels et des signes cliniques associés à la dystonie. Les examens paracliniques retrouvent des anomalies.

Chez un patient de moins de 50 ans sans antécédent familial, un bilan neuroradiologique s'impose devant une dystonie focale, segmentaire ou une hémidystonie.

Il est également indispensable de rechercher chez tout patient présentant une dystonie d'installation aiguë la prise de neuroleptiques.

Les principales étiologies sont traumatiques au sens large : traumatisme crânien, accident vasculaire cérébral, anoxie. Un processus tumoral ou démyélinisant (SEP) peut être en cause. Plus rarement, la cause est endocrinienne (hypoparathyroïdies), toxique (intoxications au manganèse, au monoxyde de carbone, au méthanol) ou infectieuse (VIH, maladie de Creutzfeldt-Jakob).

3. LES DYSTONIES SECONDAIRES EN RAPPORT AVEC UNE AFFECTION HEREDODEGENERATIVE :

Dans ce cas, l'examen clinique n'est jamais normal. La maladie neurodégénérative la plus fréquemment associée à une dystonie est la maladie de Parkinson, surtout la forme juvénile. La dystonie peut siéger au niveau des membres, de la face ou du cou. Ce type de dystonie, « endogène » à la maladie, est à distinguer des dyskinésies iatrogènes, induites par la L-dopa. Dans la paralysie supranucléaire progressive, la dystonie prédomine au niveau axial sous la forme d'un blépharospasme et / ou d'un rétrocolis. Dans la dégénérescence corticobasale, elle prédomine au niveau d'un membre supérieur. De nombreuses autres étiologies sont possibles : maladie de Wilson, maladie de Huntington, les maladies métaboliques de l'enfant comme les lipidoses ou la maladie de Lesch-Nyhan.

4. LES SYNDROMES DYSTONIE-PLUS

L'existence de signes cliniques associés les distinguent des dystonies primaires. On retrouve un syndrome akinéto-hypertonique (parkinsonisme-dystonie) ou des myoclonies (dystonie myoclonique).

Ils se distinguent des dystonies secondaires à proprement parler et de celles en rapport avec une affection hérédodégénérative par l'absence d'anomalies à l'examen anatomopathologique ou à l'imagerie.

Il existe le plus souvent des antécédents familiaux.

Les deux principaux exemples sont :

- la dystonie dopasensible (DRD) sur laquelle nous ne reviendrons pas.

- la dystonie myoclonique qui commence dans l'enfance et présente une grande sensibilité à l'alcool. Le mode de transmission est autosomique dominant. Plusieurs mutations ont été mises en cause (chromosome 7, chromosome 11). Des cas sporadiques sont également décrits.

Tableau récapitulatif de la classification étiologique des dystonies

	Primaire	Secondaire à pr. parler	Hérédo-dégénérative	Dystonie-Plus
ATCD Familiaux	+	-	+ / -	+
Anomalies cliniques associées	-	+	+	+
Anomalies IRM	-	+	+ / -	-
Anomalies anapath.	-	+	+	-

L'ESSENTIEL

1. Lorsqu'on examine un dystonique, les éléments à prendre en considération sont l'âge du patient, la topographie de la dystonie et l'existence de signes neurologiques associés.
2. Une dystonie focale, segmentaire ou une hémidystonie nécessite la réalisation d'une IRM pour rechercher une lésion des noyaux gris centraux.
3. Toute dystonie aiguë doit faire rechercher une prise de neuroleptiques.
4. Les dystonies les plus fréquentes sont des dystonies focales de l'adulte : torticolis, blépharospasme.
5. Les dystonies les plus graves sont les dystonies généralisées qui débutent dans l'enfance.

Orientation diagnostique devant un hémiballisme

Le syndrome ballique se caractérise par la survenue de mouvements anormaux involontaires, de grande amplitude, brusques et rapides, irréguliers, prédominants à la racine des membres. Ils s'exagèrent au cours du mouvement volontaire, à l'émotion, diminuent au repos, en général cessent au cours du sommeil et peuvent brièvement être interrompus par la volonté.

Les mouvements balliques ressemblent aux mouvements choréiques mais s'en distinguent cliniquement par leur intensité et le caractère stéréotypé du mouvement anormal. Ils sont extrêmement violents, parfois véritablement explosifs, source de lésions traumatiques. De véritables mouvements choréiques y sont très souvent associés dès le départ ou apparaissent lorsque les mouvements balliques diminuent. Certains parlent d'hémichorée-hémiballisme. En fait, le ballisme est considéré comme une forme extrême de chorée. Il s'agit de deux expressions cliniques légèrement différentes répondant à la même physiopathologie.

Les mouvements balliques sont le plus souvent unilatéraux. La forme la plus fréquente est l'atteinte d'un hémicorps (hémiballisme) et lorsqu'un seul membre est impliqué, on parle de monoballisme. Il existe cependant d'exceptionnels cas avec un ballisme des 4 membres (biballisme). Au niveau du membre supérieur, les mouvements anormaux involontaires prédominent à la racine du membre avec des mouvements d'élévation et d'abaissement de l'épaule avec projection, torsion et enroulement du bras. On les compare classiquement au mouvement du lanceur de grenade. Au niveau du membre inférieur, ils sont également proximaux et peuvent mobiliser le membre dans son ensemble. L'atteinte de la face, de la langue ou du cou est plus rare.

Aux mouvements balliques peuvent s'associer d'autres signes cliniques dont l'hypotonie est la plus fréquente. Il peut également exister des troubles oculaires, des troubles sensitifs algiques ou un syndrome confusionnel avec agitation. Ces signes ne font pas à proprement parler partie du ballisme mais découlent du site lésionnel (par exemple : atteinte thalamique et troubles sensitifs superficiels et profonds).

La cause la plus fréquente d'**hémiballisme** est une lésion vasculaire (ischémie, hémorragie, malformation artérioveineuse) des noyaux gris centraux contralatéraux. La survenue du MAI est alors souvent brutale et son évolution spontanément favorable en quelques semaines ou mois. Des cas d'hémorragie sous-arachnoïdienne ont également été rapportés. Classiquement, il s'agit d'une lésion du noyau subthalamique (corps de Luys). Les lésions peuvent aussi siéger au niveau du noyau caudé, du putamen, du thalamus, plus rarement au niveau pariétal (gyrus post-central). Il peut également s'agir d'un processus tumoral (métastases), d'une toxoplasmose dans un contexte d'infection par le VIH. Rarement, la sclérose en plaques peut être responsable d'un hémiballisme de même que le lupus ou l'hyperglycémie. Enfin, les dyskinésies induites par la L-Dopa, dans la maladie de Parkinson, peuvent comporter un véritable hémiballisme (dyskinésies de début de dose). Ce n'est pas la seule étiologie iatrogène : la phénytoïne peut également induire ce type de mouvement involontaire.

L'examen à réaliser devant un hémiballisme d'installation récente est une imagerie cérébrale par résonance magnétique à la recherche d'une lésion de la région sous-thalamique. Cependant, l'intensité des mouvements, source d'artefacts, peut empêcher la réalisation d'une IRM. En urgence, c'est le scanner cérébral sans injection qui permettra de mettre en évidence une lésion ischémique ou hémorragique.

Le **biballisme**, exceptionnel, affecte les 4 membres. Le mode d'installation est progressif. Il

s'agit en général d'une maladie neurodégénérative à caractère héréditaire liée à l'atrophie des noyaux subthalamiques, parfois associée à une atrophie d'autres structures cérébrales. Le diagnostic se fait à l'imagerie et parfois la biologie moléculaire.

Orientation diagnostique devant une aphasie aiguë

L'aphasie est définie comme une altération du langage en tant que code, causée par une lésion cérébrale et sans rapport avec une atteinte paralytique, cérébelleuse, extrapyramidale ou sensorielle. Elle peut s'exprimer de façon plus ou moins évidente dans l'expression orale, mais aussi sur l'expression écrite (écriture), la compréhension orale ou écrite, la lecture, la répétition, la dictée, la lecture à voix haute ou la copie (modes de transposition servant à caractériser l'aphasie et sur lesquels s'appuiera la rééducation). Devant une aphasie aiguë, le type de celle-ci, mais surtout ses circonstances de survenue et les symptômes accompagnateurs permettent d'orienter le diagnostic étiologique. Dans la majorité des cas, cette situation demande la réalisation en urgence d'un scanner cérébral, secondairement complété par une imagerie par résonance magnétique.

A) DONNEES SEMIOLOGIQUES ET ANATOMIQUES

1) *Examen de l'aphasie*

L'examen d'un aphasique doit pouvoir être réalisé au plus tôt par le clinicien au lit du malade, car la sémiologie aphasique peut se modifier rapidement au cours du temps. Cet examen sera ensuite complété en milieu neuropsychologique par une batterie de tests normalisés selon l'âge et du niveau d'éducation du patient, afin de déterminer avec précision les différents déficits aphasiques dont souffre le patient, et tenter de les regrouper sous forme d'un syndrome aphasique. Les orthophonistes sont les professionnels spécialisés dans le bilan et la rééducation des aphasiques.

L'évaluation de l'aphasie comprend l'étude de l'expression orale et écrite, la compréhension orale et écrite (en langage spontané et provoqué) et les modes de transposition. L'expression orale évalue d'abord le langage spontané : fluidité, informativité, syntaxe, présence de stéréotypies, de persévérations, de manques du mot (latences, désignation par l'usage, formules d'échec...) et de paraphasies (arthriques, phonémiques ou sémantiques), modes de facilitation (ébauche orale, séries automatiques, contexte...). Puis on effectue des épreuves de dénomination d'images et de répétition de mots et de phrases, à la recherche de paraphasies. La compréhension est évaluée par la réalisation d'ordres simples (une seule consigne) et complexes, la compréhension de phrases, la désignation d'images. De façon plus formelle, elle est quantifiable par la passation d'un Token Test abrégé. Des épreuves plus complexes sont réalisées si l'état du patient le permet : épreuves de langage élaboré (définitions, synonymes, antonymes), études des fluences catégorielle et littérale, épreuves de raisonnement et logique (critique d'histoires absurdes...), épreuves de compréhension de phrases et textes.

De la même façon on évalue l'écriture spontanée, en condition de copie et de dictée. On teste la lecture à voix haute de mots, phrases et textes.

Enfin, une étude des praxies bucco-linguo-faciales est habituellement incluse dans l'examen de l'aphasie.

2) *Principaux syndromes aphasiques :*

L'aphasie de Broca est marquée par une réduction quantitative (fluidité réduite) et qualitative (trouble de la syntaxe) du langage, des déviations (paraphasies) arthriques et phonémiques, un manque du mot. La répétition est altérée. La compréhension est en principe préservée.

L'aphasie de Wernicke est caractérisée par un trouble de compréhension et de nombreuses déviations, en particulier sémantiques. Le langage est parfois incompréhensible

(jargonaphasie). La fluidité du langage est normale ou augmentée. La répétition est altérée.

Dans l'aphasie de conduction, un trouble de répétition domine le tableau, amenant à des conduites d'approches. Le langage est riche en déviations sémantiques mais aussi phonémiques. La fluidité du langage et la compréhension sont proches de la normale.

L'aphasie mixte associe une réduction de la fluidité du langage à des troubles de compréhension et de répétition. Elle peut confiner au mutisme et à l'absence de compréhension des ordres simples (aphasie globale).

L'aphasie sous-corticale la plus fréquente (dite aphasie dissidente) associe une réduction de la fluidité du langage à une hypophonie et des paraphasies, sans trouble de compréhension ni de répétition.

L'aphasie anomique comporte un manque du mot isolé.

Les aphasies transcorticales motrice, sensorielle et mixte sont respectivement très proches des aphasies de Broca, de Wernicke et mixte, dont elles diffèrent principalement par l'absence de trouble de répétition.

2) Anatomie de l'aphasie

Les premières tentatives rigoureuses de corrélation entre un trouble donné du langage et les lésions anatomiques qui le sous-tendent remontent à la seconde moitié du 19^e siècle. Durant les vingt dernières années, de nombreux travaux basés sur l'imagerie cérébrale par TDM ou IRM ont tenté de préciser les corrélations anatomo-cliniques dans le domaine de l'aphasie. Très tôt a été reconnu comme prépondérant le rôle de l'hémisphère gauche, dont les lésions sont responsables de la grande majorité des cas d'aphasie. L'influence de l'hémisphère droit n'est cependant pas à négliger. En effet, un nombre non négligeable de cas d'aphasie chez le gaucher et plus rarement chez le droitier (aphasie croisée) est consécutif à une lésion hémisphérique droite. Par ailleurs, l'hémisphère droit intervient dans la récupération du langage après lésion gauche. Les corrélations anatomo-cliniques suivantes ont été déterminées après lésion hémisphérique gauche. (Figure en annexe 1)

L'aire dite de Broca désigne la région postérieure (pars opercularis et pars triangularis) du gyrus frontal inférieur (F3), correspondant aux aires 44 et 45 de Brodmann. L'atteinte concomitante des structures sous-jacentes (substance blanche et striatum) et de la partie inférieure de l'aire 4 semble nécessaire à la réalisation du tableau complet d'aphasie de Broca. Les lésions des régions limitrophes au pied de F3 conditionneraient la gravité de la symptomatologie.

