



Edition 2022





**Avant toute chose :**  
**Bienvenue dans la grande famille de la Neurologie !**

La neurologie est une spécialité vaste qui touche à beaucoup de domaines (vasculaire, cognition, inflammatoire, mouvements anormaux, épilepsie, céphalées, musculaire, électro-physiologie, immunologie, infectiologie...), elle est aussi riche de par sa sémiologie quasi infinie. Le champ de ses connaissances, son développement et les thérapeutiques sont en pleine expansion et ne cessent de croître.

C'est pour cette raison qu'il nous a semblé utile de créer ce livret, notre fameux "guide de Neurologie", afin d'accompagner les internes lors de leurs premiers pas dans cette vaste spécialité.

Ce livret est le fruit d'un long travail.

L'objectif n'est pas de faire de ces quelques pages une encyclopédie exhaustive de la neurologie ou un support d'enseignement, mais plutôt de regrouper en quelques notions et mots clés des éléments que l'on peut avoir besoin en stage ou lors d'une garde.

Il a été rédigé par des internes et des jeunes docteurs en Neurologie, car, qui de mieux placés pour savoir ce dont on aurait eu besoin à nos débuts ? Mais évidemment, tout cela n'aurait pas été possible sans la relecture bienveillante de nos chefs, qui ont l'expérience et les connaissances nécessaires à l'aspect pratique de ce guide.

Nous en profitons donc pour remercier tous les rédacteurs, internes comme docteurs, ainsi que les chefs de cliniques, assistants, praticiens hospitaliers et universitaires qui nous ont relu et corrigé, et sans qui ce travail colossal n'aurait pu voir le jour. Nous remercions également le Pr Laurent TATU pour la transmission des posters sur les territoires vasculaires cérébraux.

Le format se veut pratique, ce petit guide pourra sans problème se glisser dans la poche de votre blouse ! En espérant qu'il devienne un allié de tous les jours.

*Sous la direction de : Jade-Marie LEVERT, Alexandre GUEREMY et Pierre-Andréa CERVELLERA, membres du bureau de l'ANAINF.  
Avec l'aide et la participation de l'ensemble de l'équipe de l'ANAINF.*



## Table des matières

<b>I.</b>	<b>Base de la vascularisation cérébrale</b> .....	6
	.....	7
A.	Conscience.....	10
B.	Examen des pupilles .....	13
C.	Examen des paires crâniennes.....	15
D.	Point sur l'Oculomotricité.....	19
E.	Champ visuel .....	21
F.	Examen moteur des membres .....	22
1.	Généralités .....	22
2.	Testing dans le cadre d'une atteinte motrice suspectée centrale	22
3	Testing dans le cadre d'une atteinte motrice suspectée périphérique .....	24
4	Testing dans le cadre d'une atteinte suspectée de la jonction neuro-musculaire .....	30
5	Testing dans le cadre d'une atteinte suspectée musculaire .....	30
G.	Syndrome cérébelleux.....	31
H.	Ataxie .....	32
I.	Examen somatosensitif .....	33
<b>III.</b>	<b>Prises en charge urgentes</b> .....	38
A.	Accident vasculaire cérébral (AVC) .....	38
B.	Epilepsies.....	47
C.	Polyradiculonévrite aiguë ou Syndrome de Guillain-Barré .....	52
D.	Méningite.....	57
E.	Crise/poussée myasthénique : .....	60
F.	Céphalées – Migraines et autres céphalées primaires fréquentes ....	63
<b>IV.</b>	<b>Guide pratique pour gestes</b> .....	76
A.	La ponction lombaire .....	76



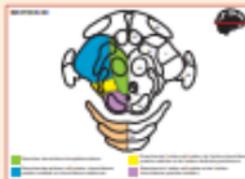
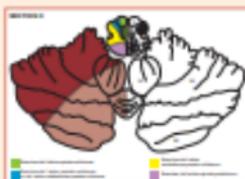
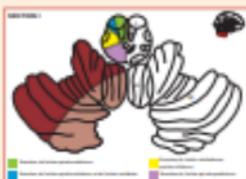
B.	Réalisation d'une Biopsie des glandes salivaires (BGSA).....	79
C.	L'essentiel de l'ENMG .....	81
D.	L'essentiel de l'EEG (pour enfin comprendre le compte rendu !) ..	81
<b>V.</b>	<b>Annexe</b> .....	<b>85</b>

# I. Base de la vascularisation cérébrale

## TERRITOIRES ARTERIELS DE VASCULARISATION DE L'ENCEPHALE HUMAIN

Laurent TATU, Thierry MOULIN, Julien BOGOUSLAVSKY, Henri DUVERNOY

Département d'Anatomie - UFR Santé de Besançon - Université de Franche-Comté  
Services de Neurologie vasculaire - CHU Besançon - CHU Lausanne



### Territoires artériels du tronc cérébral



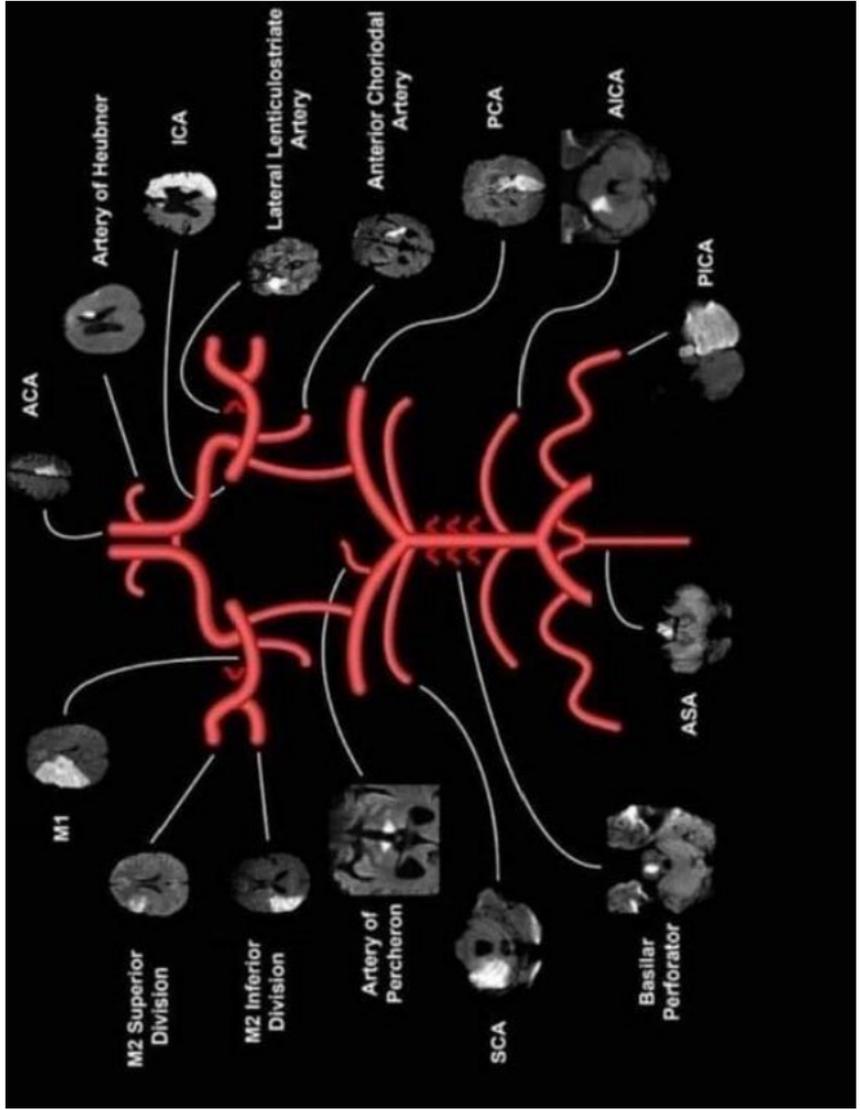
### Territoires artériels du cervelet



### Structures anatomiques

- |                                    |                                   |                       |           |
|------------------------------------|-----------------------------------|-----------------------|-----------|
| 1. Pons antérieur                  | 16. Région du sillon longitudinal | 31. Arrière latérale  | 46. Tronc |
| 2. Pons latéral                    | 17. Région du sillon transversal  | 32. Partie antérieure | 47. Tronc |
| 3. Pons postérieur                 | 18. Région du sillon horizontal   | 33. Partie latérale   | 48. Tronc |
| 4. Médulla oblongata               | 19. Région du sillon longitudinal | 34. Partie latérale   | 49. Tronc |
| 5. Région de l'isthme de l'isthme  | 20. Région du sillon longitudinal | 35. Partie latérale   | 50. Tronc |
| 6. Région du sillon longitudinal   | 21. Région du sillon longitudinal | 36. Partie latérale   | 51. Tronc |
| 7. Région de l'isthme de l'isthme  | 22. Région du sillon longitudinal | 37. Partie latérale   | 52. Tronc |
| 8. Région de l'isthme de l'isthme  | 23. Région du sillon longitudinal | 38. Partie latérale   | 53. Tronc |
| 9. Région de l'isthme de l'isthme  | 24. Région du sillon longitudinal | 39. Partie latérale   | 54. Tronc |
| 10. Région de l'isthme de l'isthme | 25. Région du sillon longitudinal | 40. Partie latérale   | 55. Tronc |
| 11. Région de l'isthme de l'isthme | 26. Région du sillon longitudinal | 41. Partie latérale   | 56. Tronc |
| 12. Région de l'isthme de l'isthme | 27. Région du sillon longitudinal | 42. Partie latérale   | 57. Tronc |
| 13. Région de l'isthme de l'isthme | 28. Région du sillon longitudinal | 43. Partie latérale   | 58. Tronc |
| 14. Région de l'isthme de l'isthme | 29. Région du sillon longitudinal | 44. Partie latérale   | 59. Tronc |
| 15. Région de l'isthme de l'isthme | 30. Région du sillon longitudinal | 45. Partie latérale   | 60. Tronc |







## Segmentation des artères cérébrales

### **Segmentation de l'artère vertébrale**

**V1** : segment cervical arciforme de l'artère sous-clavière au canal transversaire (à hauteur variable)

**V2** : segment transversaire

**V3** : boucle vertébrale au triangle sous-occipital de Tillaux

**V4** : segment terminal intracrânien.

### **Segmentation de l'artère cérébrale moyenne**

**M1** : horizontal, s'étend depuis l'artère carotide interne jusqu'à la fosse latérale de Sylvius

**M2** : insulaire, désigne les branches localisées dans la fissure latérale (jusqu'au sommet de la scissure de Sylvius)

**M3** : operculaire, dénomme les branches situées entre le sommet de la scissure de Sylvius et le cortex cérébral

**M4** : cortical, fait référence aux branches situées à la surface du cortex cérébral

### **Segmentation de l'artère cérébrale antérieure**

**A1** : horizontal, "précommuniquant", s'étend médialement jusque dans la région du nerf optique.

**A2** : vertical, désigne la branche située dans la scissure inter-hémisphérique, jusqu'en avant du bec (rostrum) du corps calleux

**A3** : distal, dénomme la branche contournant supérieurement et antérieurement le genou du corps calleux. Cette branche se divise en artère péricalleuse et callosomarginal

### **Segmentation de l'artère cérébrale postérieure**

**P1** : précommuniquant, qui s'étend depuis le tronc basilaire jusqu'à l'artère communicante postérieure. Le segment P1 passe au-dessus du n. oculomoteur (III).