L'aire dite de Wernicke est classiquement composée de la partie postérieure du gyrus temporal supérieur gauche (aire 22 de Brodmann), et pour certains du lobule pariétal inférieur (aires 39 et 40 de Brodmann). La lésion déterminant une aphasie de Wernicke déborde volontiers sur la substance blanche sous-jacente à ces régions et le gyrus temporal moyen.

L'aphasie de conduction a été reliée à une lésion du faisceau arqué ou du gyrus supramarginal. Elle est résulte souvent de l'évolution d'une aphasie de Wernicke.

L'aphasie transcorticale motrice est surtout secondaire à une lésion frontale latérale épargnant l'aire de Broca. L'aphasie transcorticale sensorielle est souvent associée à des lésions de la jonction temporo-occipitale.

L'aphasie mixte est principalement consécutive à des lésions périsylviennes supérieures

étendues, antéro-postérieures.

Enfin, des cas d'aphasie liés à des lésions purement sous-corticales ont été rapportés, en particulier après lésion thalamique ou lenticulostrée.

Un modèle d'association des principales aires du langage, résumant le fonctionnement cognitif du langage, est présenté en annexe 2.

3) *Diagnostic différentiel*

Les aphasies sont parfois confondues avec un syndrome confusionnel, une dysarthrie (trouble de la parole et non du langage), un trouble de mémoire (« oubli des mots »). Signalons par ailleurs qu'une anarthrie peut être confondue avec un trouble psychiatrique ; l'expression écrite étant préservée dans l'une et l'autre, ce sont l'imagerie cérébrale et les antécédents du patient qui orienteront le diagnostic.

B) DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE (Arbre décisionnel en annexe 3)

1) Aphasie d'origine vasculaire

Les accidents vasculaires cérébraux sont responsables de la grande majorité des cas d'aphasie aiguë (environ 75 % des cas d'aphasie, aiguë ou non). On observe une aphasie dans environ un quart des cas d'AVC à la phase aiguë. Les AVC sont caractérisés par l'extrême brutalité de l'installation de la symptomatologie. L'existence de facteurs de risques vasculaires ou d'une cardiopathie emboligène aide à orienter le diagnostic. Toute suspicion d'accident vasculaire cérébral doit conduire à la réalisation en urgence d'un scanner cérébral sans injection.

Une céphalée accompagnant régulièrement un accident ischémique transitoire, le diagnostic différentiel principal d'une aphasie due à un AIT est l'aura migraineuse. Les caractéristiques de la céphalée (hémicrânie pulsatile), les antécédents personnels, l'âge jeune du patient et les signes associés (nausées, phono et photophobie) orienteront vers une crise migraineuse. Notons que d'authentiques crises migraineuses peuvent se limiter à l'aura.

Le type d'aphasie observé au cours d'un infarctus cérébral est étroitement lié au territoire vasculaire intéressé. L'artère sylvienne est la plus souvent concernée. L'infarctus *sylvien total* gauche entraîne une aphasie globale, une hémiparésie droite avec syndrome pyramidal, une hémianesthésie droite, une hémianopsie latérale homonyme droite. Les infarctus du territoire de la *branche antérieure de l'artère sylvienne gauche* peuvent occasionner, outre le classique déficit moteur droit à prédominance brachio-faciale, une aphasie de type Broca, surtout si la lésion intéresse à la fois les territoires superficiel (cortex frontal latéral et pariétal antérieur) et profond (capsulo-lenticulaire). Si seul le *territoire sylvien profond gauche* est concerné (artères lenticulostrées) on peut observer une aphasie sous-corticale, accompagnée d'un déficit moteur hémicorporel droit proportionnel. Les infarctus du territoire de la *branche postérieure de l'artère sylvienne gauche* (cortex temporal latéral et pariétal postérieur) donnent une aphasie de Wernicke, une hémianopsie ou une quadransie, des troubles sensitifs, une apraxie. Les infarctus du territoire de l'*artère cérébrale antérieure gauche* peuvent se traduire par une aphasie transcorticale motrice, associée à une hémiparésie et des troubles sensitifs à prédominance crurale, et souvent à des troubles sphinctériens. Des troubles de l'attention peuvent simuler une hémianopsie. L'occlusion de l'*artère choroïdienne antérieure gauche* peut aboutir à une aphasie sous-corticale, mais une hémiparésie, une hémianesthésie et une hémianopsie latérale homonyme droites dominent le tableau. Les troubles du langage sont rares en cas d'infarctus du territoire de l'*artère cérébrale postérieure gauche*. Il peut s'agir d'une aphasie sous-corticale (par lésion thalamique) ou transcorticale sensorielle. Les *infarctus jonctionnels* antérieurs et postérieurs

peuvent être à l'origine respectivement d'une aphasie transcorticale motrice ou sensorielle.

Une hémorragie cérébrale peut également rendre compte d'une aphasie brutale, qu'elle soit profonde (aphasie sous-corticale) ou lobaire (aphasie se rapprochant de celle de Broca en cas d'hématome frontal, ou aphasie de Wernicke en cas d'hématome temporo-pariétal). La survenue d'une aphasie au cours d'une hémorragie méningée oriente vers une rupture d'anévrisme sylvien gauche.

2) *Epilepsie*

Les crises comitiales peuvent être à l'origine de trois types de troubles de la parole : des vocalisations indifférenciées, des lambeaux de langage normal, un langage anormal (arrêt de la parole, dysarthrie, aphasie). Les troubles sont paroxystiques, mais un trouble du langage post-critique d'une durée variable peut-être observé. Des vocalisations élémentaires ou des activités de langage répétitives font évoquer une crise de l'aire motrice supplémentaire, laquelle s'accompagne en règle d'une déviation de la tête et des yeux ainsi que de l'élévation du membre supérieur du côté opposé au site de la crise. Les crises comportant des lambeaux de langage normal proviennent du lobe temporal droit. Une suspension de la parole doit faire évoquer une absence mais peut aussi correspondre à une crise partielle complexe. Les crises aphasiques et les aphasies post-critiques font évoquer un foyer temporal gauche. L'aphasie survient habituellement en fin d'aura : les troubles de compréhension prédominent lorsque l'aphasie est précédée de troubles du cours de la pensée (pensée accélérée, pensée forcée), les paraphasies prédominent quand l'aphasie fait suite à une sensation de déjà vu. Ces phénomènes reflètent la propagation des décharges épileptiques au sein du système limbique. Le diagnostic est aisé lorsque la crise aphasique est suivie d'une généralisation secondaire. D'exceptionnels cas d'état de mal partiel se traduisant par une aphasie ont été rapportés. Une aphasie durable ne trouvant pas son étiologie doit donc amener à la réalisation d'un électroencéphalogramme. Rappelons que toute crise comitiale doit faire rechercher une lésion cérébrale focale : tumeur, malformation vasculaire, abcès, dysplasie, lésion inflammatoire, ...

3) Tumeurs cérébrales

Les aphasies dues aux tumeurs sont d'installation habituellement progressive mais peuvent aussi survenir de façon aiguë ou paroxystique. Une installation brusque est habituelle en cas de saignement tumoral (trouble constitué) ou de crise comitiale due à la tumeur (trouble transitoire). Les tumeurs malignes sont les plus génératrices d'aphasie. Une altération de l'état général, un antécédent néoplasique (dans le cas de métastases cérébrales) ou l'association à un syndrome d'hypertension intracrânienne (ou à de simples céphalées) pourront orienter le diagnostic. Il est très délicat d'effectuer des corrélations précises entre la sémiologie aphasique et la localisation tumorale. En effet, la lente croissance tumorale permet le développement de réseaux de suppléance ; on peut par ailleurs être confronté à des localisations lésionnelles multiples ou à des lésions infiltrantes très hétérogènes. Le trouble du langage le plus souvent rencontré est le manque du mot. L'aphasie de Broca et l'aphasie de conduction ne sont jamais observées. Une suspicion de processus expansif intracrânien fera réaliser un scanner cérébral (en urgence et sans injection si la symptomatologie est d'installation brusque, rapidement et avec injection si la symptomatologie est d'installation subaiguë). Le type et la localisation tumorale seront au mieux précisés grâce à une imagerie par résonance magnétique sans et avec injection de produit de contraste (gadolinium).

4) Causes infectieuses

On doit les évoquer devant un tableau de céphalées intenses, surtout accompagnées d'une fièvre voire d'un syndrome méningé complet. L'abcès temporal gauche à pyogène est

devenu une cause rare d'aphasie. Les abcès toxoplasmiques ou mycotiques du SIDA se sont eux aussi raréfiés depuis l'avènement de la trithérapie. Une suspicion d'abcès cérébral conduit à la réalisation en urgence d'un scanner et d'une ponction lombaire (sauf signes d'hypertension intracrânienne).

Parmi les encéphalites il convient d'insister sur la méningo-encéphalite herpétique, dont le pronostic est sévère en l'absence de traitement précoce. La MEH comporte une aphasie dans 30 à 75 % des cas. Le début est souvent insidieux, sous forme de troubles comportementaux, parfois associés à un syndrome pseudo-grippal. Puis surviennent, dans un contexte d'asthénie et de céphalées fébriles, un syndrome confusionnel, un syndrome temporal (troubles mnésiques, aphasie...) et, dans les cas graves, des crises comitiales généralisées et une hémiparésie. L'EEG montre des ondes pseudo-périodiques temporo-insulaires souvent bilatérales. L'imagerie cérébrale montre des anomalies à prédominance insulaire. Toute suspicion diagnostique doit mener à la réalisation d'un prélèvement de LCR (qui montrera une méningite lymphocytaire) avec demande de PCR pour le virus Herpès simplex, puis à la mise en route d'un traitement par aciclovir intraveineux sans attendre les résultats de la PCR pour le virus Herpès simplex.

5) Lésions inflammatoires du système nerveux central

Il n'est de prime abord pas aisé de relier une aphasie aux pathologies inflammatoires cérébrales. L'aphasie est en effet rare (environ 1 % des cas) au cours de la plus fréquente d'entre elles, la sclérose en plaques, et en est exceptionnellement révélatrice. En cas d'installation subaiguë, on songera donc plus volontiers à une tumeur cérébrale, ce d'autant que le trouble du langage peut être accompagné de céphalées dans les deux cas, et en cas d'installation aiguë à une pathologie vasculaire cérébrale. Une lésion inflammatoire cérébrale peut se manifester sous forme d'une aphasie par le biais d'une crise partielle. L'interrogatoire recherchera donc soigneusement des épisodes neurologiques antérieurs régressifs (en particulier des troubles sensitifs, une baisse d'acuité visuelle unilatérale douloureuse, un déficit moteur) et des signes d'atteinte systémique. L'âge jeune et le sexe féminin sont plus fréquemment rencontrés. La coexistence d'épisodes pluriquotidiens de dysarthrie paroxystique (évoluant par accès de 15 à 20 secondes) et d'une ataxie serait pathognomonique de la SEP. Dans ce cadre d'aphasie d'installation habituellement subaiguë, l'examen de choix est l'IRM.

6) Traumatisme cranio-encéphalique

Les aphasies post-traumatiques peuvent être la conséquence de plaies craniocérébrales ou d'un traumatisme crânien fermé. Dans ce dernier cas, il peut s'agir d'une contusion (préférentiellement des pôles frontaux ou temporaux) ou d'un hématome intra ou extracérébral. L'aphasie post-traumatique la plus fréquente est l'aphasie anomique. Au deuxième rang vient l'aphasie de Wernicke. L'aphasie globale est rare et l'aphasie de Broca exceptionnelle. La difficulté n'est ici pas tant de reconnaître la cause de l'aphasie, évidente, que de ne pas méconnaître une aphasie consécutive à un traumatisme crânien. En effet, il peut n'en rester comme séquelle qu'un trouble du langage élaboré, minime comparé aux autres troubles aphasiques, mais susceptible de compromettre la réinsertion socioprofessionnelle du patient.

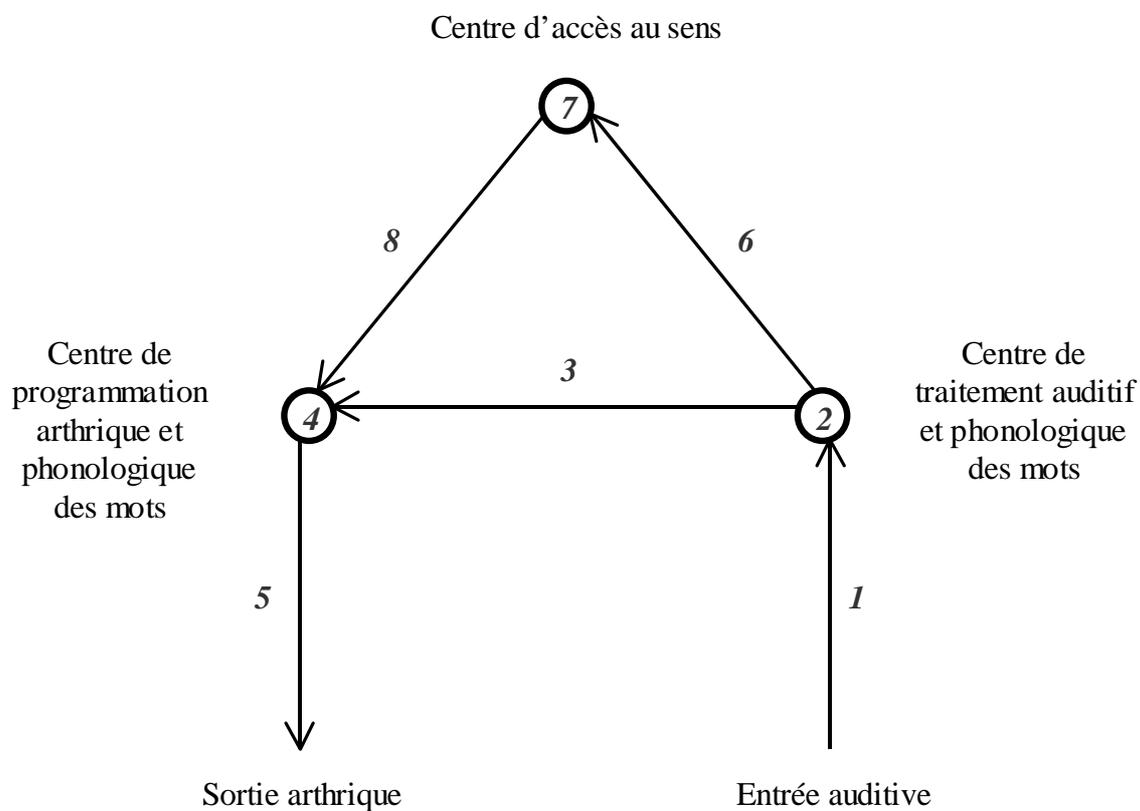
7) Aphasies d'installation progressive

Les patients ou leur famille signalent fréquemment un trouble du langage d'installation aiguë alors qu'il s'agit d'une histoire ancienne ayant pu s'aggraver récemment. L'interrogatoire doit donc toujours s'attacher, comme devant une plainte mnésique, à dépister une symptomatologie fruste lointaine. Citons la maladie d'Alzheimer (l'aphasie s'intègre alors dans le cadre d'une démence de type cortical), l'aphasie progressive primaire (le symptôme

prédominant est une anomie) et la démence sémantique (aphasie fluente comportant principalement un manque du mot, une perte des connaissances sur l'objet à nommer, un trouble de la compréhension des mots et un trouble de la mémoire sémantique).

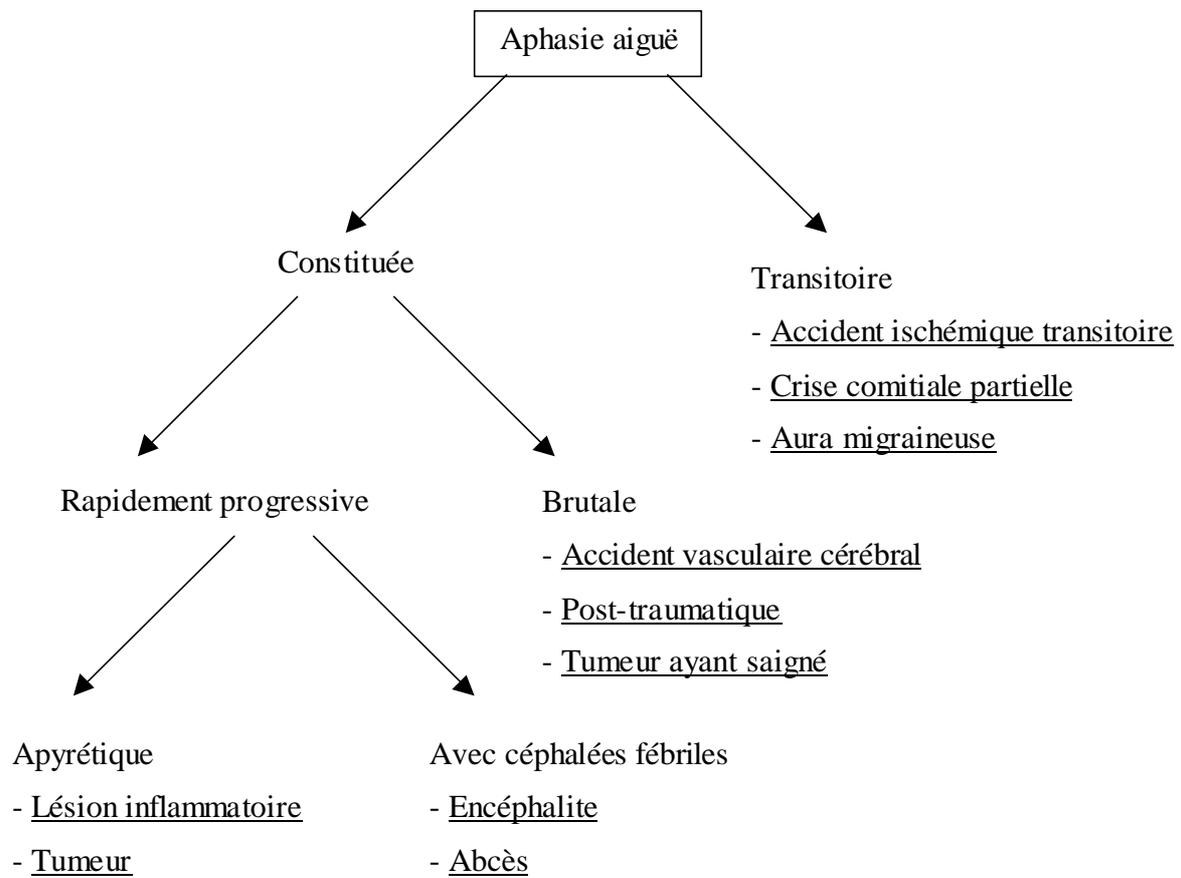
ANNEXE 1

ANNEXE 2



Modèle de fonctionnement cognitif du langage, basé sur les travaux de Lichtheim

- 1 - Lésion déterminant une surdité verbale pure.
- 2 - Lésion déterminant une aphasie de Wernicke.
- 3 - Lésion déterminant une aphasie de conduction.
- 4 - Lésion déterminant une aphasie de Broca.
- 5 - Lésion déterminant une anarthrie pure.
- 6 - Lésion déterminant une aphasie transcorticale sensorielle.
- 7 - Lésion déterminant une aphasie transcorticale mixte.
- 8 - Lésion déterminant une aphasie transcorticale motrice.



ANNEXE 3

Conduite à tenir devant une dysarthrie aiguë

Définition

La *dysarthrie* est un trouble de l'exécution motrice de la parole, par atteinte du système nerveux central, périphérique ou les deux. Ce n'est pas un trouble du langage mais, un *trouble moteur qui affecte l'articulation, mais également la respiration, la voix, la résonance et la prosodie*. Dans la dysarthrie la production de phonèmes est de mauvaise qualité. Il s'agit d'une distorsion phonémique et non de *paraphasies phonémiques* qui sont des erreurs de programmation centrale (« ba » = « pa », « seu » = « cheu »). La dysarthrie est rarement isolée et s'intègre dans différents syndromes.

Quels sont les voies motrices concernées dans la coordination de la parole ?

La connaissance de ces voies permet de suspecter la localisation anatomique du trouble.

C'est un système à *deux neurones*. Le *premier neurone est central*. Son noyau est situé dans *l'opercule rolandique*. Ce 1^{er} neurone se projette de façon bilatérale sur les *noyaux moteurs du bulbe*. Le *deuxième neurone est périphérique*. Il est bulbo-musculaire et innerve les muscles des *organes phonateurs*. La commande motrice subit une triple modulation par le *système extrapyramidal, le cervelet et le cortex frontal* (aire du langage)

Classification des dysarthries

L'analyse peut être complexe dans les lésions corticales (paralysie générale = syphilis, le syndrome bi-operculaire) ou sous-cortical (syndrome pseudo-bulbaire= atteinte bilatérale du faisceau géniculé) mais néanmoins, la dysarthrie peut être classée en deux catégories.

3.1 Dysarthries paralytiques

Elles sont dues à une atteinte directe de la voie motrice (« flasques » si atteinte périphérique, « spastique » si atteinte centrale ou « mixte » si atteinte périphérique et centrale)

3.2 Dysarthries non paralytiques

Elles résultent d'une atteinte extrapyramidale (« hyperkinétique » dans la chorée (maladie de Huntington) et la maladie de Wilson (trouble du métabolisme du cuivre), « hypokinétique » dans la maladie de Parkinson).

3.3 La classification actuelle admise

Elle comprend 6 catégories :

1. Dysarthrie spastique
2. Dysarthrie flasque
3. Dysarthrie hypokinétique
4. Dysarthrie hyperkinétique
5. Dysarthrie ataxique
6. Dysarthrie mixte

4) Orientations diagnostiques face à un patient dysarthrique

4.1 recueils de l'anamnèse (orientation des hypothèses diagnostiques)

4.1.1 Le mode d'installation +++

→ *brutal* (vasculaire), subaigu, ou progressif (dégénératif) ?

L'âge, les antécédents médicaux (personnels et familiaux) et chirurgicaux, le(s) traitement(s) actuel(s) et antérieur(s), les *facteurs de risque vasculaire* +++, la notion d'effort récent (dissection vasculaire ? sujet jeune)

4.1.2 Les *signes associés* +++ rapportés par le sujet

Céphalées et leur mode d'installation (coup de tonnerre = hémorragie méningée)
Cervicalgies (dissection artérielle sujet jeune)

Aggravation par l'effort et amélioration par le repos (myasthénie ?)

Vertiges rotatoire, nausées vomissements, démarche ébrieuse = plutôt cérébelleux

Déficit moteur et non sensitif = possible atteinte de la capsule interne (que fibres motrices et passage du faisceau géniculé = fibres motrices des nerfs crâniens)

Troubles de déglutitions etc ...

4.2 Examen clinique

Examen neurologique complet +++ et général (éliminer les fausses dysarthries d'origine ORL par exemple). Cet examen doit permettre avec les données de l'anamnèse d'évoquer les hypothèses diagnostiques. Comme il s'agit d'un contexte aigu certains syndromes doivent être rechercher systématiquement.

4.2.1 Le syndrome cérébelleux (voies cérébelleuses)

La dysarthrie cérébelleuse = parole lente, brusque, explosive, scandée et irrégulière.

Rarement isolée, il convient de rechercher les autres signes d'une atteinte cérébelleuse (hypotonie, réflexes ostéo-tendineux pendulaires, une dysmétrie (épreuve doigt nez), adiadococinésie, trouble de l'écriture, trouble de la statique (danse des tendons) et de la marche (augmentation du polygone de sustentation) ... Les signes sont du côté lésionnel.

4.2.2 Le syndrome parkinsonien (voies extrapyramidales)

La dysarthrie hypokinétique = parole bredouillée, monotone, avec hypophonie, tachyphémie et retard de l'émission. Rechercher les autres signes du syndrome parkinsonien triade : tremblements de repos (caractéristique de la maladie de parkinson), bradykinésie, hypertonie. S'y associe l'amimie, la micrographie, l'attitude en anté-flexion, la marche à petits pas...

4.2.3 Le syndrome pseudo-bulbaire (central)

Il associe : dysarthrie spastique, troubles de la déglutition, faciès atone, rire et / ou pleurer spasmodique, une marche à petits pas, des troubles mictionnels et fréquemment un réflexe cutané plantaire bilatéral en extension (Babinski), vivacité des réflexes médians du visage.

(le syndrome bulbaire associe amyotrophie, un déficit labio-glosso-pharyngo-laryngé et des fasciculations)

4.2.4 Le syndrome myasthénique (atteinte de la jonction neuromusculaire)

Le déficit moteur, maître symptôme de la myasthénie, est aggravé par l'effort (voix nasonnée), le froid, les émotions, la digestion et amélioré par le repos. Dans le cadre d'une dysarthrie il faut évoquer une forme « bulbaire » de pronostic plus péjoratif. Les groupes musculaires préférentiellement touchés et qui doivent être systématiquement analysés sont : les releveurs des paupières, les muscles oculomoteurs, la musculature oro-pharyngée, les muscles de la face, les muscles proximaux des membres, la musculature cervicale. Les réflexes ostéo-tendineux sont normaux de même qu'il n'y a pas d'atteinte sensitive ou de trouble sphinctérien. Attention à l'atteinte respiratoire +++

4.2.5 L'atteinte capsulaire interne

Elle est responsable d'un déficit moteur central pur controlatéral, global et proportionnel. Il n'y a pas d'atteinte sensitive ou d'hémianopsie. S'y associe une dysarthrie spastique en général modéré et transitoire et un déficit facial.

5. Etiologies, examens complémentaires et conduite à tenir

5.1 Causes vasculaires

L'accident vasculaire cérébral (**AVC**) est la première cause à évoquer devant le caractère aigu d'une dysarthrie en neurologie. Il s'agit plus fréquemment d'**AVC ischémique** de types *lacunes* (l'HTA chronique et ou le diabète), d'une *atteinte du territoire vertébro-basilaire* (origine athéromateuse ou cardio-embolique et chez le sujet jeune la dissection artérielle).