**P2** : commence depuis la jonction P1/artère communicante postérieure. Il contourne le mésencéphale (citerne ambiante) pour se retrouver près du nerf trochléaire (IV), au-dessus de la tente du cervelet.

**P3** : parcourt brièvement la citerne quadrigémale

**P4** : se termine dans la scissure calcarine.

*Rédigé par Jade-Marie LEVERT*



## II. Examen neurologique complet

### A. Conscience

#### Définitions :

1. **Obnubilation** : yeux ouverts, réponses correctes mais lentes aux questions complexes (orientation, calcul, ordres écrits), fatigabilité, difficultés de concentration.  
Attention : dans la confusion, réponses **incorrectes** (altération diffuse des fonctions cognitives), vigilance fluctuante, apathie ou agitation, altération du rythme nyctéméral.
2. **Stupeur** : ouverture des yeux spontanée ou à la demande, réaction à des stimuli non douloureux (son nom, secousse, bruit).
3. **Coma** : yeux fermés et répond au mieux aux stimulations douloureuses.  
Constantes : TA, FC, saturation, T°, dextro

#### Score de Glasgow standard (âge > 5 ans) ou Glasgow Coma Score (GCS)

Ouverture des yeux	Réponse verbale	Réponse motrice	
		6- Répond aux demandes	
	5- Est orienté et parle	5- Localise la douleur	
4- Spontanément	4- Est désorienté et parle (répond « 1982 » au lieu de « 2021 »)	4- Retrait à la douleur	
3- Aux stimuli verbaux	3- Paroles inappropriées (répond « Bernard » au lieu de « 2021 »)	3- Flexion à la douleur (décortication)	
2- Aux stimuli douloureux	2- Sons incompréhensibles (grognements)	2- Extension à la douleur (décérébration)	
1- Aucune réponse	1- Aucune réponse	1- Aucune réponse	
Y...	V...	M...	Total G ...

**FOUR score** : patients intubés/ventilés. Prend en compte les réflexes du tronc évaluant la conscience et la ventilation (prise en charge neurochirurgicale urgente et pronostic), identifie le locked-in syndrome et les états végétatifs.

Réponse	Résultat			Cotation
Ouverture des yeux	Ouvre les yeux cligne les paupières et suit du regard à la demande			4
	Ouvre les yeux mais ne suit pas du regard			3
	Yeux fermés mais ouverture des yeux à l'ordre à voix haute			2
	Yeux fermés mais ouverture des yeux à la stimulation nociceptive			1
	Pas d'ouverture des yeux			0
Réponse motrice	Activité normale, spontanée			4
	Orientée à la douleur			3
	Réponse en flexion à la douleur			2
	Réponse en extension à la douleur			1
	Pas de réponse ou état de mal myoclonique généralisé			0
Réponse centrale	Réflexes pupillaires	Réflexes cornéens	Réflexe de toux	
	Présents	Présents	Présent	4
	Mydriase unilatérale aréactive	Présents	Présent	3
	Absents	Présents		2
	Présents	Absents		2
	Absents	Absents	Présent	1
	Absents	Absents	Absent	0
	Intubation	Respiration		

Réponse	Résultat		Cotation
Réponse respiratoire	Non	Régulière	4
	Non	Cheyne-Stokes	3
	Non	Irrégulière	2
	Non	Apnée	0
	Oui	Supérieure à la fréquence du respirateur	1
	Oui	Adaptée à la fréquence du respirateur	0

Réflexes du tronc cérébral (du diencephale vers le bulbe) :

- Réflexe cilio-sinal** : dilatation pupillaire après stimulation sus-claviculaire.
- Fronto-orbitaire homolatéral** : fermeture palpébrale après percussion glabellaire.
- Oculocéphalique vertical (lésion mésencéphalique)** : mouvement conjugué des yeux dans le sens vertical dans le sens inverse au mouvement imprimé de flexion-extension de la tête.
- Photo-moteur** : contraction pupillaire à la stimulation lumineuse.
- Cornéen** : fermeture de la paupière par stimulation cornéenne (arc réflexe V, VII et III).
- Massétérin** : contraction du masséter par percussion mentonnière.
- Oculocéphalique horizontal (lésion bulbaire)** : mouvement conjugué des yeux dans le sens horizontal dans le sens inverse au mouvement imprimé de rotation de la tête.
- Oculocardiaque** : ralentissement cardiaque après compression des globes oculaires.

Examen de la respiration :

- 1- **Lésion diencephalique ou métabolique** : Cheynes stoke



- 2- **Lésion mésencéphale bas/pont haut** : Hyperventilation neurogène centrale



- 3- **Lésion pont bas** : respiration apneustique



- 4- **Lésion bulbaire dorso-médiane** : respiration ataxique (précède le décès)



## B. Examen des pupilles

Réflexe photomoteur (RPM) : myosis survenant à l'éclairement d'un œil.

À l'éclairement d'un œil : myosis homolatéral = RPM direct ; myosis controlatéral = RPM consensuel.

1. **Voie afférente** : photorécepteurs rétiniens → nerfs optiques → corps genouillés externes → 2 noyaux du III (sans passer par les radiations optiques) ;
2. **Voie efférente parasympathique (myosis)** : via le III jusqu'au sphincter de l'iris ;
3. **Voie efférente sympathique (mydriase)** : hypothalamus → ganglion cervical supérieur → carotide primitive → 'orbite → muscle dilateur de l'iris + muscle intrapalpébral (muscle rétracteur de la paupière supérieure de Müller (≠ releveur de la paupière supérieure, innervé par le III)).

### Symétriques :

Myosis bilatéral aréactif : coma métabolique, toxique (opiacés) ou de mauvais pronostic (souffrance de la partie basse du tronc cérébral) ;

1. **Mydriase bilatérale aréactive** : mort cérébrale, encéphalopathie post-anoxique, hypothermie, souffrance mésentéphalique, certaines intoxications (anticholinergiques, imipraminiques, organophosphorés, barbituriques).

### Asymétriques :

On parle d'anisocorie avec : pupille atteinte = pupille aréactive.

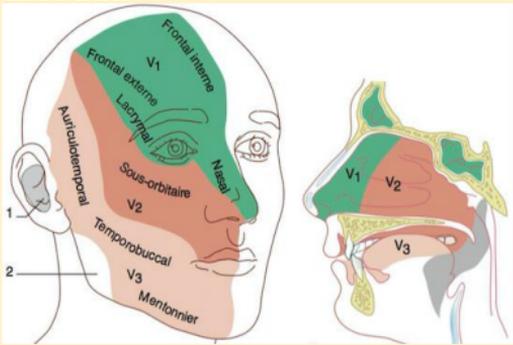
1. **Mydriase aréactive unilatérale, troubles de vigilance, hoquet** : engagement temporal homolatéral ;
2. **Mydriase réactive ou aréactive unilatérale non douloureuse** : atteinte du III intrinsèque (+/- atteinte III extrinsèque) -> rechercher une compression du III ;
3. **Mydriase aréactive unilatérale douloureuse** : anévrysme de l'artère communicante postérieure homolatérale ;
4. **Mydriase réactive ou non unilatérale douloureuse +/- atteinte du III extrinsèque** : atteinte du III intrinsèque diabétique ;
5. **Mydriase réactive unilatérale non douloureuse isolée** : pupille d'Addie ;
6. **Claude-Bernard-Horner (CBH : myosis, ptosis, enophthalmie) douloureux** : dissection carotidienne homolatérale ;
7. **CBH non douloureux avec syndrome alterne (+/-hoquet)** : syndrome de Wallenberg homolatéral ;
8. **CBH + signes dysautonomiques ipsilatéraux et céphalée** : algie vasculaire de la face ;
9. **Myosis unilatéral ou bilatéral, asymétrique, pupilles petites et irrégulières, altération du RPM mais préservation de l'accommodation à la convergence** : pupille d'Argyll Robertson ;
10. **Causes iatrogènes** : collyres mydriatiques ou myotiques.



*Pupille de Marcus Gunn :*

Altération du réflexe afférent relatif par atteinte du nerf optique (NORB chez les patients SEP ++). Dilatation paradoxale de la pupille à l'éclairage de l'œil atteint lors de l'éclairage répétitif et successif des deux yeux.

## C. Examen des paires crâniennes

<b>I : Nerf olfactif</b>	. Si atteint : hyposmie, anosmie, altération du goût. . Tester chaque narine séparément les yeux fermés, avec des odeurs fortes (café, lavande) non irritantes (stimulation d'autres terminaisons nerveuses).
<b>II = Nerf ophtalmique</b>	. Si atteint : BAV jusqu'à cécité monoculaire.
<b>III = Nerf oculaire commun + noyau pupillaire</b>	. Contingent extrinsèque : muscles droits supérieur, médial et inférieur, releveur de la paupière. Si atteint : paralysie d'adduction, exotropie, ptosis, diplopie. . Contingent intrinsèque parasympathique (Edinger-Westphal) : myosis. Si atteint : mydriase.
<b>IV = Nerf trochléaire</b>	Innerve le muscle grand oblique (regard en dedans et en bas). Si atteint : latéro-déviations de la tête controlatérale à la lésion, pour compenser le déficit moteur. NB : son trajet anatomique est particulier car il n'est à la face dorsale du tronc cérébral qu'il contourne latéralement avant de se diriger vers l'orbite.
<b>Nerf V = Nerf trijumeau</b>	3 branches : V1 orbitaire, V2 maxillaire, V3 mandibulaire. Contrôle la mastication (muscles ptérygoïdiens temporaux et masséters), la sensibilité de la face et des $\frac{2}{3}$ antérieurs de la langue. Attention, l'angle mandibulaire est innervé par le plexus cervical supérieur et non le V.  <p>V1 : voie afférente du réflexe cornéen (voie éfférente par le VII).            Réflexe cornéen : clignement involontaire des paupières provoqué par la stimulation de la cornée.</p>
<b>Nerf VI = Nerf abducens</b>	Innerve : muscle droit externe (abduction de l'œil). NB : très vulnérable car passe très près des rochers (zone de compression). Si atteint : diplopie horizontale majorée (regard latéral homolatéral ++), position de repos en adduction et mouvement d'abduction impossible.

Motricité de la face, réflexe stapédien, innervation sensitive de la zone de Ramsay-Hunt, lacrimation, d'une partie de l'arc cornéen, salivation et gustation (2/3 antérieurs de la langue).