La dysarthrie s'intègre plus fréquemment dans un syndrome pseudo-bulbaire, par atteinte lacunaire bilatérale, que dans une atteinte bi-operculaire ou des cérébrales antérieures. (autres causes de syndrome pseudo-bulbaire : vascularites, tumeurs hémisphériques bilatérales ou du tronc (péduncules, protubérance, encéphalites et méningites avec vascularites, post traumatique). L'AVC (constitué ou transitoire) impose **l'hospitalisation en urgence** et la réalisation d'un **examen tomodensitométrique** pour préciser la nature de l'AVC : **ischémique** ou **hémorragique** (anévrisme, malformation artério-veineuse, alcoolisme, HTA aiguë) et pour bilan.

L'hypertension artérielle (HTA) en phase aiguë d'un AVC ischémique doit être respectée. L'HTA chronique doit être traitée car elle constitue avec le diabète la principale cause d'AVC ischémique lacunaire. La présence de troubles de la déglutition peut imposer la mise en place d'une sonde naso-gastrique (fausses routes). Le traitement préventif du risque ischémique de récurrence est fonction de la cause (aspirine à faible dose si embolies d'origines artérielles ou si il existe une contre indication aux anti-vitamines K (AVK), héparine à dose hypocoagulante puis relais AVK si l'origine est cardio-embolique ou s'il s'agit d'une dissection artérielle. Le contrôle des facteurs de risque vasculaire est essentiel (HTA, dyslipidémie, diabète ...). La prise en charge passe aussi par le bilan orthophonique et la rééducation (troubles de déglutitions, parole).

Si AVC hémorragique :

Si une *hémorragie méningée* est suspectée avec tomodensitométrie normale, réalisation d'une ponction lombaire (en l'absence de contre indication)

Tubes rosés ne coagulant pas ou liquide xanthochromique (recherche des pigments)

Transfert en neurochirurgie

Si *hémorragie secondaire* à l'HTA aigu profond

surveillance tensionnelle stricte et contrôle médicamenteux éventuel

5.2 Autres causes de dysarthrie aiguë ou subaiguë

5.2.1 la myasthénie sévère

Maladie chronique évoluant par poussées et les *crises respiratoires* en font toute la gravité (crise myasthénique, crises cholinergiques iatrogènes) = évaluation spirométrique +++. Les crises myasthéniques sont généralement précédées par une *aggravation oro-pharyngée*.

Si *suspicion*, la stimulo-détection répétitive permet d'observer un décrement caractéristique, test thérapeutique = tensilon et dosage des anticorps (AC) antirécepteurs à l'acétylcholine (90 % +), AC antimuscle lisse et muscle strié, bilan thyroïdien (Basedow, Hashimoto), recherche systématique d'un thymome (malin ou bénin) thorax et TDM thoracique et EFR. Sous traitement : éducation du patient indispensable (nombreuses contre indications médicamenteuses)

5.2.2 la sclérose en plaques en poussée

Sujet jeune, atteinte multifocale, évolution par *poussées* régressives ou non. La dysarthrie s'intègre dans l'atteinte des voies cérébelleuses, ou des noyaux gris centraux ou du faisceau géniculé. La dysarthrie est généralement dite mixte.

Si *suspicion* = IRM encéphalique (atteinte démyélinisante) ou médullaire totale, PL +++ (isoélectrofocalisation +++)

Traitements = des poussées → corticoïdes en bolus, de fond → interférons.

5.2.3 cause iatrogène

De nombreux médicaments d'action centrale peuvent provoquer une dysarthrie mais non isolée. Il s'agit souvent d'encéphalopathies médicamenteuses (l'examen neurologique retrouvera parfois des signes d'atteintes multiples des voies longues comme un syndrome pyramidal ou extrapyramidal). Les signes témoignant d'un dysfonctionnement cérébelleux (ataxie, dysarthrie, nystagmus) s'avèrent particulièrement fréquents. Il n'existe pas, en règle générale, de signes en foyer. Les classes médicamenteuses concernées sont les anticonvulsivants, les neuroleptiques (syndrome malin) et les sérotonergiques.

Autre exemple, les médicaments et toxique responsables d'un syndrome myasthénique (bloc neuro-musculaire) : aminosides, anesthésique (curare), phénytoïne, intoxication aux organophosphorés, le botulisme...

5.2.4 migraine basilaire (rare)

Dans sa forme complète, elle débute par une cécité corticale, suivi d'un vertige rotatoire, d'un syndrome cérébelleux statique et d'une dysarthrie. La céphalée pulsatile survient après un interval libre d'une heure. L'évolution par crises identiques sans déficit neurologique à l'issue caractérise la migraine.

5.2.5 syndrome de Gayet-Wernicke (carence en vitamine B1)

Le syndrome de Gayet-Wernicke doit être reconnu et considéré comme une urgence diagnostique et thérapeutique du fait d'une mortalité estimée à 15 % et d'une évolution possible vers un syndrome de Korsakoff. Ce syndrome de GW pose un problème diagnostique car la forme complète de début aigu ou subaigu associant une ataxie cérébelleuse avec dysarthrie, un syndrome confusionnel et une atteinte oculaire (nystagmus horizontal, paralysie du nerf abducens) n'est retrouvé que dans environ 30 % des cas. Le traitement en urgence = 1g / j de vitamine B1 en IV pendant 5 à 10 jours (jamais de glucosé seul chez le sujet alcoolique +++)

5.2.5 autres causes

Dans de nombreuses autres étiologies, la dysarthrie peut être présente il faut dans ce cas une atteinte des voies motrices concernées ou des systèmes de modulations. Les pathologies tumorales, infectieuses et toxiques peuvent être en cause. L'imagerie IRM, la ponction lombaire, les sérologies et l'analyse toxicologique seront à envisager au cas par cas.

En résumé :

La dysarthrie est un trouble de l'exécution motrice de la parole et non un trouble du langage. Elle s'intègre dans un tableau syndromique plus ou moins complexe

Elle est la résultante d'une atteinte d'un système à deux neurones et triples modulations (cervelet, voies extrapyramidales, cortex frontal). Les données de l'anamnèse et l'examen clinique doivent permettre l'orientation étiologique

La première cause à évoquer devant une dysarthrie aiguë est l'AVC.

Orientation diagnostique devant une dysphonie

La dysphonie désigne une modification d'une ou plusieurs caractéristiques acoustique de la voix (hauteur, timbre, intensité) d'origine laryngée. Souvent considérée comme un symptôme banal sans gravité, elle peut être révélatrice d'un cancer du larynx ou d'une maladie neurodégénérative comme la sclérose latérale amyotrophique, et impose par conséquent une prise en charge spécialisée avec la réalisation d'un certains nombre d'examens complémentaires à orienter en fonction du contexte de survenue.

I. Interrogatoire :

L'interrogatoire doit permettre de préciser :

- . l'ancienneté, le caractère permanent ou transitoire de la dysphonie, son mode d'installation,
- . la profession (enseignant, milieu bruyant), la notion d'un surmenage vocal,
- . les antécédents laryngés et généraux : trachéotomie, intubation lors d'une anesthésie générale, traumatisme cervical, chirurgie cervicale ou thoracique,
- . les facteurs de risque vasculaire, les intoxications éventuelles (Tabac +++, alcool),
- . les antécédents personnels ou familiaux de maladie neurologique,
- . les symptômes associés : dysphagie, odynophagie (déglutition douloureuse), douleur laryngée, otalgie, dyspnée laryngée, troubles de déglutition, autres signes neurologiques, altération de l'état général, fièvre,

II. Examen clinique :

1. Examen général, ORL et neurologique en insistant particulièrement sur :

- l'examen des nerfs crâniens.
- la recherche d'adénopathies ou d'une tuméfaction cervicale.

2. Examen du Larynx :

Toute dysphonie isolée évoluant depuis plus de 15 jours et ne cédant pas aux traitements médicaux impose un examen du larynx.

❖ *Laryngoscopie indirecte au miroir (miroir de Clar) +++*

→ morphologie du larynx, et mobilité des cordes vocales.

❖ ***Nasofibroscopie laryngée*** si réflexe nauséeux important ou conformation anatomique particulière (cou court chez obèse)

❖ ***Laryngoscopie directe*** (rarement en première intention). La laryngoscopie directe sous anesthésie générale permet d'exposer et d'étudier la larynx dans de bonnes conditions. Il est possible d'utiliser un microscope, des optiques pour mieux visualiser les cordes vocales et plus particulièrement la muqueuse. Cet examen est toujours justifié pour faire le bilan et la biopsie d'une lésion suspecte du larynx, dans les autres cas cela est variable selon les anomalies constatées.

Au terme de cet examen clinique :

- soit le diagnostic est orienté vers une étiologie,
- soit le diagnostic n'est pas orienté et des examens complémentaires peuvent être utiles (Cf Annexe)

III. Diagnostic étiologique :

A. Les dysphonies aiguës de l'adulte :

1. Causes infectieuses :

❖ Laryngite aiguë catarrhale d'origine virale :

. Contexte de laryngotrachéobronchite, de rhinopharyngite.

. Dysphonie brève (quelques jours), toux sèche, sensation de brûlure.

❖ Laryngites bactériennes : staphylocoques, pneumocoque, streptocoque, diphtérie (aspect de fausses membranes), ou mycosiques (penser au VIH).

2. Causes traumatiques :

❖ Traumatisme laryngé simple (œdème, contusion laryngée, hématome laryngé)

❖ Luxation-fracture du larynx → Dyspnée laryngée +++ . Rechercher une plaie soufflante, un emphysème sous-cutané. Il s'agit d'une Urgence et nécessite une prise en charge rapide.

❖ Plaie endolaryngée (lors d'une intubation) → granulomes ou ulcérations séquellaires. Ces anomalies peuvent apparaître dès l'extubation (luxation aryénoïdienne) ou de manière plus tardive (granulome postérieur).

B. Les dysphonies chroniques de l'adulte :

1. Les tumeurs du larynx :

❖ Les tumeurs malignes du larynx sont essentiellement représentées par les carcinomes malpighiens. La dysphonie est longtemps le premier et seul signe d'appel. Le diagnostic doit être évoqué en cas d'intoxication tabagique et d'altération de l'état général. La précocité de la dysphonie est caractéristique du cancer du larynx (cordes vocales), ce qui favorise le diagnostic précoce et donc un meilleur pronostic. Dans les autres localisations (épiglotte, bande ventriculaire, ventricule) la dysphonie est le signe d'une extension profonde ou d'une infiltration du nerf récurrent.

❖ Les tumeurs bénignes du larynx

Les polypes, les kystes, les nodules, les granulomes sont des tuméfactions plus que des tumeurs bénignes qui surviennent fréquemment dans un contexte de malmenage vocal parfois professionnel (nodules chez les enseignants par exemple).

Les papillomes sont liés à certains sérotypes de Human Papillomavirus. (dégénérescence maligne possible mais rare).

Plus rarement encore on diagnostique un chondrome, un angiome, un schwannome.

2. Les laryngites chroniques :

La dysphonie est souvent le seul signe clinique et les facteurs favorisants sont principalement l'intoxication tabagique ; les affections nasosinusiennes et l'exposition à des vapeurs toxiques sont plus rarement en cause.

❖ La laryngite catarrhale rouge hyperhémique (hyperplasie muqueuse)

❖ La laryngite pseudo-myxomateuse

❖ La laryngite chronique hypertrophique blanche (hyperplasie et métaplasie muqueuse avec kératinisation) = état précancéreux ↔ surveillance +++

❖ Laryngite postérieure secondaire à un reflux gastro-oesophagien, parfois associée à un granulome postérieur ou ulcère de Chevalier-Jackson.

❖ Arthrite crico-aryténoïdienne post-intubation ou exceptionnelles formes au cours de la polyarthrite rhumatoïde.

❖ Granulomes laryngés (tuberculose, syphilis, sarcoïdose, maladie de Wegener,...)

3. Les paralysies laryngées :

a. Les paralysies récurrentielles isolées (nerf laryngé inférieur) → voix bitonale

❖ Section accidentelle lors d'une *chirurgie* thyroïdienne, parathyroïdienne, oesophagienne ou thoracique, ou lors d'un *traumatisme cervical*.

❖ Envahissement ou compression par une *lésion tumorale* (œsophage, thyroïde, bronches ou trachée), des adénopathies médiastinales, un lymphome médiastinal,.....

❖ Malformation ou pathologie cardiaque (maladie mitrale, ectasie de la crosse aortique)

Syndrome d'Ortner = Rétrécissement mitral et paralysie récurrentielle

b. La paralysie laryngée d'origine neurologique centrale :

Les lésions d'origine centrale sont rarement responsables d'une atteinte isolée de la voix, et la dysphonie s'intègre généralement dans un tableau clinique souvent plus complexe.

✓ Causes vasculaires :

. accident vasculaire ischémique ou hémorragique de la région bulbaire

(ex : *Syndrome de Wallenberg*)

. syndrome pseudo-bulbaire des états lacunaires

✓ Sclérose en plaques

✓ Tumeur primitive ou secondaire de la fosse postérieure

✓ Syringobulbie

✓ Sclérose latérale amyotrophique (forme bulbaire)

Dans les paralysies laryngées bilatérales d'origine centrale, 2 syndromes cliniques sont à

connaître :

- *Syndrome de Gerhardt* : paralysie des dilatateurs de la glotte → dyspnée laryngée avec asphyxie.