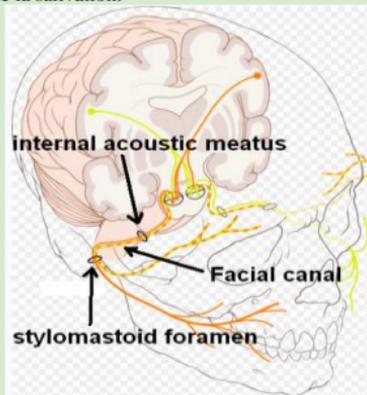
Contingent supérieur : innervation bi-hémisphérique

Contingent inférieur : innervation uniquement controlatérale.

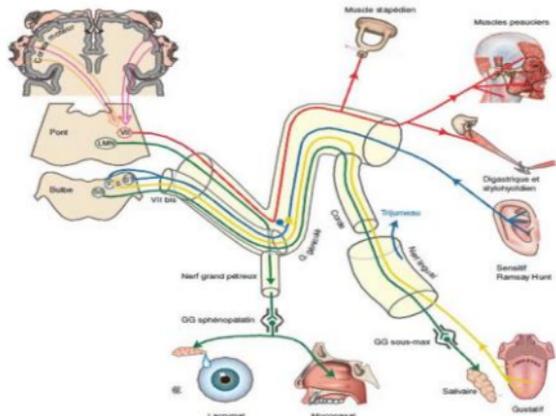
Atteinte centrale : atteinte de l'hémiface inférieure (déviation de la bouche, effacement du pli nasogénien, dissociation automatico-volontaire).

Atteinte périphérique : les deux contingents du nerf touchés donc paralysie de l'ensemble de l'hémiface ou de l'hémiface supérieure (signe de Charles Bell ou signe de Souques, effacement des rides du front + signes retrouvés dans une atteinte centrale sauf la dissociation automatico-volontaire).

Localisation l'atteinte sur son trajet (atteinte périphérique): perte du réflexe stapédien, de la sensibilité de la zone de Ramsay-Hunt, de la lacrimation, de la gustation et de la salivation.



## Nerf VII = Nerf facial



**Figure 23.** Anatomie fonctionnelle du nerf facial : en rouge : VII moteur, en bleu : VII sensitif ; en vert VII végétatif ; LMN : noyau lacrymo-maxillo-nasal ; FS : faisceau solitaire ; SS : noyau salivaire supérieur ; VII : noyau moteur du VII ; GG sous-max : ganglion sous-maxillaire ; G : glosso-c ; GG glosso-c : GG sphéropalatin - ganglion sphéropalatin.

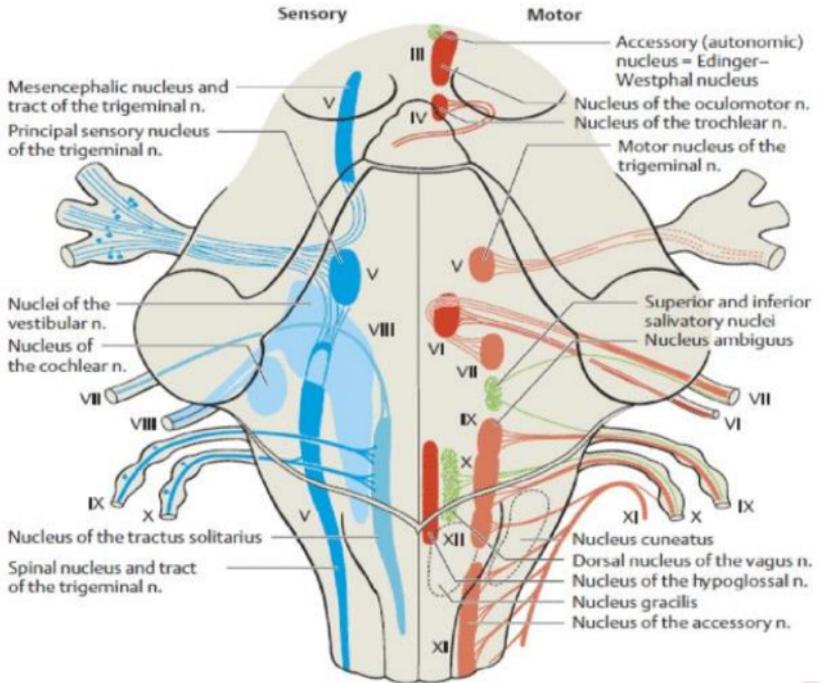
Test de la motricité faciale : froncer les sourcils, fermer les yeux très forts, sourire, gonfler les joues, siffler, claquer la langue contre le palais.

Attention : atteinte bilatérale difficile à observer (hypomimie sans asymétrie).



<b>Nerf VIII = Nerf cochléo-vestibulaire</b>	Audition et de l'équilibre. Si déficit : hypoacousie, surdité et acouphènes et/ou ataxie vestibulaire.
<b>Nerf IX = Nerf glosso-pharyngien</b>	Innervé : muscles du pharynx, glandes parotides, gustation et sensibilité du 1/3 postérieur de la langue), sensibilité du pharynx et de l'oreille moyenne.
<b>Nerf X = Nerf vague/pneumogastrique</b>	Innervé : muscles inférieurs du pharynx, diaphragme, gustation au niveau de l'épiglotte et sensibilité du conduit auditif externe. Rôle végétatif : innervation parasympathique du cœur, poumons, tube digestif et certaines glandes (thyroïde, surrénales, pancréas).
<b>Nerf XI = Nerf accessoire</b>	Innervé : muscle trapèze (atteinte : déficit rotation cervicale homolatérale et élévation de l'épaule). Branche à direction occipitale (névralgie d'Arnold si atteinte à son émergence occipitale).
Atteinte des nerfs mixtes bulbaires (IX, X, XI) : troubles de la déglutition, de la phonation (voix nasonnée), signe du rideau (déviation de la paroi postérieure du pharynx par paralysie de l'hémipharynx attiré du côté sain), abolition du réflexe du voile (lors du toucher d'un hémivoile, le voile complet se contracte symétriquement et s'élève).	
<b>Nerf XII = Nerf hypoglosse</b>	Innervé les muscles de la langue. Atteinte : langue déviée du côté sain au repos et du côté atteint à la protraction. Atrophie et de fasciculations de l'hémilangue sont possibles en cas d'atteinte ancienne.

mésencéphale, protubérance, bulbe



## Letak nukleus nervus fasialis

## D. Point sur l'Oculomotricité

1. **Observation du regard au repos** : déviation spontanée d'un œil ?
2. **Poursuite oculaire** : visage fixe, seuls les yeux se déplacent à l'horizontale, à la verticale, puis test de la convergence.
3. **Nystagmus** : saccade rapide. Retrouvé dans : OIN, syndromes vestibulaires ou cérébelleux. Caractère spontané (repos) ou provoqué (lors de la poursuite oculaire), sens (horizontal, vertical), latéralité, direction (unidirectionnel ou multidirectionnel), caractère épuisable ou non et son atténuation par la fixation (origine périphérique).
4. **Étude des saccades oculaires** : devant le patient, index fixes, on lui demande de regarder alternativement un doigt puis l'autre. Permet de détecter une hypermétrie des saccades (syndrome cérébelleux) et sensibilise la détection des OIN partielles.
5. **+/- test de Lancaster, plus sensible pour détecter une parésie oculomotrice discrète.**

Les paralysies oculomotrices (ou ophtalmoplégies) se divisent en atteintes :

1. **Nucléaire** (atteinte des noyaux oculomoteurs) ;  
Diplopie binoculaire franche (ou simple flou visuel si atteinte partielle). Tester la vision monoculaire (ophtalmique) et binoculaire (neurologique). L'étude de la position de repos, de la poursuite oculaire et du caractère horizontal ou vertical permet d'identifier le nerf.
2. **Tronculaire** (atteinte du tronc nerveux) ;  
Responsables des mêmes symptômes mais atteinte sur le trajet du nerf.
  - **Supra-nucléaire** (atteinte des centres corticaux de la commande oculomotrice) ;
    - Paralysies de la latéralité : atteinte hémisphérique corticale ("regarde sa lésion") ou du pont ("regarde sa paralysie") ;
    - Paralysies de la verticalité : atteintes de la partie supérieure du tectum du mésencéphale -> syndrome de Parinaud (comporte aussi une paralysie de la convergence).
  - **Inter-nucléaire** (atteinte du faisceau longitudinal médian (FLM) qui connecte le noyau du VI à celui du III)

### Ophthalmoplégie internucléaire

1. **Anomalie dysconjuguée des mouvements oculaires horizontaux** : mouvements de l'œil en adduction ralenti (discret si forme partielle) + nystagmus de l'œil en abduction. Convergence préservée. Formes bilatérales (WEBINO), isolées ou associées à d'autres atteintes oculomotrices possibles.
2. **Si OIN** : lésion sur le FLM du côté de la lenteur de l'adduction.
3. **FLM** : pair et paramédian, partie dorsale du tegmentum du tronc cérébral. Neurones internucléaires connectant le noyau abducens (VI) au noyau du nerf moteur oculaire commun (III) controlatéral.



### Cas particulier du Syndrome de "un et demi" de Fischer

OIN + paralysie du regard du côté de l'OIN. Seul mouvement possible : abduction de l'œil controlatéral à la lésion. Atteinte du FLM et du VI homolatéral.

- De la jonction neuro-musculaire (cf plus bas).

## E. Champ visuel

Face au patient, il doit garder son regard fixé sur celui de l'examineur et détecter la main en mouvement dans son champ visuel périphérique. Tester chaque quadri-champ visuel isolément (quadrantopsie ou une HLH si main en mouvement non perçue) puis simultanément (extinction visuelle si perçoit les mouvements de la main dans chaque quadri-champ testé isolément mais n'en perçoit plus qu'une lors de la stimulation simultanée).

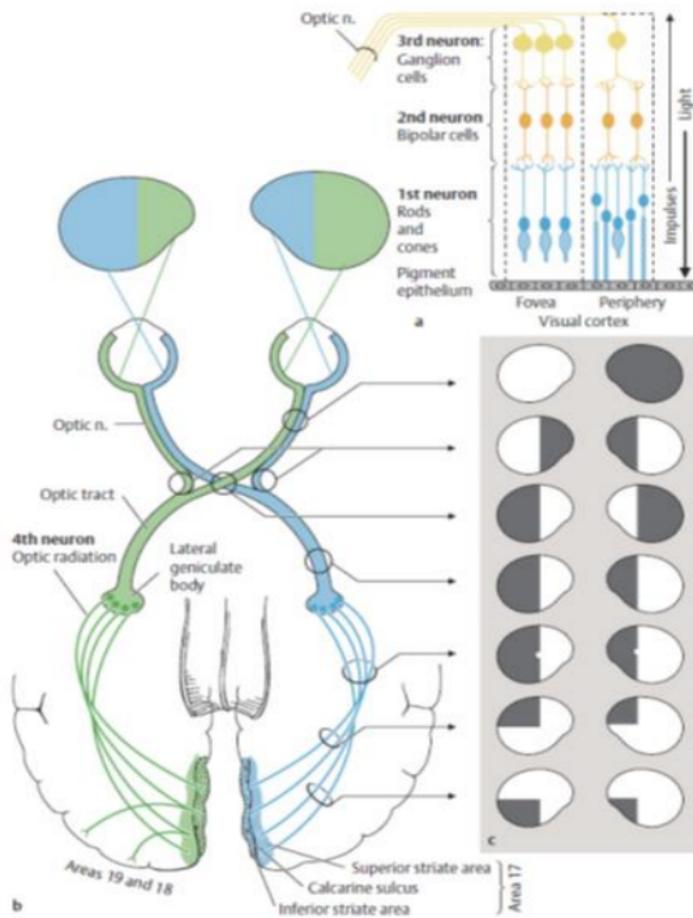


Fig. 4.9 The optic nerve and the visual pathway. **a** Composition of the retina (schematic drawing). **b** The visual pathway, with sites of possible lesions. **c** The corresponding visual field deficits.



## F. Examen moteur des membres

### 1. Généralités

#### Première étape : l'observation !

#### 1. Quel est l'aspect des muscles ?

- **Atrophie** : interosseux, quadriceps, tempes et langue (SLA ++).
- **Hypertrophie** : deltoïdes et mollets.

#### 2. Existe-t-il des mouvements de repos ? Des attitudes fixées ?

- **Fasciculation** : contraction spontanée, irrégulière et superficielle d'un groupe de fibres musculaires constitutives d'une unité motrice (donc d'un *fascicule* musculaire). N'entraîne pas de mouvement du membre. Mieux visualisée à jour frisant. Peut survenir spontanément, après percussion du muscle ou après un bruit fort et surprenant (claquer des mains). Fréquemment retrouvées dans les atteintes de la corne antérieure de la moelle.
- **Myokymie** : frémissement involontaire et localisé de quelques fibres musculaires provenant d'unités motrices adjacentes (impression d'onde propagée "serpent sous la peau"). Pas assez puissante pour activer une articulation.
- **Myoclonies** : contraction brève et soudaine d'un ou plusieurs muscles entraînant des mouvements involontaires.
- **Tremblement** : mouvement involontaire et rythmé, plus ou moins ample, d'une ou plusieurs parties du corps.
- **Athétose** : mouvement involontaire, incontrôlable, incoordonné, lent et sinueux des membres, surtout du tronc et du visage. Causes : pathologie du striatum, syndrome toxique (anticholinergique), ictère nucléaire.
- **Pseudo-athétose** : mouvements de torsion anormaux (doigts ++), causés par une défaillance du sens de la position articulaire : perturbation de la voie proprioceptive, du nerf au cortex pariétal.
- **Flapping ou asterixis ou myoclonie négative** : mouvement rythmique suite à une chute brutale et brève du tonus des extenseurs de la main. Comparable à un battement d'ailes lors du maintien des attitudes.
- **Dystonie** : contraction involontaire et durable des muscles d'une partie du corps altérant à long terme la position du membre atteint et du tronc.

#### 2. Testing dans le cadre d'une atteinte motrice suspectée centrale

1. **Manoeuvre de Barré** : bras tendus en l'air devant lui, mains en pronation, doigts écartés, yeux fermés, tenir pendant 10 secondes sans abaissement.
2. **Barré inversé** : même disposition mais les mains en supination, plus sensible.
3. **Main creuse** : pronation avec fermeture des doigts.



4. **Manoeuvre de Mingazzini** : jambes fléchies en l'air pendant 5 secondes sans abaissement. Sensibilisée par la fermeture des yeux. Utilisées pour identifier un déficit moteur d'origine centrale (suspicion d'AVC (score NIHSS)).
5. **Syndrome pyramidal** Lésion du SNC touchant les voies pyramidales.

#### ROT à tester :

Réflexes	Racine	Localisation
Tricipital	C7	Face postérieure et distale du bras, au dessus du coude, avant-bras fléchi
Bicipital	C5	Au creux du coude
Cubital	C6	Au 1/3 distal, bord externe de la face dorsale de l'avant-bras
Ulnaire	C8	Au 1/3 distal, bord interne de l'avant-bras
Rotulien	L3-L4	Sous la rotule
Achilléen	S1	Derrière et en haut du talon Détection facilitée la jambe en RE, discrètement fléchie, en demandant d'appuyer légèrement sur votre main avec la plante du pied

#### Rechercher :

1. **ROT vifs** : présents et très facilement perçus. Parfois normal (sujets jeunes ++).
2. **ROT polycinétiques** : une stimulation entraîne plusieurs mouvements réflexes de l'arc testé.
3. **ROT diffusés** : une stimulation entraîne un mouvement de l'arc testé et sus- ou sous-jacent.
4. **Extension de la zone réflexogène** : la percussion d'une zone qui normalement ne donne pas de réponse entraîne un réflexe.
5. **Signe de Babinski** : réflexe cutanéoplantaire (RCP) avec extension lente et majestueuse de l'hallux. En temps normal : RCP en flexion ou indifférent.
6. **Signe de Hoffmann** : flexion des doigts homolatéraux lors d'une pression sur l'ongle du majeur.
7. **Clonus = trépidation épileptoïde** : série de contractions rapides et réflexes suite à l'étirement brusque de certains muscles (dorsiflexion rapide du pied ou élévation rapide de la rotule).



8. **Abolition des réflexes cutané-abdominaux** : effleurer rapidement avec la pointe d'une aiguille de l'extérieur vers l'ombilic à 3 niveaux : le long d'une ligne horizontale passant par l'ombilic (RCA moyens), 2 à 3 cm au-dessus (RCA supérieurs) et 2 à 3 cm en dessous (RCA inférieurs). L'arc réflexe passe par les métamères médullaires D6 à D12.  
Réponse normale : contraction du muscle droit de l'abdomen responsable d'un petit mouvement de l'ombilic vers le côté stimulé. Abolis en cas de syndrome pyramidal.
9. **Rigidité spastique** : dans les semaines suivant une lésion pyramidale. Hypertonie musculaire élastique (proportionnelle à la force imposée par l'examineur et cédant d'un coup ("en lame de canif") avec retour du membre en position de repos après relâchement). Prédomine aux muscles fléchisseurs des MS et extenseurs des MI. Peut être douloureuse et se fixer -> position vicieuse des membres (pied en équin et marche fauchante (atteinte d'un MI) ou en ciseaux (atteinte des deux MI)).
10. **Sidération médullaire** : à la phase aiguë d'une lésion médullaire : abolition des ROT et hypotonie avec paralysie flasque. Puis remplacée par les signes d'irritation pyramidale.

### 3 Testing dans le cadre d'une atteinte motrice suspectée périphérique

En cas d'atteinte périphérique (ou hors contexte aigu pour évaluer une séquelle motrice) : testing plus fin des muscles.

#### La force motrice est étalonnée sur une échelle de 0 à 5 :

- |   |
|---|
| 0 : Pas de contraction musculaire visible                             |
| 1 : Contraction musculaire visible sans mouvement des membres         |
| 2 : Mouvement des membres mais pas contre la pesanteur                |
| 3 : Mouvement possible contre la pesanteur mais pas contre résistance |
| 4 : Faiblesse contre résistance                                       |

Seuls les principaux muscles engagés dans les mouvements décrits sont cités.

1. **Membres supérieurs** :
  - **Élévation de l'épaule** (bras le long du corps, "haussez les épaules") : **trapèze** ;
  - **Abduction du bras** (avant-bras fléchis dans le plan axial, "relevez les coudes") : **deltoïde** et **supra-épineux** ;
  - **Extension de l'avant-bras** (mouvement opposé au précédent) : **triceps** ;
  - **Flexion de l'avant-bras** (membres en supination) : **biceps brachial** et **brachio-radial** ;
  - **Extension du poignet** (avant-bras en supination, "relevez le poignet vers vous") : **court et long extenseurs radiaux du carpe** et **extenseur ulnaire du carpe** ;

- **Flexion du poignet** (avant-bras en pronation, “relevez le poignet vers vous”) : **fléchisseur ulnaire du carpe +/- petit et grand palmaire et fléchisseur radial du carpe** ;
- **Abduction des doigts, pouce excepté** (“écartez les doigts”) : **interosseux** ;
- **Abduction du pouce** (“écartez le pouce vers l’extérieur”) : **long abducteur du pouce** ;
- **Extension des doigts** (“relevez les doigts contre ma main”) : **long extenseur commun des doigts** ;
- **Pince pouce-index** : **opposant du pouce, court fléchisseur du pouce et fléchisseurs des doigts** ;
- **Flexion des doigts** (“serrez moi les doigts”) : **fléchisseurs des doigts** ;
- **Adduction du pouce** (“collez le pouce aux autres doigts” en restant dans le même plan) : **lombricaux et interosseux** ;

## 2. Membres inférieurs :

- **Abduction de la jambe** (dans le plan du lit, contre pesanteur ou en position latérale si possible) : **petit et moyen fessier** ;
- **Adduction de la jambe** (ramène la jambe vers l’intérieur, dans le plan du lit, une main faisant résistance) : **adducteurs, pectiné et gracile** ;
- **Flexion de la hanche** (jambe fléchie, main opposant la résistance sur la cuisse, ramène le genou vers lui) : **iliopsoas et iliaque** ;
- **Extension de la hanche** (jambe tendue, écrase votre main placée sous le genou, contre le plan du lit) : **grand fessier et ischio-jambiers** ;
- **Flexion du genou** (à partir de la position sus-décrite, ramène le pied vers la fesse, une main à la partie postérieure du tibia pour opposer une résistance) : **ischio-jambiers** ;
- **Extension du genou** (jambe tendue en l’air, une main opposant une résistance sur la cheville, l’autre sous le genou qui contrôle le verrouillage du genou) : **quadriceps** ;
- **Flexion plantaire de la cheville** (“appuyez sur mes mains, comme sur une pédale” ou marche sur la pointe des pieds) : **gastrocnémiens et soléaire** ;
- **Dorsiflexion de la cheville** (“ramenez les pieds vers vous” ou marche sur les talons) : **tibial antérieur** ;
- **Extension des orteils** (“appuyez avec les orteils sur ma main”) : **long et court extenseurs des orteils et long extenseur de l’hallux** ;
- **Flexion des orteils** (“ramenez les orteils vers vous”) : **long et court fléchisseurs des orteils et long fléchisseur de l’hallux** ;

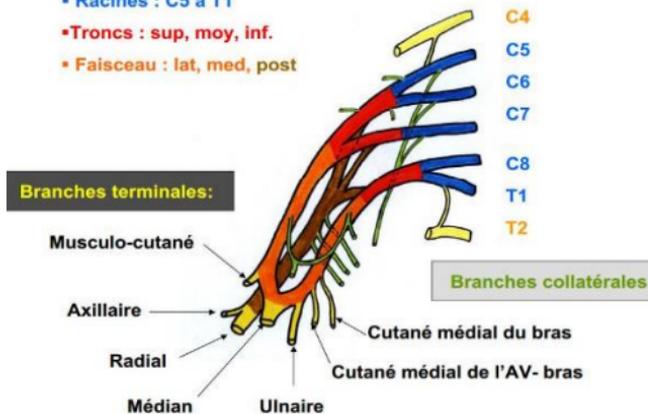
L’atteinte musculaire peut également se voir à **la marche** (cf infra).