- *Syndrome de Riegel* : paralysie des constricteurs et dilatateurs de la glotte

c. Les causes périphériques d'atteinte du X (Nerf pneumogastrique) : multiples

Elles peuvent entraîner :

- . une atteinte isolée du X,
- . une atteinte de plusieurs nerfs crâniens +++++

✓ **Causes tumorales** :

- les tumeurs de la fosse postérieure comprimant le nerf dans son trajet intracrânien,
- les neurinomes du X (rares),
- les tumeurs de la base du crâne (primitives, métastases, méningiomes, tumeurs ORL extensives,...)
- les tumeurs du glomus carotidien

✓ **Causes vasculaires** :

- Dissection de la carotide interne (mécanisme compressif de l'hématome de paroi)
- Dilatation anévrysmale de la carotide interne

✓ **Causes inflammatoires ou infectieuses** :

- Sarcôïdose,
- Maladie de Lyme,
- Listériose, Syphilis, VIH,.....
- Syndrome de Guillain-Barré,
- Diphtérie,
- Collagénoses (lupus, PAN, Wegener, syndrome de Goujerot-Sjögren)

✓ **Polynévrite crânienne multiple idiopathique**

✓ **Causes métaboliques** :

- Diabète (exceptionnel),
- Béri-Béri.

✓ **Causes toxiques** :

- Vincristine,
- Alcool,
- Plomb.

d. Les causes idiopathiques : 10 à 30 %

La dysphonie survient le plus souvent brutalement et son évolution est spontanément résolutive. Ce diagnostic ne peut être retenu qu'après un bilan étiologique complet.

4. Hypophonie d'origine thalamique :

On décrit dans les lésions thalamiques (vasculaires +++, tumorales,...), surtout gauche, un trouble de la phonation avec une réduction du volume vocal associé à un ralentissement du débit avec de nombreuses pauses. Ces troubles s'inscrivent dans le cadre de l'aphasie thalamique qui comprend par ailleurs des persévérations verbales et des paraphasies, avec une compréhension globalement préservée.

5. Les causes endocriniennes :

❖ Origine gonadique : traitement hormonal virilisant chez la femme

❖ Myxoedème thyroïdien

❖ Trouble de la régulation hypophysaire ou surrénalienne

6. Les dysphonies fonctionnelles : altérations de la voix relevant d'un dysfonctionnement laryngé, sans lésion anatomique des cordes vocales.

Elles touchent essentiellement les professionnels de la voix qui présentent un malmenage vocal. Il est important de penser à la réalisation d'un bilan phoniatrique et ou orthophonique pour guider la prise en charge

7. Les dysphonies spasmodiques :

La dysphonie spasmodique est un trouble rare de la fonction vocale caractérisé par des contractions soutenues et involontaires des muscles du larynx qui perturbent ou empêchent le débit régulier de la voix. Le plus souvent isolée, la dysphonie spasmodique peut être associée à d'autres dystonies focales et apparaît au cours de l'évolution d'une dystonie craniocervicale. On distingue :

- la dysphonie en adduction (voix étranglée, forcée, ponctuée d'arrêt, avec des spasmes respiratoires)

- la dysphonie en abduction (voix chuchotée, murmurée)

→ Laryngoscopie indirecte (mouvements anormaux du larynx), EMG du larynx

8. Autres causes :

❖ Les malformations laryngées : Synéchies glottiques antérieure, kystes épidermiques, la laryngocèle acquise ou congénitale.... → traitement chirurgical.

❖ **Les sténoses post-traumatiques du larynx** (post-intubation ou post-chirurgical)

❖ **Les dysphonies d'origine psychogène** (le plus souvent aphonie suite à un choc émotionnel). La dysphonie est en fait une voix chuchotée. Le patient néanmoins parvient à tousser ce qui objective les possibilités de fermeture glottique

C. **Les dysphonies de l'enfant :**

1. **Les dysphonies aiguës :**

La ***laryngite sous-glottique aiguë*** se manifeste chez le jeune enfant par une toux rauque associée à une dyspnée laryngée pouvant évoluer vers une détresse respiratoire.

Les ***angiomes sous-glottiques*** se manifestent souvent par des laryngites aiguës récidivantes.

2. **Les dysphonies chroniques de l'enfant :**

❖ **Les sténoses laryngées congénitales**

❖ **Les laryngomalacies** (stridor laryngé congénital essentiel) = collapsus inspiratoire des cartilages laryngés, disparaissant spontanément vers l'âge de 2 ans.

❖ **Les kystes congénitaux et laryngocèles**

❖ **Les angiomes sous-glottiques**

❖ **Les paralysies récurrentielles :**

- . congénitales
- . post-obstétricales
- . liées à une malformation cardiaque
- . essentielles

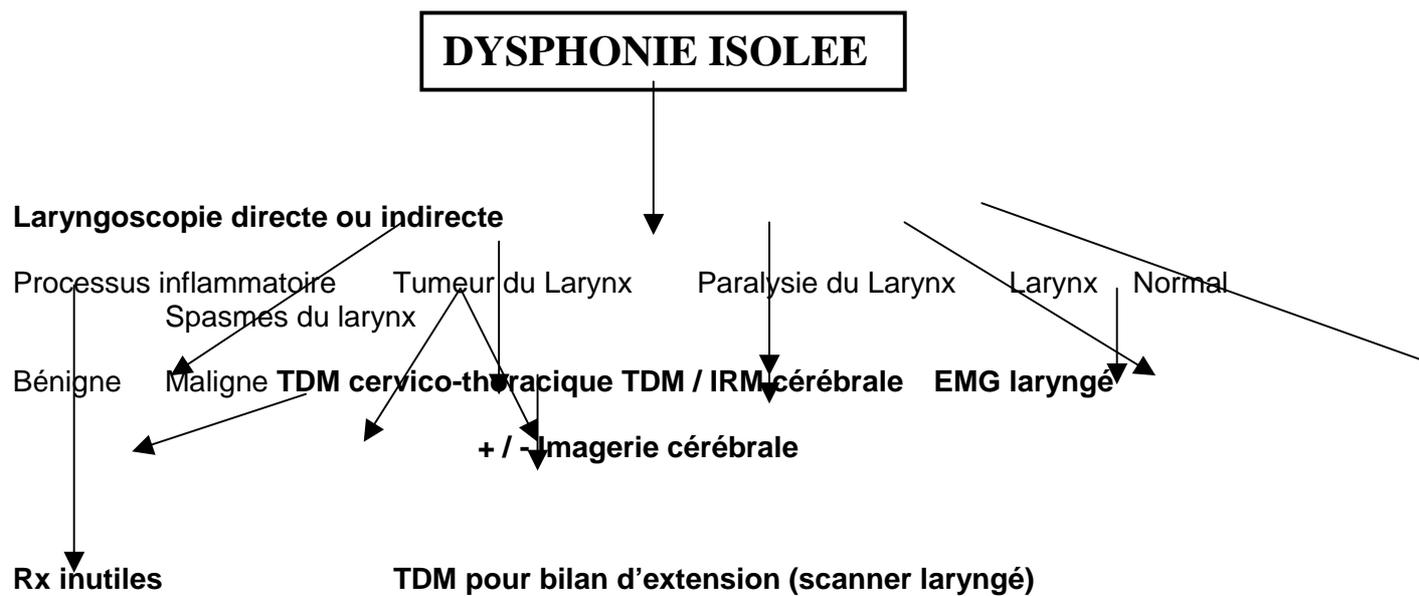
❖ **La papillomatose laryngée de l'enfant**

❖ **Les dysphonies fonctionnelles** : causes les plus fréquentes de dysphonie de l'enfant qui disparaissent généralement à la puberté.

IV. **Diagnostic différentiel d'une dysphonie d'origine laryngée :**

- Faible débit pulmonaire lié à une insuffisance respiratoire,
- Rhinolalie (voix nasonnée) :
 - . ouverte par insuffisance velaire congénitale ou acquise,
 - . fermée (obstacle dans le cavum),
-

Dysarthrie.



Orientation diagnostique devant un trouble de la marche.

□ Introduction

L'analyse de la marche est fondée sur l'interrogatoire et, encore plus qu'ailleurs, sur une observation attentive. Un diagnostic peut souvent être évoqué en regardant attentivement le patient entrer dans la pièce. Chez un sujet normal, le maintien de la posture et de la locomotion requiert (voir figure) :

- 1) Des informations sensorielles consensuelles provenant : a) du vestibule, qui renseigne sur la position angulaire de la tête par rapport à l'horizontale (l'assiette), b) de la proprioception (position du corps et des membres), c) de la vue (relief et direction).
- 2) Des centres de régulation dynamique continue (cervelet, noyaux gris centraux).
- 3) Des centres de génération du mouvement : la voie motrice principale, le générateur locomoteur principal situé dans la moelle, les centres supra spinaux.
- 4) Un système effecteur : nerfs périphériques, muscles, articulations et vaisseaux.

La marche normale.

Le corps et la tête sont droits, chaque membre supérieur pend doucement le long du corps et se projette vers l'avant en même temps que le membre inférieur opposé. Les pieds se portent légèrement en éversion, les pas sont de longueur égale et les malléoles internes se frôlent lorsque les pieds se croisent. Les talons se posent sur une ligne droite. L'élévation coordonnée du genou et de la hanche permettent une élévation de la plante du pied au-dessus du sol. Le tronc se projette vers l'avant du côté opposé à la jambe d'appui, et le talon touche le sol en premier. Un cycle de la marche va de la pose d'un talon sur le sol jusqu'à la pose suivante du même talon. Chaque pied est en contact 60% du cycle avec le sol. La phase d'appui bipodal (2 pieds en contact avec le sol) représente environ 20 à 25 % du cycle. Des systèmes optiques informatisés constitués de caméras infrarouges détectant des capteurs placés sur le corps du patient permettent d'étudier très précisément la marche. Plus précisément, les éléments suivants sont nécessaires pour une marche normale bipodale :

Système antigravité : *Le maintien du corps vertical est assuré par une série de réflexes antigravité et de réflexes d'érections, qui permettent le passage en position debout et son maintien. Ils dépendent d'afférences vestibulaires, tactiles, proprioceptives et visuelles qui toutes sont nécessaires et qui sont intégrées au niveau de la moelle, du tronc cérébral et des noyaux gris centraux. Une trans-section entre noyau rouge et noyau vestibulaire entraînera rigidité en hyper extension dite de décérébration, qui correspond à une exagération de ces réflexes de posture.*

Marche automatique. *Le réflexe de marche est un réflexe archaïque commun à la plupart des animaux. Des inter neurones spinaux forment un générateur locomoteur autonome de la marche. Il provoque un mouvement réflexe de locomotion lors du contact de la plante du pied sur le sol, illustré par la marche automatique du nouveau-né. Chez les mammifères supérieurs une série de commandes sous thalamique, di-encéphalo-mésencéphalique (et probablement même corticale chez l'homme) constituent les centres supra-spinaux. Ils sont nécessaires à l'accomplissement de la marche alors que le générateur locomoteur spinal se suffit à lui-même chez le canard ou le chat par exemple.*

Equilibre. *C'est le balancement du centre de gravité d'un côté à l'autre afin qu'il se porte*

au-dessus de chaque appui monopodal successif. Cette adaptation, au cours du mouvement perpétuellement instable que constitue la marche repose sur une série de réflexes périphériques et centraux hautement dépendants des informations visuelles, vestibulaires et proprioceptives.

Propulsion. *C'est la combinaison : 1) d'un mouvement vers l'avant : Le centre de gravité sort du polygone de sustentation, jusqu'à l'appui de l'autre pied (« la marche est une perpétuelle chute en avant » 2) d'un mouvement latéral qui permet au centre de gravité de passer d'un pied à l'autre.*

□ Examen de la marche

- L'interrogatoire recherche l'ancienneté des troubles, le mode d'installation ou d'évolution, les antécédents familiaux et personnels. Il doit permettre de déterminer le périmètre de marche, le caractère douloureux ou non de la marche, le retentissement du trouble sur la vie quotidienne.

- L'analyse clinique de la marche, indissociable de l'étude de la station debout, repose sur différentes épreuves qui devront être complétées par un examen au lit orienté. 1) La station debout s'étudie si possible pieds-joints, yeux ouverts puis fermés, en faisant tourner la tête à droite et à gauche. Des *oscillations liées à la nervosité* disparaîtront si l'on demande au sujet d'effectuer une manœuvre doigt-nez (distraction). Une danse des tendons orientera vers une atteinte cérébelleuse. Une chute dès l'occlusion des yeux traduit une perte des informations proprioceptives (signe de Romberg). Une chute latéralisée témoignera d'une atteinte vestibulaire. 2) Pour étudier le contrôle postural, l'examineur pousse brusquement le sujet vers l'arrière puis vers l'avant pour objectiver une rétropulsion ou une propulsion anormale. En rétropulsion, après une brève impulsion aux épaules, le patient fait normalement un à deux pas et se stabilise. Le parkinsonien fera plusieurs pas très courts et rapides vers l'arrière puis se stabilisera ou chutera sur l'examineur. 3) L'observation de la marche de long en large le plus naturellement possible permet d'orienter le reste l'examen. 4) La marche sur ordres : on donnera ensuite une série de consigne inattendue (lever, demi-tour, arrêt brutal). 5) Une rotation autour d'une chaise yeux ouverts pourra renseigner sur un syndrome cérébelleux unilatéral : le patient s'approchera de la chaise s'il tourne du côté de l'hémi-syndrome cérébelleux et s'éloignera dans le cas contraire. 6) Le faire marcher sur une ligne, d'avant en arrière, yeux ouverts puis fermés permet d'étudier l'équilibre. 7) Enfin, on examinera si possible la marche sur les talons et la pointe des pieds.