### Examen des racines et des nerfs

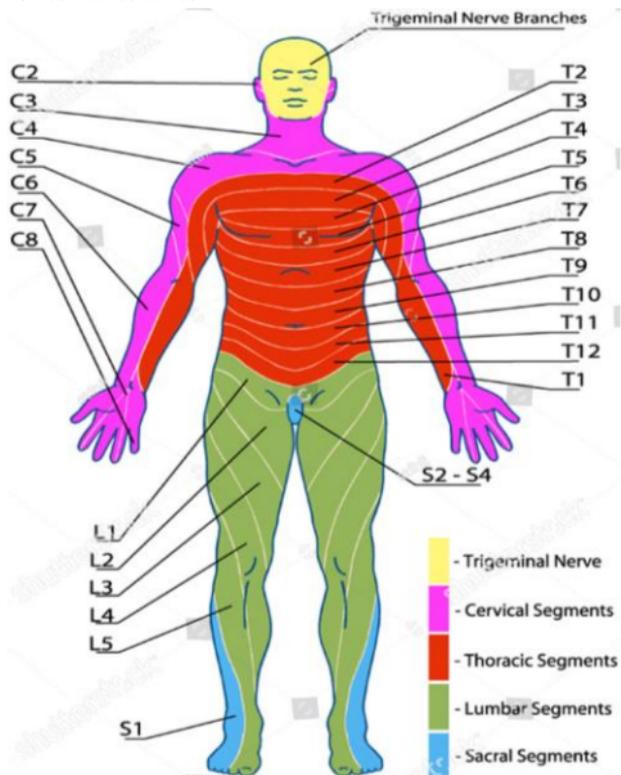
Connaître la correspondance entre racines, nerfs et muscles afin de distinguer les atteintes centrales (ex : déficit pseudo-radial) des atteintes périphériques mais également les atteintes tronculaires des atteintes radiculaires ou plexiques.

## Le plexus brachial

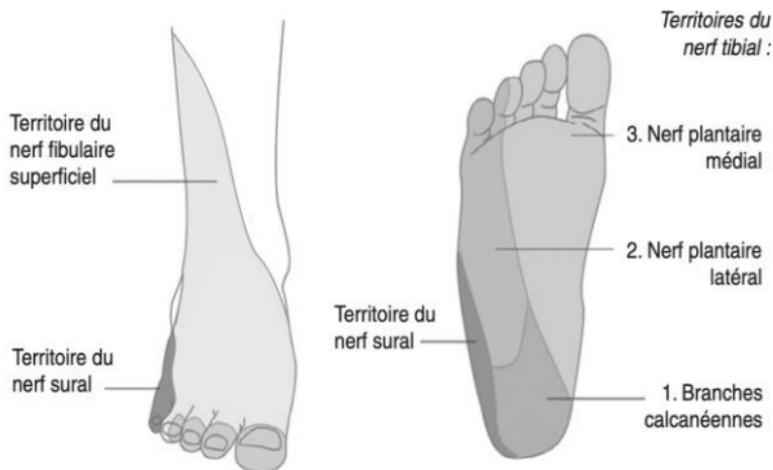
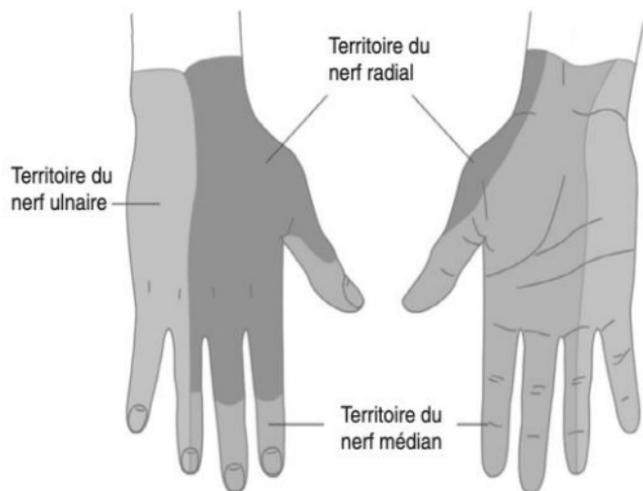
- Racines : C5 à T1
- Troncs : sup, moy, inf.
- Faisceau : lat, med, post



## Les territoires radiculaires



## Les territoires tronculaires



	Muscle	Mouvement contrarié	Nerf	ROT	Sensitif (déficit)
<b>C5</b>	Deltôïde	Abduction de l' épaule	Axillaire	Biceps brachial (C5 +/- C6)	Face externe de l' épaule
	Biceps brachial	Flexion + supination coude	Musculo-cutané	Brachio-radial (C6)	
<b>C6</b>	Biceps brachial	Flexion du coude	Musculo-cutané	Biceps brachial (C5 +/- C6)	Bord externe de l' avant-bras et du pouce
	LERC et CERC	Extension du poignet	Radial	Brachio-radial (C6)	
<b>C7</b>	Triceps brachial	Extension du coude	Radial		
	Extenseur commun doigts	Extension des doigts	Radial	Tripcipital (C7)	Face postérieure de l' avant-bras, médius et index
	FRC	Flexion du poignet	Médian		
	FUC	Flexion du poignet	Ulnaire		
<b>C8</b>	Fléchisseurs superficiels et profonds des doigts	Flexion des doigts	Médian	Cubito-pronateur (C8)	Bord interne de la main et des deux derniers doigts
	Adducteur du pouce	Adduction du pouce	<u>Ulnaire</u>		
<b>T1</b>	Interosseux	Abduction et adduction des doigts	Ulnaire	Pas de réflexe	Bord interne de l' avant-bras
	Abducteur du 5 <sup>ème</sup>	Abduction du 5 <sup>ème</sup> doigt	Ulnaire		

**LERC** : long extenseur radial du carpe ; **CERC** : court extenseur radial du carpe ; **FRC** : fléchisseur radial du carpe ; **FUC** : fléchisseur ulnaire du carpe.

	Muscle	Mouvement contrarié	Nerf	ROT	Sensitif (déficit)
<b>L2/ L3</b>	Psoas	Flexion de hanche	A Psoas / fémoral	Pas de réflexe	Face latérale et antérieure de la cuisse
	Quadriceps	Extension du genou	Fémoral		
	Adducteurs	Adduction de hanche	Obturateur		
<b>L4</b>	Quadriceps	Extension du genou	Fémoral	Réflexe rotulien (L4)	Face antéro-interne de la jambe
	Adducteur	Adduction de hanche	Obturateur		
	Tibial antérieur	Flexion dorsale de cheville	Fibulaire commun et profond (SPE)		
<b>L5</b>	Moyen fessier	Abduction de hanche	Glutéal supérieur	Pas de réflexe	Face externe de la jambe, dos du pied
	Long extenseur de l' hallux	Extension des orteils	Fibulaire profond (SPE)		
	Court et long fibulaires	Eversion du pied	Fibulaire superficiel (SPE)		
<b>S1</b>	Grand fessier	Extension de hanche	Glutéal inférieur	Réflexe achilléen (S1)	Face postérieure de la jambe, bord externe du pied
	Tibial postérieur	Inversion du pied	Tibial (SPI)		
	Triceps sural	Flexion plantaire de cheville	Tibial (SPI)		
	Fléchisseurs hallux et orteils	Flexion de l' hallux et des orteils	Tibial (SPI)		
<b>S2/ S4</b>	Vessie et sphincter	Contraction du sphincter anal et des releveurs de l' anus			Périnée

**SPE** : nerf sciatique poplitée externe ou nerf fibulaire superficiel ; **SPI** : nerf sciatique poplitée interne ou nerf tibial.

➤ **Atteinte périphérique** : abolition des ROT, crampes, fasciculations, amyotrophie.



#### 4 Testing dans le cadre d'une atteinte suspectée de la jonction neuro-musculaire

- **Atteinte oculaire** : ophtalmoplégie ou ptosis.
- **Atteinte bulbaire** : modifications de la voix, voix nasonnée, hypophonie, toux inefficace ou dysphagie.
- **Atteinte motrice** : atteinte motrice des membres (cf supra) et des muscles axiaux : camptocormie, difficultés à fléchir la tête contre résistance, impossibilité de se relever d'une position assise sans l'aide des mains par déficit des abdominaux.

Des manœuvres répétitives peuvent révéler un déficit non présent initialement.

Rechercher l'apparition d'un ptosis pouvant se démasquer à l'effort.

Rechercher un caractère fluctuant et majoré en fin de journée ou après effort.

ROT préservés, pas d'atteinte sensitive ni de troubles génito-sphinctériens.

#### 5 Testing dans le cadre d'une atteinte suspectée musculaire

Atteintes motrices pures +/- amyotrophie ou hypertrophie.

ROT préservés.

Déficit prédominant sur les muscles proximaux et responsable d'une marche dandinante avec difficultés (montée des escaliers par exemple).

Manœuvre du tabouret : atteinte motrice. Doit se relever sans aide d'une position accroupie (comme assis sur un tabouret). Impossible en cas de déficit proximal.

## G. Syndrome cérébelleux

*M : majeur, m : mineur*

1. **Troubles de la marche et de l'équilibre = ATAXIE cérébelleuse**
  - **Immobile**
    - Élargissement du polygone de sustentation (M)
    - Danse des tendons (m)
  - **Marche**
    - Démarche ébrieuse (M) : enjambées irrégulières, bras écartés, embardées
    - Arrêt brusque déséquilibre le patient, demi-tour décomposé ou marche en ligne droite festonnée (m)
2. **Troubles de l'exécution du mouvement volontaire rapide = troubles de coordination dans l'espace**
  - Hypermétrie (épreuve doigt-nez et talon-genou) : but dépassé, mouvement "crochetant"
  - Asynergie (trouble dans l'association des mouvements élémentaires)
  - Élévation des MI lors du redressement d'une position allongée à une position assise sans l'aide des mains
  - Absence de décollement des talons lors de l'accroupissement
  - Tremblement d'action ou intentionnel, inconstant (++) début et fin de mouvement)
  - Dysmétrie
3. **Troubles de l'exécution dans le temps = troubles de coordination dans le temps**
  - Adiadococinésie : impossibilité à réaliser rapidement des mouvements alternatifs (marionnettes)
  - Dyschronométrie (doigt-nez) : retard à l'initiation et à l'arrêt du mouvement (doigt-nez réalisé simultanément par les 2 index)
4. **Hypotonie**
  - Augmentation de l'amplitude des mouvements passifs
  - ROT pendulaires
5. **Troubles de la parole et de l'écriture**
  - Dysarthrie : parole scandée, explosive ou juste "pâteuse"
  - Écriture : lettres démesurées, inégales et espacées
6. **Nystagmus**
  - Multidirectionnel avec décomposition de la poursuite oculaire (poursuite saccadée)
  - Syndrome cérébelleux statique = ataxie au 1<sup>er</sup> plan
  - Syndrome cérébelleux cinétique = hypermétrie au 1<sup>er</sup> plan. Le plus souvent stato-cinétique .



## H. Ataxie

Il existe aussi des ataxies pariétales, thalamiques, parétiques, optiques, non abordées ici.

Ataxie	Cérébelleuse	Vestibulaire	Proprioceptive
<b>Vertige</b>	Tangage (“comme sur un bateau”)	Rotatoire (“la pièce tourne autour”)	Absent (ne pas confondre avec une sensation d’instabilité)
<b>Nystagmus</b>	Oui : multidirectionnel +/- saccades hypermétriques	Oui : latéralisée du côté atteint	Non
<b>Marche</b>	Ébrieuse, extension du polygone de sustentation, danse des tendons. Marche rapide (déséquilibre au ralentissement).	Embardées, pulsions latérales, parfois ébrieuse. Marche lente.	Talonnante, appui au sol mal contrôlé, contact parfois violent, élargissement du polygone de sustentation. Marche lente.
<b>Romberg</b>	Négatif	Positif latéralisé	Positif non latéralisé
<b>Déviation des index</b>	Non	Oui	Non
<b>Doigt-nez/Talon-genou</b>	Anormal	Normal	Anormal
<b>Autres</b>	Dysarthrie, hypotonie, tremblement ...	Vomissements, signes végétatifs, acouphènes, sensation d’oreille pleine	Tremblement possible

Réflexes posturaux préservés en cas d’ataxie cérébelleuse.

Ataxie frontale : apraxie à la marche avec aimantation et rétroimpulsion et dans les formes extrêmes, astasie-abasie.

*Rédigé par Jade-Marie LEVERT, Interne au CHU de Montpellier*

*Avec la relecture de Dr Lila SIRVEN VILLAROS, Praticien hospitalier en Neurologie au CHU de Nîmes*

*Et une aide à la mise en page d’Edwige RAME, Interne au CHU de Montpellier*

## I. Examen somatosensitif

### Généralités

En pratique : examiner les modalités sensibles primaires (toucher, pression, douleur, température, sens de position et pallesthésie) avant les modalités corticales (Discrimination de deux points, stéréognosie, graphesthésie, localisation tactile...).

Dans toutes les phases de l'examen, les **quatre éléments clés** de l'examen sensitif sont leurs **caractéristiques** (types de fibres et de voies atteintes), leur **topographie** (systématisation ou non), leur **mode d'installation** et les **signes associés** (moteurs, végétatifs, etc...)

### Interrogatoire

Outre l'anamnèse habituelle, en présence d'une symptomatologie évocatrice d'une atteinte des voies sensibles, il est important de rechercher activement certains **signes fonctionnels** :

- **Paresthésies / Dysesthésies**
- **Hypoesthésie et anesthésie**
- **Douleur neuropathique ?**
  - Caractéristiques évocatrices : brûlure, froid douloureux, torsion, décharges électriques, broiement, étiau...
  - Facteurs déclenchants ; impulsivité (exacerbation lors de la toux, éternuements, effort de poussée)
  - Systématisation neurologique
  - Hyperpathie, allodynie associée
  - Signe de Lhermitte ? (Sensation de courant électrique parcourant de haut en bas le rachis et parfois les membres lors de la flexion de la nuque)
- **Prurit** (tractus spinothalamique)
- **Ataxie proprioceptive** (troubles de la marche mal définis, ataxie majorée dans le noir, « shower sign » : instabilité sous la douche les yeux fermés, « impression de marcher sur du coton »).

Évaluer le plus précisément possible la **distribution** à la recherche d'une orientation topographique : longueur dépendant, radiculaire, tronculaire, atteinte suspendue...

Préciser la chronologie de progression des symptômes (orientation étiologique, critères de prise en charge d'urgence...)

Rechercher des **signes associés d'atteinte du système nerveux autonome** pour préciser l'orientation diagnostique et topographique :

- **Malaises évocateurs d'hypotension orthostatique**
- **Salivation, sudation, sécheresse cutanée**
- **Troubles de l'accommodation**
- **Signes fonctionnels urinaires**
- **Troubles de l'érection**
- **Anomalies du transit**



## Examen physique

Au cours de l'**examen général** il est intéressant de rechercher des indices évocateurs d'une atteinte des voies sensitives, des nerfs mixtes :

- **Troubles trophiques** (pieds de Charcot...)
- **Amyotrophie, fasciculations**
- **Anomalies dermatologies de distribution radiculaire**
- **Système nerveux autonome** : tension, pupilles, anhidrose, coloration cutanée

**L'examen sensitif proprement dit** se pratique généralement les yeux fermés, de façon bilatérale et comparative, du distal au proximal. Les différentes anomalies de l'examen sensitifs peuvent être en rapport avec une augmentation, diminution, absence ou altération des différentes sensations testées.

Examiner la symétrie des anomalies (4 membres, face, tronc).

Rechercher un caractère longueur dépendant (lorsque les symptômes atteignent les genoux, les doigts sont touchés ; lorsque les coudes sont atteints, la partie antérieure du tronc commencent à l'être également : « plastron »).

Rechercher avec précision un niveau sensitif (myélopathie) et des troubles sensitifs dissociés (atteinte d'une modalité en épargnant l'autre).

Le recueil des anomalies et leur interprétation peut être facilité à l'aide d'utilisation de schémas standardisés et reproductibles (ASIA score par exemple). Il peut être intéressant de demander au patient d'essayer de quantifier sa perte sensitive (sensation normale = 100% par exemple).

### 1. Voie spino-thalamique (extra lemniscale) : « nociception »

- Véhiculé par les fibres de petit calibre, peu ou amyélinisés. Décussation spinale (quelques segments au-dessus de l'entrée dans la moelle), tractus spinothalamique antérolatéral, voie paléo-spino-thalamique (multiples relais) et voie néo-spinothalamique : VPL puis cortex somesthésique.
- **Sensibilité thermique** (chaud/froid) : diapason froid / main chaude, tube d'eau chaude (40°) et froide 5-10°.
- **Sensibilité algique** (épingle jetable dans l'idéal, trombone).
- **Tact grossier** (moins spécifique).

### 2. Voie cordonale postérieure (lemniscale)

- Véhiculé par des fibres myélinisées de gros diamètre, DRG, cordons postérieurs (faisceaux graciles et cunéiformes), noyaux graciles et cunéiformes, décussation lemniscale (moelle allongée basse, au-dessus de la décussation pyramidale), Noyau VPL thalamique, cortex somesthésique primaire.
- **Proprioception consciente** :

→ **Arthrokinésie** : sens de position du gros orteil et des doigts de la main (en mobilisant par les côtés vers le haut/bas) ; épreuve de préhension à l'aveugle (les yeux fermés, mobiliser passivement le membre supérieur du patient et donner la consigne de venir attraper le pouce avec la main opposée) ; les manceuvres doigt/nez et talon/genou réalisées les yeux fermés en l'absence de syndrome

cérébelleux permettent également de juger de cette modalité sensitive.

- **Pallesthésie** (diapason 128Hz<sup>1</sup> sur un relief osseux) : gros orteil, malléole, genou, sternum. « Dites-moi quand la vibration disparaît » (quantification à l'aide de certains diapasons).
  - **Manœuvre de Romberg** (« pieds joints, tête droite, fermez les yeux »), positive en cas d'instabilité majorée ou dévoilée lors de la fermeture des yeux. Amélioration de la stabilité en donnant un indice proprioceptif (en tenant le doigt par exemple)
  - **L'examen de la marche** fait partie intégrante de l'évaluation du système sensitif, une **marche talonnant** (pied lancé trop en avant, retombe en frappant le sol du talon) est évocatrice d'une ataxie proprioceptive.
  - Au cours de l'examen moteur, lors de la **manœuvre de barré** on peut observer une **main instable ataxique** (petits mouvements « pseudo-athetoïdes » des doigts indépendants les uns des autres dans le sens de la pesanteur, disparaissant les yeux ouverts) en cas d'atteinte proprioceptive.
  - **Scratch-test<sup>1</sup>** : examiner la perception de la direction d'un stimulus.
- **Tact fin** : testé à l'aide d'une compresse, d'un coton. Moins spécifique.
  - **Examen des réflexes ostéotendineux.**
3. **Fonctions corticales** : valeur uniquement si les modalités primaires sont respectées dans le territoire examiné. Reflet de l'intégration thalamo-corticale.
- **Extinction sensitive** : se recherche en stimulant de façon bilatérale et synchrone deux mêmes portions d'un hémicorps, le sujet n'identifie qu'une seule stimulation.
  - **Graphesthésie** : capacité à reconnaître des formes/chiffres/lettre tracés sur la peau.
  - **Stérogénosie** : capacité à reconnaître un objet par palpation. Par exemple, utiliser une pièce : pile ou face ?
  - **Discrimination de deux points** à l'aide de deux épingle ou d'un compas de Weber (physiologique <5mm sur l'index, <10mm sur le gros orteil).
  - **Topoesthésie** : capacité à localiser une sensation.
4. **Un point (à part) sur l'héminégligence** : définie comme une incapacité à s'orienter vers ou à répondre à un nouveau stimulus en dehors de proportion d'une atteinte motrice / sensorielle.
- Les négligences peuvent concerner l'espace extra-personnel (négligence spatiale) ou personnel (asomatognosie). La mise en évidence d'une héminégligence peut être aidée par différents tests facilement réalisables au

<sup>1</sup> Hypopallesthésie distale physiologique en population gériatrique.



lit du malade : bissection de lignes, dessin d'une horloge, recopier une figure complexe (Rey)...

### Localiser :

#### 1. **Neuropathies :**

- **Mononeuropathie :** Symptômes sensitifs de distribution mono tronculaire.
- **Mononeuropathie multiple :** Symptômes sensitifs de distribution multifocale (asymétrique), chaque anomalie restant bien limité à un territoire tronculaire.
- **Polyneuropathie :** Troubles sensitifs distaux, progressant selon la longueur axonale, prédominant sur les fibres de petit calibre.
- **Ganglionopathie :** Atteinte sensitive diffuse, non longueur dépendante et souvent asymétrique, dans toutes les modalités, avec ataxie souvent au premier plan.
- **Polyradiculoneuropathie :** Troubles sensitifs bilatéraux et symétriques, non longueur-dépendants, prédominant sur les fibres de gros calibre.

#### 2. **Radiculopathie :** systématisation radiculaire avec troubles sensitifs selon la distribution dermatomale (atteinte motrice variable selon les muscles et leurs innervation mono/pluri radiculaire).