□ Troubles sensoriels et marche

• Marche vestibulaire

➤ **Interrogatoire.** Le patient décrit une appréhension majeure à la marche et à la station debout, une impossibilité de descendre un escalier sans tenir la rampe. Il se plaint d'une sensation d'instabilité, l'impression d'être sur le pont d'un bateau. Il a une grande difficulté à suivre une cible mobile. Les objets peuvent tourner ou osciller autour du sujet (vertige vrai). Il ne peut conduire ou lire dans un train. Il est parfois obligé de s'arrêter pour lire les panneaux en marchant. Ces symptômes traduisent la perte de la stabilisation des globes oculaires au mouvement par le système vestibulaire. En cas d'atteinte unilatérale, le patient a l'impression de dévier du côté atteint.

➤ **Examen.** Le sujet devient totalement dépendant des informations visuelles, ce qui se traduit par une déviation latéralisée du côté de l'atteinte vestibulaire à la manœuvre de Romberg (station debout yeux fermés), par une marche en étoile, c'est à dire une déviation

progressive à la marche d'avant en arrière effectuée les yeux fermés, et par une rotation progressive à la manœuvre de la majorette : lors de la marche sur place en levant haut les genoux, bras tendus et les yeux fermés, face à l'examineur le sujet dévie progressivement. Le syndrome vestibulaire peut être harmonieux ou dysharmonieux. Un nystagmus doit être recherché, de même qu'une surdité en cas d'atteinte périphérique.

➤ **Etiologie.** Il peut être dû à une atteinte de l'oreille interne (Ménière, vertiges positionnels paroxystiques bénins), une atteinte du nerf cochléo-vestibulaire (neurinome) ou à une atteinte protubérantielle (Sclérose en plaque). En cas d'atteinte bilatérale, il faut évoquer une prise prolongée d'aminosides même ancienne ou les stades évolués de la maladie de Ménière.

- **Marche proprioceptive ou ataxique**

➤ **Interrogatoire.** Une sensation d'instabilité est habituellement rapportée. Le patient se plaint « de ses jambes », « ses pieds ne se mettent pas là où il veut », « il ne peut plus se rattraper en cas de faux-pas », « il marche dans du coton ». Les altérations de la station debout et de la marche peuvent entraîner la perte de toute locomotion.

➤ **Examen.** La principale caractéristique est la brusquerie des mouvements des membres inférieurs. Le patient regarde soigneusement le sol. Ses jambes ses pieds sont portés très en avant et latéralement pour corriger l'instabilité. Lorsqu'il avance, les jambes sont propulsées brutalement en avant et en dehors, avec des pas irréguliers (marche de Frankenstein). Le pied est fortement abaissé vers le sol et le talon claque lorsqu'il l'atteint. Le tronc est légèrement fléchi et le poids du corps repose bien souvent sur une canne dont le patient ataxique s'équipe volontiers. Fait essentiel, l'instabilité est nettement majorée par l'occlusion des yeux avec une chute multidirectionnelle (manœuvre de Romberg). Elle s'associe à une hypotonie, une apalleshésie et à une perte de l'arthrokinésie.

➤ **Etiologies.** Parce que rapportée d'abord dans le tabes dorsalis, la marche ataxique à été appelée initialement marche tabétique. Elle est la conséquence d'une perte des informations sur les positions articulaires et les tensions musculaires, qu'elle soit secondaire à une atteinte des nerfs périphériques, des racines postérieures, des cordons postérieurs de la moelle, du lemniscus médian voire rarement d'une atteinte pariétale bilatérale. Quel que soit son niveau, une telle atteinte prive l'organisme d'informations afférentes kinesthésiques, conscientes et surtout inconscientes, nécessaires au bon déroulement de la marche. Parmi les causes fréquentes, on retient certaines formes médullaires de scléroses en plaques, la sclérose combinée de moelle par carence ou défaut d'absorption de vitamine B12, où l'ataxie proprioceptive s'associe à une atteinte pyramidale. Elle est au premier plan de certaines polyradiculonévrites chroniques, de polyneuropathies sensitives ou sentivomotrices avec atteinte des fibres myélinisées de gros calibre, mais aussi de l'ataxie de Friedreich et des autres dégénérescences spino-cérébelleuses où elle est associée à une marche cérébelleuse.

- **Marche cérébelleuse**

➤ **Interrogatoire.** Il est à noter que la plupart des patients atteints de troubles cérébelleux purs ne se plaignent pas spontanément de troubles de la marche et que les chutes sont exceptionnelles. Instabilité, irrégularité du pas et élargissement du polygone de sustentation sont au premier plan. Certains pas sont plus longs et d'autres plus court que ceux qui sont programmés.

➤ **Examen.** La marche est perturbée par des embardées notamment lorsque le patient se lève d'une chaise ou tourne brusquement ou sous l'effet de consignes imprévues donnant la classique marche ébrieuse. Les oscillations du tronc sont visibles et peuvent être très

importantes. On observe une danse des tendons à la station debout. La marche sur une ligne est un bon test dans les formes plus discrètes, le patient mettant un pied de côté ou de l'autre inévitablement. L'asynergie ou défaut de coordination posturale, est mise en évidence en position accroupie lorsque le patient ne décolle pas les talons du sol ou lorsqu'il se relève de la position allongée. Des troubles de la coordination des mouvements aux membres supérieurs et inférieurs sont possibles mais non obligatoires (manœuvre doigts-nez, talons-genoux, marionnette, moulinets). On s'attachera à rechercher une hypotonie, un tremblement d'intention, et une dysarthrie.

➤ **Etiologies.** Un trouble de la marche apparaîtra en cas d'atteinte du vermis cérébelleux (partie médiane du cervelet). Dans une lésion cérébelleuse latéralisée, et notamment en cas d'atteinte des voies cérébelleuses efférentes, le syndrome cérébelleux est homolatéral à la lésion. L'ataxie résulte du défaut de coordination des réflexes posturaux. Citons parmi les causes les plus fréquentes de marche cérébelleuse l'intoxication alcoolique aiguë ou chronique, la sclérose en plaques évoluée, les tumeurs de fosse postérieure et surtout vermienne, les accidents vasculaires impliquant le vermis cérébelleux ou les voies cérébelleuses, les dégénérescences cérébelleuses isolée ou associées à d'autres troubles (atrophie olivo-ponto-cérébelleuse...), certaines infections (listériose, maladie de Lyme, tuberculose, varicelle), et parmi les causes plus rares les syndromes paranéoplasiques et la maladie de Creutzfeldt Jacob.

❑ **Troubles de la marche par atteinte motrice**

• **Marche spastique (hémiplégie et paraplégie)**

Dans l'hémiplégie, le membre inférieur est raide, en extension et la flexion articulaire de la hanche, du genou et de la cheville limitée. De ce fait, il a tendance à tourner vers l'extérieur, décrivant un demi-cercle. Le pied fauche le sol, bord interne et pointe en avant. Il est possible de reconnaître à l'oreille une marche spastique au frottement du pied sur le sol lent et rythmique. Le membre supérieur est semi-fléchi, en adduction, collé au corps et hypertonique. La cause la plus fréquente est la séquelle de l'hémiplégie par accident vasculaire cérébral ischémique ou hémorragique. Ce déficit moteur d'origine central brutal entraîne initialement une phase flasque où la marche est en règle impossible puis s'installe la marche spastique. Les tumeurs sus-tentorielles et toutes les causes infectieuses, inflammatoires, voire dégénératives susceptibles de donner une atteinte unilatérale des voies cortico-spinales peuvent engendrer une hémiparésie (déficit incomplet) ou une hémiplégie (déficit complet).

Dans la paraparésie, lorsque la marche est encore possible, le même tableau s'observe aux membres inférieurs, qui sont enraidis, avancent lentement, en extension. Les genoux se chevauchent légèrement et les cuisses peuvent être en adduction sévère, les jambes se croisant à chaque pas (marche en ciseaux). Le pas est régulier et court, le patient avance avec de très grands efforts avec l'impression de marcher dans l'eau jusqu'à la taille.

La marche spastique paraparétique est la manifestation principale de la diplégie cérébrale, qui résulte d'une anoxie ou d'une autre atteinte cérébrale de la période néonatale.

• **Steppage ou marche équine**

➤ **Interrogatoire.** Le patient est gêné lorsqu'il franchit un relief du sol, à la montée des escaliers. Il n'y a pas de sensation de déséquilibre. Les chutes surviennent lorsque le malade trébuche sur un sol irrégulier, un tapis, une marche.

➤ **Examen.** Le pas est régulier, mais le pied qui avance pend avec les orteils pointés vers le sol. La marche est accomplie au prix d'une flexion excessive de la hanche, la jambe

étant anormalement élevée pour décoller le pied du sol. Lorsque le pied se rabat sur le sol, un claquement est entendu. C'est l'avant de la semelle qui est usé. Le steppage peut être unilatéral ou bilatéral.

➤ **Etiologie.** Le steppage est la conséquence d'une paralysie des muscles de la loge antéro-externe de jambe entraînant une perte de la dorsiflexion et de l'éversion du pied. Il s'observe dans l'atteinte motrice périphérique : nerf sciatique poplité externe, plexus lombosacré, racine L5 motrice, au niveau de la corne antérieure de la moelle épinière. La maladie de Charcot-Marie-Tooth, la neuropathie tomaculaire, les compressions locales du nerf, les poly-neuropathies motrices, les amyotrophies spinales progressives, la polyomyélite antérieure aiguë, et certaines dystrophies musculaires entraînent cette marche particulière.

□ **Atteinte des noyaux gris centraux et troubles de la marche**

• **Marche à petits pas**

➤ **Interrogatoire.** Le patient se plaint d'une lenteur et d'une raideur, parfois associée à des douleurs localisées aux faces antérieures des cuisses.

➤ **Examen.** Au début de l'affection, seul la perte du ballant d'un bras à la marche peut se signaler à l'examineur, l'amplitude du pas étant normale, parfois même exagérément ample. Progressivement, une marche à petit pas va apparaître s'associant à un défaut d'initiation, à des blocages (enrayages cinétiques) et à des piétinements sur place (freezing). Les blocages peuvent être retrouvés notamment lorsque le patient doit franchir un espace resserré tel qu'un seuil de porte mais aussi parfois lors d'un simple changement de nature du sol, (tapis, carrelage...) ou spontanément. L'attitude générale du corps est en flexion, le ballant des bras est très limité, le tremblement du membre supérieur apparaît ou se renforce à la marche. Les yeux sont fixés sur le sol, le tronc est penché en avant, légèrement dévié d'un côté avec une élévation de l'épaule, les bras restent semi-fléchis, en avant du corps. Ils perdent le ballant physiologique. Les jambes sont raides et semi-fléchies aux hanches et au genoux. La rareté du clignement palpébral et l'amimie complètent un tableau reconnaissable au premier coup d'œil.

La marche devient parfois précipitée : c'est la festination qui s'exprime par une accélération involontaire du pas. Après un retard de démarrage, le tronc est projeté en avant des jambes pour déclencher des pas de plus en plus rapides qui donnent l'impression que le malade court après son centre de gravité. Le patient peut trotter puis chuter s'il n'est pas retenu. Cette *festination* peut s'observer en marche avant ou arrière, (propulsion et rétropropulsion). La perte du déplacement du tronc au-dessus du pied d'appui ne permet pas d'élever le membre inférieur en déplacement et donc de décoller le pied du sol. Il existe également une instabilité posturale démontrée en station debout par une simple poussée du patient vers l'avant ou l'arrière. Au lieu de se rattraper d'un simple mouvement du tronc voire en faisant un ou deux pas, il va être projeté en avant et tenter de se rattraper par une série de petits pas rapides puis trébucher et tomber.

➤ **Etiologie.** Sans détailler ici les causes des syndromes parkinsoniens, rappelons que l'on évoque en premier lieu la maladie de Parkinson et les syndromes dégénératifs apparentés (Paralysie supranucléaire progressive, Atrophie multisystémique, Dégénérescence cortico-basale). Ces syndromes apparentés sont caractérisés par des chutes précoces dans l'évolution de la maladie et lorsque l'affection débute par des troubles de la marche sévère, ils sont à évoquer systématiquement. Une origine iatrogène (neuroleptiques et apparentés) doit toujours être éliminée. Chez le sujet jeune notamment, une maladie héréditaire (Wilson ou mutation du gène de la *parkine*...), une cause toxique (héroïne), une intoxication aux métaux lourds, au monoxyde de carbone sont à évoquer en fonction du contexte.

- **Marche et mouvements anormaux**

Les mouvements anormaux peuvent également parasiter la marche et compromettre l'équilibre :

➤ La démarche des choréiques est entrecoupée de ces mouvements du membre inférieur et du tronc, amples, brusques, variables, illogiques, se propageant comme une onde le long du corps, propres à la chorée. Ils esquissent des mouvements de danse qui ont valu son nom à la maladie (pas de côté, déhanchement, rotation de la tête, ondulation du membre...). On peut en rapprocher les troubles de la marche liés aux mouvements choréiques anormaux dus à un surdosage en lévodopa, appelés « dyskinésies de milieu de dose ». Observés chez les patients porteurs d'une maladie de Parkinson évoluée ils sont dus à des fluctuations d'activité du traitement.

➤ La démarche des tiqueurs peut en imposer pour une démarche choréique, mais les mouvements involontaires sont des mouvements d'ensemble, rappelant un geste ou une attitude, contrairement à la gesticulation sans but du choréique. Les troubles de la marche peuvent être temporairement suspendus sous l'influence de l'attention ou à l'occasion d'un mouvement volontaire ou d'une attitude soutenue.

➤ La démarche de l'athétose double avec diplégie spastique, pour autant que la spasticité et les spasmes immobilisant les membres rendent encore la marche possible, rappelle celle de la maladie de Little.

➤ Une dystonie survient au décours d'une lésion vasculaire intéressant les noyaux gris centraux. Elle est unilatérale du côté de l'hémiplégie et peut gêner considérablement la marche (pied en varus équin réductible). La marche dystonique est parasitée dans la *dystonia musculorum deformans* par une succession d'attitudes extrêmes des différents groupes musculaires et une exagération de la lordose. Dans la *dysbasia lordotica*, l'hyperlordose n'apparaît qu'à l'occasion de la station debout et de la marche, et disparaît dans le décubitus voire même parfois à la station assise.

- **Marche douloureuse**

- **Claudication artérielle**

Une crampe douloureuse unilatérale du mollet obligeant à l'arrêt évoque une artérite. Dans le syndrome de l'artère tibiale antérieure une parésie des muscles de la loge antéro-externe et une hypoesthésie dans le dermatome du nerf péronier superficiel surviennent à l'effort.

- **Atteintes radiculaires**

En cas de douleur lombaire irradiant en face postérieure de cuisse et dans la jambe on évoquera une atteinte radiculaire L5 ou S1. Dans le canal lombaire étroit, des compressions des racines constituant la queue de cheval entraînera une marche déficitaire et douloureuse avec une douleur lombaire descendant dans les deux membres inférieurs diminuant rapidement à l'arrêt et à la position antéfléchie. La faiblesse motrice peut prédominer sur la douleur. On recherchera une hypoesthésie en selle, une diminution de réflexes aux membres inférieurs et des troubles vésico-sphinctériens.

- **Boiterie douloureuse**

Une boiterie douloureuse apparaissant à la fatigue, le malade esquivant le pas, oriente vers

une pathologie ostéo-articulaire notamment coxo-fémorale. La douleur de type mécanique intéresse la hanche mais peut rester localisée au niveau du genou. Il y a un enraidissement de la hanche dont la flexion et l'abduction sont limitées.

La métatarsalgie de Morton par compression des nerfs interdigitaux plantaires entraîne du fait de douleurs des 3^e et 4^e espaces interdigitaux majorées par la marche et la station debout entraîne une boiterie avec décharge du membre atteint.

- **Syndrome du tunnel tarsien**

La compression du nerf tibial postérieur dans un canal ostéofibreux en arrière de la malléole interne provoque douleurs et paresthésies de la face plantaire du pied et des orteils en position debout et à la marche.

- **Marche des myopathies métaboliques, virales, médicamenteuses**

Elles peuvent se compliquer de douleurs musculaires d'effort obligeant à l'arrêt de la marche, qui peut être un peu dandinante.

- **Marche des neuropathies douloureuses**

Les neuropathies paranéoplasiques (ex : syndrome de Denny-Brown), la neuropathie amyloïde, les neuropathies carenciales, donnent des crampes et des broiements en étai des mollets, des paresthésies douloureuses générés par le contact du sol susceptibles d'empêcher la marche.

- **Marche hystérique**

On compte une grande variété de manifestations hystériques s'exprimant à la marche. Elles sont toutefois de plus en plus rares, mais peuvent impliquer dans les formes graves, l'impossibilité d'utiliser les membres inférieurs. Fait caractéristique, cette impossibilité s'exprime uniquement en position verticale et le patient retrouve sa mobilité une fois allongé, sans que l'on note de signe neurologique objectif. La *pseudo-paralysie douloureuse* est déclenchée au moindre mouvement (*akinesia algera*). La *pseudo-paralysie d'angoisse* de la marche est une caricature d'abaso-phobie. La *marche robotique* s'accompagne d'un mouvement de la tête comparé à celui d'un oiseau. Dans la *marche bondissante*, les pieds entrant en contact avec le sol déclenchent des sauts, des mouvements de danse et de course. La *camptocormie* qui est un autre trouble curieux de la marche hystérique, décrit initialement chez les soldats de la première guerre mondiale (marche des tranchées), se caractérise par une incurvation du tronc en avant, avec une extension paradoxale de la tête, attitude qui seule permet le déplacement du sujet. Cette camptocormie doit être distinguée de celle observée lors d'une maladie organique, comme la maladie de Parkinson ou des maladies neuromusculaires. Les *pseudo-hémiplégiques* hystériques qui traînent leur jambe atteinte dans un mouvement de patinage et la propulsent sans que le pied quitte le sol et que la jambe effectue une circumduction, alors que le membre supérieur conserve souvent un balancement physiologique. Le pied est traîné à la manière d'un corps inerte frottant ou mieux balayant le sol (Charcot) : c'est la *démarche en draguant*.

- **Autres troubles de la marche**

- **Marche des atteintes frontales**

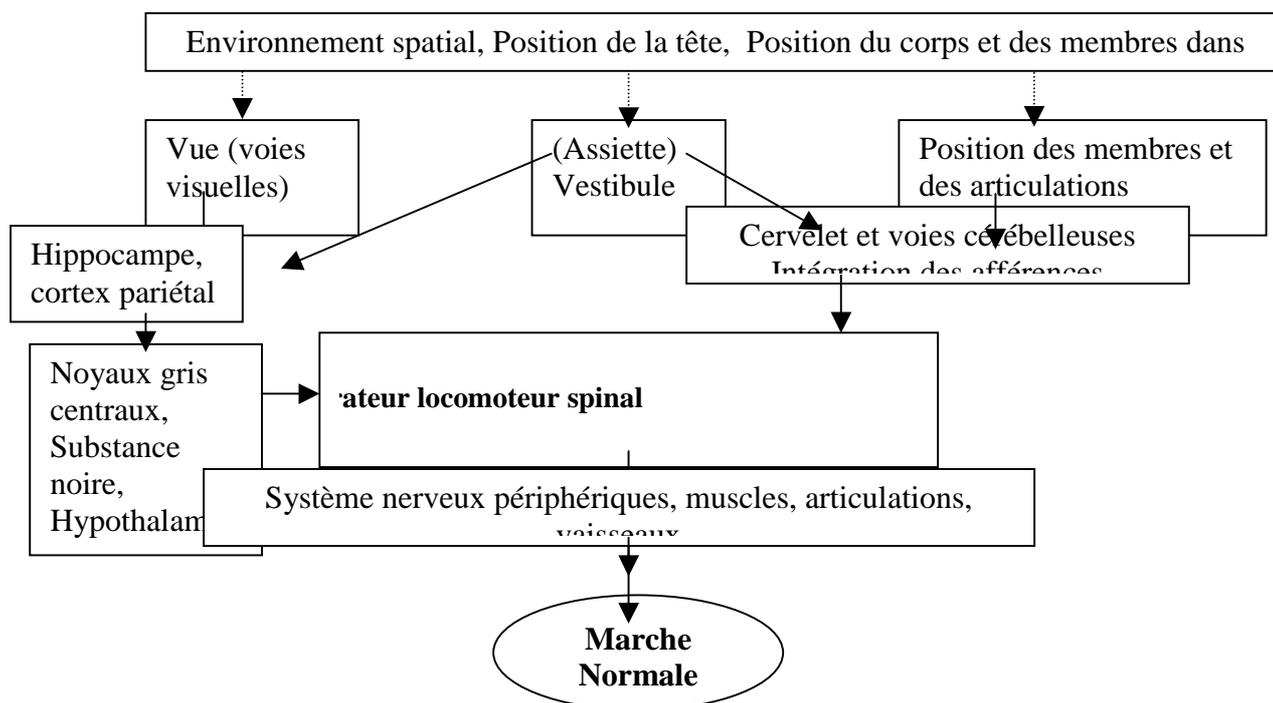
Les pieds sont collés au sol, « aimantés ». La marche est très lente, à petits pas, mais contrairement au syndrome parkinsonien, le polygone de sustentation est élargi et les membres inférieurs en extension. Il existe souvent une rétropulsion marquée. Cette marche fait suspecter :

- une hydrocéphalie à pression normale,
- une démence frontale évoluée,
- des accidents vasculaires à répétitions entraînant une leucoencéphalopathie péri-ventriculaire,
- des hématomes sous-duraux.

- **Marche des myopathies**

La faiblesse de la musculature pelvienne en provoquant un défaut de fixation de la hanche lors de l'appui donne une démarche dandinante, en canard. Dans la forme complète, le bassin est projeté en avant et le dos est tenu très en arrière. S'il s'y ajoute un steppage par atteinte de la musculature distale qui oblige à lever haut les genoux, on obtient une démarche dite « Roi de comédie » (Brissaud).

Figure



Orientation diagnostique face à un trouble de l'équilibre

1. Généralités

1.1 Fonction posturale et structures concernées

La fonction posturale permet le maintien de la station debout (*équilibre postural*) et la locomotion bipédale (la *marche*). La marche est considérée comme l'enchaînement de déséquilibres contrôlés.

Toute atteinte, d'une des structures qui assurent cette fonction volontaire, automatique et réflexe, peut être à l'origine d'un trouble de l'équilibre : *appareil locomoteur et système nerveux*.

Structures périphériques : les muscles striés, les os, les articulations,

les vaisseaux qui les irriguent,

le système nerveux périphérique et

les jonctions neuro-musculaires.

Structures centrales : les organes d'intégration, de contrôle et de commande

(schéma en trois systèmes)

- *système effecteur* (tronc cérébral, moelle)

efférences extra-pyramidales issues du tronc cérébral

(voies vestibulo-spinales, réticulo-spinales, tecto-spinales)

Voies destinées aux motoneurones spinaux

(contrôle des muscles antigravidiques du cou, du rachis et des racines des membres inférieurs)

- *systèmes d'afférence et de coordination*

système vestibulaire,

système proprioceptif (sensibilité profonde)

système cérébelleux.

Si ajoute les afférences visuelles et cutanées

- *systèmes moteurs hémisphériques*

le cortex frontal (aires préfrontales, prémotrices)

le cortex pariétal (aires associatives)

les noyaux gris (strio-pallidal), le thalamus

le cortex rolandique (point de départ des fibres cortico-spinales)

De nombreuses causes

peuvent être responsables d'un trouble de l'équilibre

il faut savoir rechercher une cause ophtalmologique, ORL, rhumatologique ou orthopédique et neurologique

2. Conduite à tenir chez un sujet présentant un trouble de l'équilibre

2.1 Anamnèse

l'âge du patient et mode de vie attention au sujet âgé +++

Le mode d'installation du trouble aigu (quelques heures ou jours),

subaigu (quelques semaines ou mois)

chronique (quelques mois ou années)

Description par le patient du trouble de l'équilibre et ses conséquences

(! aux chutes chez le sujet âgé)

des signes associés :

douleurs (rhumatismales / neurogènes)

diminution force et de la sensibilité

céphalées, nausées, vomissement, vertiges +++

acouphènes (orientation ORL)

surdité

troubles visuels...

Faire préciser

les antécédents médicaux et chirurgicaux

les antécédents familiaux (causes héréditaires ?)

les facteurs de risque (cardio-vasculaire)

les traitements médicamenteux

l'existence anorexie, amaigrissement, asthénie (AEG)

la consommation de toxiques (alcool)

l'existence de trouble cognitif (sujet âgé)

si le trouble intéresse l'équilibre statique +++

le maintien debout ou assise

si le trouble et / ou associé à un trouble cinétique +++

la marche

si le trouble est permanent ou intermittent

les circonstances favorisantes (positionnelles,

dynamiques, ou favorisé par l'obscurité)

Face à un trouble de l'équilibre l'interrogatoire doit être dirigé

sur ce qui est suspect d'être vestibulaire ou proprioceptif ou cérébelleux

sans oublier les facteurs aggravant (visuel, articulaire ...)

surtout chez le sujet âgé

2.2 Examen du patient

2.2.1 Examen général comprenant particulièrement :

une évaluation de l'attitude axiale du sujet, les pieds joints au garde à vous

un examen articulaire mouvements passif et actif ...

un examen moteur musculaire amyotrophie ou hypertrophie, fasciculations,

douleurs, réflexe idiomusculaire,

force segmentaire et globale ...

syndrome pyramidal (atteinte centrale)

un examen sensitif sensibilité superficielle, thermo-algique et profonde

un examen visuel cécité, cataracte ...

un examen auditif surdité (épreuve de Weber et de Rinne) ...