#### 3. **Myélopathies :**

- **Lésion antérolatérale** responsable outre l'atteinte motrice ipsilatérale, d'une hypoesthésie thermoalgique controlatérale sur l'ensemble des régions sous lésionnelles (en cas d'atteinte superficielle les régions proximales à la lésion peuvent être épargnées ; en cas d'atteinte des fibres profondes il peut exister une épargne des régions distales, exp : « sacral sparing »).
- **Lésion des cordons postérieurs :** atteinte lemniscale ipsilatérale sous lésionnelle (les fibres les plus médianes proviennent des segments sacro-lombaires et les fibres latérales des segments thoraciques et cervicaux).
- **Atteinte d'une héli-moelle : syndrome de Brown-Séquard**
  - Syndrome sous lésionnel : hypoesthésie thermoalgique controlatérale et atteinte lemniscale ipsilatérale à la lésion (outre l'atteinte corticospinale ipsilatérale et les troubles dysautonomiques).
  - Syndrome lésionnel : hypoesthésie +/- douleurs dans le niveau concerné (et atteinte motrice).
- **Centromédullaire :** atteinte sensitive dissociée (thermoalgique épargnant la voie lemniscale), suspendue au niveau lésionnel sans atteinte sous lésionnelle.
- **Myélite transverse :** atteinte sensitive à tous les modes sous-lésionnelle (et signes moteurs/vesicosphinctériens/dysautonomiques souvent au premier plan).

#### 4. **Tronc cérébral :** Syndromes alternes (cf.)

#### 5. **Thalamus/Capsule interne :** Les lésions du VPL et du bras postérieur de la capsule interne sont responsables d'hypoesthésie controlatérales

proportionnelle incluant la face, à tous les modes. Y sont parfois associées des douleurs neuropathiques centrales (syndrome de Déjerine Roussy dans les atteintes thalamiques).

6. **Cérébral** : En fonction de la localisation sur l'homonculus sensitif, atteinte à prédominance brachiofaciale ou crurale.

*Sources pour débiter :*

1. Stark, R. J. Tips for trainees: some practical tips on clinical examination. Pract. Neurol. **20**, 489–493 (2020).
2. Brazis, P. W., Masdeu, J. C. & Biller, J. Localization in Clinical Neurology (2017).
3. Biller, J., Gruener, G. & Brazis, P. W. DeMyer's The neurologic examination: a programmed text. (2017).
4. Campbell, W. W. & DeJong, R. N. DeJong's the neurologic examination (2013).

Enfin, il ne faudra pas oublier dans le reste de votre examen neurologique (à venir dans la version 2.0) :

- **Examen des praxies** : apraxie orobuccofaciale, visuo-motrice, idéatoire, visuo-constructive etc ;
- **Syndrome frontal** : réflexe naso palpébral inépuisable, réapparition des réflexes archaïques (grasping, réflexe de succion), réflexe palmo-mentonnier, persévérations/trouble des inhibitions : motrices (signe de l'applaudissement), phasiques (écholalie), sociales (familiarité, hyperoralité, hypersexualité, logorrhée, ou à l'inverse apathie, aboulie) ;
- **Syndrome extra-pyramidal** : tremblement de repos, hypertonie plastique avec roue dentée et akinésie ;
- **Syndrome méningé** : raideur de nuque, phonophobie, céphalées, Brudzinski, Kernig.

*Rédigé par Dr Edouard COURTIN, Interne au CHU de Bordeaux*

*Avec la relecture de Dr Antoine SOULAGES, Praticien hospitalier en Neurologie au CH de la Côte Basque*



### III. Prises en charge urgentes

#### A. Accident vasculaire cérébral (AVC)

80 % : ischémique

20 % hémorragique (15 % intraparenchymateuses et 5 % sous arachnoïdiennes)

1 % : thromboses veineuses cérébrales

##### En pratique

L'accueil du patient peut se faire de différentes manières :

- **Régulé par le SAMU** : en général, le neurologue est prévenu de l'arrivée imminente du patient.
- **Envoyé par le médecin traitant** devant une suspicion d'AVC.
- **Par ses propres moyens ou via un membre de sa famille.**

Pour gagner du temps si le patient est transporté par le SMUR, il faut récupérer avant l'arrivée du patient :

- **Antécédent et facteurs de risques cardiovasculaires**
- **Traitement** (si sous anticoagulant, appeler le laboratoire pour dosage rapide avant éventuelle antagonisation pour la thrombolyse)
- **Autonomie** (échelle Rankin, IADL)
- **Histoire et heure du début des symptômes**
- **Contre-indications à l'IRM éventuelles**
- **Prévenir le radiologue d'une alerte AVC.**

Toutes ces informations sont à récupérer auprès du patient et également de la famille (demander un numéro de téléphone des proches à contacter).

Une fois le patient sur place :

- **Récupérer les constantes**
- **Bilan standard** avec notamment : hémogramme, coagulation, ionogramme sanguin, glycémie, CRP, troponines (et dosage des anticoagulants spécifiques/anti-IIa/anti-Xa si le patient en a.)
- **Faire le score NIHSS et l'examen clinique général**
- **ECG** avec notamment la **recherche d'un trouble du rythme ou d'un infarctus du myocarde**
- **Appeler le radiologue**

##### AVC ischémique :

#### 1. **Décision imagerie :**

- **IRM cérébrale :**
  - Si dans les délais (< 4h30 ou potentiellement si heure inconnue (réveil)
  - Suspicion de lésion dans la fosse postérieure
  - Suspicion lésion de petite taille (déficit mineur)
- **Angioscanner TSA et polygone de Willis + perfusion :**

Si délai de thrombolyse dépassé et jusqu'à 24h car une thrombectomie est encore possible, il peut aussi remplacer l'IRMc en urgence (si absence des critères sus-jacents) car plus rapide à obtenir donc gain de temps pour une thrombolyse et/ou thrombectomie.

## 2. Informations utiles de l'imagerie cérébrale en urgence :

### ➤ **IRM cérébrale :**

*diffusion* : hypersignal (ischémie récente ?), restriction de l'ADC (oedème cytotoxique ?)

*T2 FLAIR* : hypersignal (durée > 4h30, contre-indication à la thrombolyse sauf si heure exacte des symptômes connue - discussion du neurologue), possibilité de voir le signe du "spaghetti" et des flux lents.

*T2\** : hyposignal (saignement, hématome ? contre-indication à la thrombolyse), un thrombus peut-être visible en hypersignal

*TOF* : absence de flux (occlusion d'un vaisseau ? si proximal : M1-M2, tronc basilaire, carotide interne : discuter la thrombectomie)

Si le patient est jeune, ou suspicion de dissection des TSA (faire une angio-IRM)

### ➤ **Scanner cérébral**, si IRM non disponible ou symptômes > 24h :

pas d'anomalie décelable dans les 3 premières heures

Hypodensité parenchymateuse systématisée

Effacement des noyaux gris centraux, du ruban insulaire (diminution densité)

Dédifférenciation (réduction de contraste) entre la substance blanche et grise

Effacement localisé des sillons corticaux

Hyperdensité spontanée de l'artère cérébrale moyenne (signe de la trop belle artère) : artère responsable de l'AVC bien visible correspondant à l'occlusion

## Quelques éléments d'orientation sur la cause de l'infarctus cérébral :

- **Processus cardio-embolique** (FA, FOP, SCA), état pro-thrombogène (cancer, syndrome myéloprolifératif) : Spots ischémiques corticaux, multifocaux, multi territoriaux, d'âge différents (cardio-embolique : + de risque de remaniement hémorragique) et (pro-thrombogène : anomalie génétique chez le sujet jeune, auto-immun et inflammatoire)
- **Microangiopathie (maladie des petites artères)**: Présence de leucopathie vasculaire importante et de lacunes (lésions de moins de 15 m), surtout de localisation profonde (noyaux gris centraux, tronc cérébral et centre semi-ovale notamment), facteurs de risques vasculaires, HTA.
- **Athérosclérose** : Présence d'athérome intracrânien ou des autres axes vasculaires, facteurs de risques vasculaires, plaques diffuses, calcifiées et molles.
- **Jonctionnel** : Bas début, soit sur ACR, soit sur sténose carotide serrée

Se référer à la classification ASCOD pour décrire la ou les causes précises de l'AVC.

## Bilan étiologique :

### 1. Pour tous les patients :



Monitoring cardio-tensionnel 48h, échographie transthoracique (ETT), imagerie des TSA

+/- holter-ECG si pas de cause évidente retrouvée et ETO.

## 2. **Pour les patients jeunes d'âge < 60 :**

Recherche de FOP à l'ETT (épreuve de Valsalva, contraste, micro-bulles)

Bilan sanguin sujet jeune avec coagulation, AT3, prot C et S ...

### Prise en charge thérapeutique :

*Il doit exister des protocoles dans chaque centre, pour gagner du temps.*

#### 1. **Thrombolyse :**

##### Indications :

- Si délai depuis l'apparition des symptômes est < 4h30 ou heure inconnue avec FLAIR négatif et déficit pertinent
- Dans les délais ou heure inconnue FLAIR négatif, NIHSS 0 mais occlusion vasculaire (car 20-30% d'aggravation)
- Hors délais et mismatch

##### Contre-indications :

- Saignement intracrânien ou trauma crânien < 3 mois
- Antécédent de chirurgie ou lésions du SNC
- Antécédent hémorragie intracrânienne, MAV +/- anévrisme (si asymptomatique TIV ok)
- Péricardite < 3 mois
- IDM < 3 semaines
- Hémo sign < 6 mois
- Chirurgie majeure < 14 jours
- PL ou autre ponction < 7 jours
- Endocardite infectieuse
- Pancréatite aigüe
- Cancer avec risque hémorragique
- AVC hémorragique
- Signes précoces étendus (++) au TDM)
- Déficit mineur sans occlusion ou au contraire, déficit gravissime sans possibilité de récupération avec risque hémorragique ++
- Crise d'épilepsie
- Anticoagulant (mais possible en fonction du dosage)
- Plaquettes < 100 G/L
- HTA > 185/110
- Glycémie > 4 g/l : facteur de risque de remaniement hémorragique

**Actilyse :** demi-vie de 4-5 min donc << 10% de la dose 20 min après l'injection (A noter : le Tenecteplase est en cours de déploiement dans les différents centres).  
Dose max : 90, 10% en bolus sur 1 minute puis 90% sur 59 minutes.





Dans les AIT à haut risque de récurrence (score ABCD2  $\geq 4$ ), et AIC mineur (NIHSS  $\leq 3$ ) pour lequel la thrombolyse n'est pas retenue.

Intérêt de clopidogrel (dose de charge) + kardegic pendant 3 semaines pour réduire le risque de récurrence d'AVC.

Puis continuer seulement clopidogrel ou kardegic à vie.

Bénéfice surtout dans les premiers jours car augmentation du risque hémorragique par la suite.