Le temps essentiel est l'analyse du trouble de l'équilibre (station debout et lors de la marche)

Trois types d'atteintes doivent être recherchés : atteinte proprioceptive, cérébelleuse et vestibulaire.

2.2.2.1 recherche d'une ataxie proprioceptive

Elle est secondaire à l'interruption des afférences arthrokinétiques quel que soit son niveau (racines, cordons postérieurs de la moelle, thalamus ...), mais le plus souvent bilatérale

Les éléments du diagnostic sont :

En position debout, statique instable avec oscillations en tous sens et chute non latéralisée (= aggravation) à l'occlusion des yeux (*signe de Romberg*)

Une démarche talonnante (jambe jetée trop haute qui retombe brutalement sur les talons)

Autres signes pouvant être présents si atteinte de la sensibilité profonde :

- *ataxie cinétique*

incoordinations à l'épreuve doigt-nez ou talon-genou aggravée par l'occlusion des yeux

main instable ataxique (repos et maintien de postures)

- troubles subjectifs (douleur en étau, striction ou impression de marcher sur du coton)

- troubles objectifs (hypopalesthésie ou apalesthésie (diapason), altération du sens position des segments de membres)

Proprioceptif ou vestibulaire

si les troubles de l'équilibre sont aggravés

par l'obscurité et l'occlusion des yeux

2.2.2.2 Incoordination cérébelleuse

Une des caractéristiques de cette incoordination, par rapport à l'ataxie proprioceptive, est de ne pas être révélée ni aggravée par la suppression du contrôle visuel. L'attention soutenue peut en partie corriger cette incoordination.

En station debout le sujet est instable, il écarte les membres supérieurs et écarte les pieds. Il augmente ainsi pour le maintien de la station debout son *polygone de sustentation*.

Au garde à vous, pieds joint l'instabilité est manifeste (*danse des tendons* des jambiers antérieurs +++). La poussée favorise la position initiale pieds écartés.

L'intensité de l'instabilité reste inchangée à l'occlusion des yeux.

Dans les formes légères, l'instabilité peut apparaître en position d'appui unipodal ou dans la position du « funambule ».

La démarche est dite ébrieuse (conservation de la direction avec des pas inégaux et irréguliers, bras et pieds écartés). L'instabilité est plus nette lors du démarrage et des demi-tours.

Recherche des autres signes d'atteinte cérébelleuse :

- hypermétrie, adiadococinésie, dyschronométrie, dysarthrie, hypotonie (manœuvre de Stewart-Holmes), réflexes ostéo-tendineux pendulaires ...

se rappeler que le syndrome cérébelleux statique et locomoteur = vermien

que le syndrome cérébelleux cinétique = hémisphérique

les signes cliniques sont homolatérales

2.2.2.3 Trouble de l'équilibre d'origine vestibulaire

Ils sont fréquents.

Trois fois sur quatre le symptôme d'appel "vertige" +++.

Attention il s'agit d'employer le mot vertige dans son cadre médical :

« Illusion du déplacement du corps dans l'espace ou des objets environnants par rapport au corps ». Le vertige est rotatoire ++++. Le vertige s'accompagne de nausées voire de vomissements (pouvant être responsable de céphalées liées à l'effort), de sensations de malaise avec sueurs et pâleur, de manifestations lipothymiques et d'anxiété. Les vertiges brefs durent de 10 à 20 secondes et sont répétés et peuvent être prolongés (15 à quelques heures). Les vertiges prolongés durent de quelques heures à plusieurs jours et sont uniques.

Si les circonstances déclenchantes sont les mouvements de tête, une rotation brusque (en décubitus) ou le retournement dans le lit, l'origine la plus probable est vestibulaire. Cette origine peut être confortée par l'existence de signes cochléaires : acouphènes et surdité.

L'exploration d'un trouble de l'équilibre d'origine vestibulaire débute comme celle des autres troubles de l'équilibre. La manœuvre de Romberg (pieds joints au garde à vous et occlusion des yeux) permet de déceler l'instabilité après quelques secondes= latéralisée qui se fera toujours du même côté. Les manœuvres sensibilisatrices peuvent être la marche en position « funambule » ou le piétinement aveugle (manœuvre de Fukuda). Il convient de rechercher un nystagmus +++ et une démarche en étoile

L'occlusion des yeux favorise l'apparition

ou aggrave le trouble de l'équilibre d'origine vestibulaire

Le bilan audiométrique de même que l'épreuve calorique seront à envisager.

3. Etiologies en fonctions de l'atteinte

3.1 Troubles de l'équilibre avec vertiges

3.1.1 Diagnostic topographique

3.1.1.1 Syndrome périphérique → explorations ORL

Lésion du labyrinthe ou du nerf vestibulaire jusqu'à sa terminaison dans les noyaux vestibulaires.

Le syndrome périphérique est dit *harmonieux* +++ (concordance des signes) et associe :

- vertiges vrais rotatoires mal tolérés
- chute est latéralisée
- nystagmus horizontal ou horizonto-rotatoire (battement rapide coté opposé à l'atteinte)
- prépondérance des signes fonctionnels par rapport aux signes physiques en dehors des épisodes vertigineux
- acouphènes et surdité fréquents mais non pathognomoniques

3.1.1.2 syndrome central → explorations neurologiques (IRM ...)

Le syndrome central est dit *dysharmonieux* +++ et associe :

- vertige rotatoire de caractère moins franc (tangage)

- instabilité non ou moins systématisée
- non latéralisé
- le nystagmus, s'il est de type unique, peut aider pour la localisation lésionnelle

vertical → pédonculaire

horizontal → protubérance

rotatoire → bulbaire

- nystagmus multidirectionnel
- absence classique de signes cochléaires

3.1.2 Etiologies

Si grand vertige unique pensez à :

A l'atteinte traumatique du labyrinthe → diagnostic aisé si traumatisme crânien, otorragie, paralysie faciale, signes cochléaires (attention aux complications à distance) = **urgence**

La neuronite vestibulaire aiguë → trouble de l'équilibre intense dont la durée est de quelques heures à quelques jours origine virale (zona, varicelle, oreillons ...)

Méfiance cependant : le *syndrome de Wallenberg* (atteinte ischémique plus fréquemment de la fossette latérale du bulbe = **urgence**) débute par un vertige +++.

Si grandes crises répétitives pensez à :

Maladie de Ménière (hyperpression du liquide endolymphatique, hydrops labyrinthique). Elle évolue par poussées et se manifeste par : une sensation de plénitude intra-auriculaire, des acouphènes sévères (bruit du vent ou de la mer) qui précèdent un vertige rotatoire intense avec signes neurovégétatifs.

L'examen du patient lors de la crise : *syndrome vestibulaire harmonieux*, un nystagmus horizonto-rotatoire net et *surdité de perception* (Weber, Rinne).

La crise cède progressivement et sa fréquence est de 1 à 2 par an habituellement. Les séquelles sont classiques.

Diagnostics différentiels : otite moyenne aiguë,

otospongiose

Otite chronique, labyrinthite, otospongiose et tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux (les plus classiques : le neurinome de l'acoustique ; méningiome) sont les autres étiologies plus rarement en cause.

Si vertiges très brefs et répétés pensez au :

Vertige positionnel paroxystique bénin (VPPB) périphérique (cupulolithiase du canal semi-circulaire postérieur). La durée du vertige rotatoire est de 10 à 20 secondes. Le vertige est

déclenché que par le changement de position +++ de la tête (coucher, lever, retournement au lit, regard vers le haut ou le bas).

!!! Le vertige positionnel paroxystique central est également déclenché par le changement de position mais contrairement au VPPB le vertige persiste ensuite. Il peut être le seul signe de découverte d'une tumeur de fosse postérieure.

3.2 Trouble de l'équilibre d'origine cérébelleuse

3.2.1 syndrome cérébelleux d'installation aiguë → Scanner (urgence vasculaire) → IRM

Si isolé et unilatéral

Cause traumatique (généralement évidente) = **urgence**

Accidents vasculaires → scanner urgence +++ (ischémie, hémorragie) = **urgence**

plutôt hémorragique si :

- début brutal
- grand vertige, nausées et vomissement, céphalée
- syndrome cérébelleux secondaire unilatéral avec nystagmus
- puis signes souffrances du tronc cérébral et trouble de la vigilance

plutôt ischémique si pas cet effet « tâche d'huile » :

- la surveillance est indispensable +++, risque d'évolution vers une forme pseudo-tumorale de l'infarctus par œdème compressif du quatrième ventricule

(hypertension intracrânienne = dérivation neurochirurgicale)

Abcès à pyogènes d'origine otitique = devenu rare

Si isolé et global

Contexte infectieux :

- ataxie aiguë primitive (virale ?) → évolution favorable
- complications de certaines fièvres éruptives (rougeole, varicelle, mononucléose infectieuse +++)

Contexte toxique :

- la première cause est l'intoxication alcoolique aiguë
- les solvants
- l'hydantoïne
- le 5'fluoro-uracyl ...

Si accompagné de signes neurologiques

Encéphalites de toutes origines (signes neurologiques diffus)

Témoins d'une atteinte vasculaire territoriale : *syndrome de Wallenberg (syndrome alterne)*

Du côté de la lésion :

- atteinte du nerf V (anesthésie faciale thermoalgique et non tactile)
- atteinte des nerfs IX, X, XI bulbaire (troubles de déglutitions, de la phonation, hoquet, paralysie de l'hémivoile, de l'hémipharynx et de la corde vocale)
- un syndrome de Claude Bernard-Horner (sympathique du bulbe)
- hémisindrome cérébelleux statique > cinétique (péduncule inférieur)
- syndrome vestibulaire (noyaux vestibulaires)

Du côté opposé à la lésion

- hémianesthésie dissociée thermoalgique respectant la face

3.2.2 Syndrome cérébelleux d'installation subaiguë → IRM

Si isolé

Atrophie cérébelleuse alcoolique (trouble statique et de la marche)

Syndrome paranéoplasique (syndrome cérébelleux plus complet, recherche anticorps anti-neuronaux LCR)

Myxœdème = exceptionnel

Si associé

Tumeur du tronc cérébral

Sclérose en plaques

Malformation de la charnière cervico-occipitale (IRM +++, classification, ! association avec syringomyélie)

Maladie de Creutzfeldt-Jakob (démence d'évolution rapide, EEG, Protéine 14.3.3, codon 129)

3.2.3 Syndrome cérébelleux d'installation progressive → IRM, arbre généalogique +++

Si isolé

Atrophie cérébelleuse corticale tardive sporadique

→ précocité, importance et prédominance des troubles de l'équilibre

Atrophie cérébello-olivaire familiale

→ apparition secondaire de troubles sphinctériens ou une démence

Si associé à d'autres signes neurologiques

Les hérédo-dégénérescences spino-cérébelleuses

- Maladie de Friedrich (autosomique récessive) : syndrome cérébelleux statique, syndrome radiculo-cordonal postérieur avec aréflexie, signe de Babinski, nystagmus, dysmorphie (pieds-creux cypho-scoliose), + / - une myocardiopathie et un diabète
- hérédo-ataxie de Pierre Marie (autosomique dominant) est plus rare association d'un syndrome cérébelleux et d'une paraparésie spasmodique

D'autres formes d'atteinte dégénératives ont été décrites et il existe pour certaines d'entre elles des tests génétiques.

L'atrophie olivopontocérébelleuse (sporadique)

Elle se manifeste par des troubles de l'équilibre, de la marche puis se complète par l'apparition de signes parkinsoniens et de troubles oculomoteurs (elle appartient au groupe des atrophies multisystématisées)

3.3 Troubles de l'équilibre d'origine sensitive profonde

3.3.1 atteinte du système nerveux périphérique → EMG

Il s'y associe les autres signes du syndrome neurogène périphérique.

Prédominance de l'atteinte sensitive profonde dans les polynévrites toxiques (alcool), hérédodégénérative (maladie de Djerrine-Sottas) ou métabolique (maladie de Refsum, acide phytanique). Les polyradiculonévrites qu'elles soient aiguës (syndrome de Guillain-Barré) ou chronique sont également essentiellement ataxiques.

3.3.2 atteinte d'origine médullaire → IRM médullaire complète en urgence, potentiels évoqués

Syndrome cordonal postérieur

Il associe ataxie, douleurs (paresthésies, sensation d'étau), sensation de peau cartonnée, avec lors de la flexion de la nuque apparition de décharges électriques (signe de Lhermitte +++).

Rechercher :

Une compression médullaire (lipome, cervicarthrose (paraparésie, troubles sphinctériens) ...)

Un syndrome d'« hémisection » de moelle (syndrome de Brown-Séquard)

Une sclérose combinée de la moelle (+ signes pyramidaux)

→ maladie de Biermer

→ paranéoplasique

→ diabète ...

Syndrome radiculo-cordonal postérieur

Associe au syndrome cordonal postérieur, les signes d'atteinte radiculaire (aréflexie,

hypotonie musculaire, hyperlaxité ligamentaire, des douleurs fulgurantes (efforts), une anesthésie viscérale, des troubles trophiques, osseux ou articulaires

Le tabès dorsal

Méningo-myélo-radculite syphilitique ...

3.4 Autres étiologies

Les atteintes thalamiques et pariétales (syndrome ataxique controlatéral)

Syndromes parkinsoniens