Possible si : pas d'anticoagulant (et aussi si d'origine cardio-embolique car indication de l'anticoagulation), pas de thrombolyse, pas d'hémorragie cérébrale récente/ancienne, malformation vasculaire cérébrale connue ou si d'autres pathologies à risque hémorragique.

Faire avant la double AAG : imagerie des troncs supra-aortiques

A faire aux urgences : clopidogrel 300 mg + Kardegic 75 mg , puis pendant 21 jours : 75 mg de Kardegic et de clopidogrel, puis kardegic 75 mg à vie ensuite.

Selon les services, il s'agit du Clopidogrel ou du Kardegic qui est prescrit à vie, et la dose de charge peut varier.

Expliquer au patient la nécessité de prendre rendez-vous auprès d'un médecin expert agréé par la préfecture pour examen clinique et discussion autour de la date de reprise possible de la conduite automobile.

Contrôle des facteurs de risques cardiovasculaires en prévention secondaire (LDL, diététique, et tension artérielle, notamment).

*Petit PLUS : Score ASPECT*

Outil de quantification des signes précoces de l'ischémie cérébrale

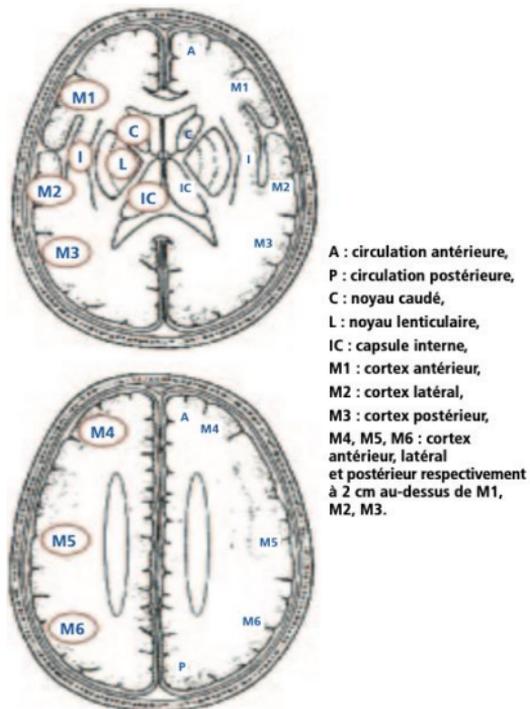


Figure extraite de la Lettre du Neurologue Vol. X n°1 janvier 2006

On établit le score selon les deux plans de coupes ci-dessus.

Le territoire de l'ACM est divisé en 10 régions chacune comptant pour un point. 7 points sont attribués pour les parties corticales et 3 pour les structures sous-corticales.

Un point est soustrait pour chaque région où l'on observe un signe d'ischémie précoce (cf partie du guide)

Par exemple, un score ASPECT égal à 0 correspond à une ischémie diffuse à tout le territoire de l'ACM et un score à 10 correspond à un scanner normal.

On comprend donc qu'il existe une relation inverse entre le score ASPECTS, le pronostic fonctionnel et l'hémorragie cérébrale symptomatique après traitement par thrombolyse.

### AVC hémorragique :

1. **Hémorragie sous-arachnoïdienne** (prise en charge conjointe avec les neurochirurgiens)
2. **Hémorragie intra-parenchymateuses** : post-traumatique (neurochirurgie), et spontanées (neurologie)

mortalité + élevée que dans les infarctus

pronostic : engagement, inondation ventriculaire, hydrocéphalie aigüe

pronostic fonctionnel meilleur que infarctus



➤ **Diagnostic**

→ **Clinique :**

souvent brutale, avec trouble de la vigilance précoce, pas de systématisation artérielle, céphalées, nausées, vomissements, seule l'imagerie fait le diagnostic ++

Hémisphérique

facteur de risque : HTA chronique (cause la plus fréquente)

oedème et ischémie autour de l'hématome : HTIC, engorgement

Hématome profond

noyaux gris centraux (HTA ++)

capsulo-lenticulaire ++ , thalamique, cervelet

Hématome superficiel (lobaire)

angiopathie amyloïde

Sous-tentoriels (pont, cervelet)

**Attention :**

Risque de compression du tronc cérébral avec hydrocéphalie aiguë (avis neurochirurgical : pose de DVE ?)

→ **Imagerie :**

Scanner cérébral sans injection : hyperdensité spontanée

IRM en séquence T2\* : hyposignal

Réaliser un scanner cérébral sans injection de contrôle à 48h. Et prévoir une IRM cérébrale à 3 à 6 mois pour recherche de cause sous-jacente (quand l'hématome est résorbé).

→ **Etiologie :**

HTA chronique (50 %)

leucopathie vasculaire, lacunes, noyaux gris centraux, capsule, tronc cérébral, cervelet, hématome profond, âge > 50 ans

Faire le bilan de l'HTA (FO, ECG, ETT, protéinurie, notamment, avec +/- recherche d'HTA secondaire

Malformation vasculaire (5-10 %)

Sujet jeune, antécédent personnel ou familial, artério+/-veineuse (possible aussi lors d'une hémorragie méningée), cavernome (si multiples penser à rechercher une cavernomatose familiale, bilan génétique)

anévrisme artériel (possible aussi lors d'une hémorragie méningée)

Faire un angioscanner cérébral et une artériographie, prendre avis auprès du neurochirurgien et d'un neuroradiologue interventionnel

Tumeur (5-10 %)

Il s'agit souvent d'un hématome non arrondi, hétérogène, surtout si tumeurs malignes (++) si mélanome, rein ou poumon)

Angiopathie amyloïde (5%)



Surtout si l'hématome est lobaire, avec microbleeds diffus, personne âgée, récidives fréquentes, déficit cognitif.

### Thrombose veineuse cérébrale

#### Infarctus cérébral

Secondairement

#### Endocardite infectieuse

Rupture anévrisme mycotique, notamment.

#### Angéite cérébrale

Avec comme origine : inflammatoire, toxique, infectieuse, méningo encéphalite HSV, notamment.

### Alcool, anticoagulant, trouble de l'hémostasie

Cause inconnue dans 20 % des cas environ.

#### ➤ **Prise en charge thérapeutique :**

Monitoring TA, avec antihypertenseurs pour contrôle rapide et strict TA < 140/90 mmHg par LOXEN et/ou EUPRESSYL.

Compression pneumatique pendant 48h puis éventuellement anticoagulation préventive après, en fonction d'un scanner cérébral de contrôle pour s'assurer de la stabilité de l'hématome.

Si hémorragie sous anticoagulant :

AOD : antidote ou PPSB

AVK : vitamine K, PPSB

*Il doit exister des protocoles dans les différents centres.*

Aide et avis conjoints des neurochirurgiens pour discussion d'une éventuelle prise en charge chirurgicale

### Thrombose veineuse cérébrale

Recherche de signe d'HTIC, fond d'œil

complications possibles : notamment : infarctus veineux possiblement avec une complication hémorragique ensuite et épilepsie.

#### ➤ **Diagnostic :**

##### 1. **Clinique :**

Céphalées + déficit neurologique + crise d'épilepsie

#### La céphalée :

Souvent, elle est au premier plan, et peut-être le seul symptôme.

Début brutal ou progressif.

Réaliser un examen ophtalmo avec un fond d'œil pour rechercher un oedème papillaire.

Rechercher des signes d'HTIC.

##### 2. **Imagerie :**

#### IRM cérébrale avec angio-IRM veineuse

thrombose du sinus :



«signe du delta» après injection de gadolinium (la paroi du sinus prend le contraste)

absence de flux dans le sinus occlus

hypersignal T1 et T2, hyposignal en T2\*

Rechercher un oedème vasogénique, remaniement hémorragique, infarctus veineux, hydrocéphalie.

#### Angioscanner et scanner cérébral, avec temps veineux

thrombose du sinus :

hyperdensité spontanée du thrombus dans le sinus

«signe du delta»

absence de flux dans le sinus occlus

hypersignal T1 et T2, hyposignal en T2\*

#### Ponction lombaire

A réaliser si signe d'HTIC, et avec oedème papillaire par exemple, peut soulager les céphalées.

Permet d'identifier une cause possible, par exemple : méningite

Hyperprotéinorachie

Pléiocytose possible

Élévation de la pression d'ouverture

### **3. Causes et facteurs de risques principaux :**

Tumeurs, infections de voisinage - méningite, post-opératoire, grossesse et post-partum, contraception orale, troubles de l'hémostase,...

### **4. Prise en charge thérapeutique :**

Anticoagulation curative (héparinothérapie), même en cas d'infarctus hémorragique secondaire, relayée par AVK.

Traitement étiologique.

Traitement symptomatique (ex : anti-épileptique si nécessaire)

Prévoir une nouvelle IRM de contrôle à 3 - 6 mois pour mettre en évidence une cause éventuelle, suivre l'évolution de la thrombose et adapter le traitement.

*Rédigé par Pierre-Andréa CERVELLERA, Interne au CHU d'Amiens*

*Avec la relecture de Dr Mickael AUBIGNAT, Chef de clinique en Neurologie au CHU d'Amiens*

## B. Epilepsies

1. **Questions devant une première crise d'épilepsie :**
  - Est-ce vraiment une crise d'épilepsie ? (Syncope convulsivante, crise psychogène non-épileptique)
  - Est-ce qu'il ne s'agit pas d'une crise provoquée ? D'une crise secondaire à une agression cérébrale aiguë ?
  - Est-ce vraiment une première crise ? Rechercher des manifestations focales, ou myoclonique antérieures
  - Quel est le risque de récurrence ?
2. **Malaise aux urgences : arguments cliniques en faveur d'une crise d'épilepsie**
  - Pathologie neurologique sous-jacente, antécédent de convulsion fébrile
  - Durée entre 1 et 3 min
  - Rechercher une posture anormale, un début asymétrique des clonies, une version de la tête, des mâchonnements, une rupture de contact avant la généralisation
  - Morsure latérale de langue, confusion post critique prolongée
  - Premier souvenir à l'arrivée aux urgences ou dans le camion des pompiers, amnésie de l'épisode
  - Antécédents d'épisodes évoquant des crises focales : déjà vu déjà vécu, rupture de contact, signes focaux stéréotypés
  - Survenue dans le sommeil
3. **Bilan paraclinique d'une première crise d'épilepsie aux urgences**
  - **Biologie** standard avec au minimum : **glycémie à l'arrivée et ionogramme -créatinine**
  - **ECG** systématique
  - Pas d'imagerie cérébrale aux urgences sauf si déficit focal ou rapporté par les témoins avant généralisation, confusion mentale ou céphalées persistante, fièvre, traumatisme crânien, antécédent de cancer, traitement anticoagulant, immunosuppression, patient de plus de 40 ans, arguments pour une pathologie neurologique aiguë (encéphalite infectieuse ou auto-immune).
  - **Toujours prévoir une IRM en externe**, en précisant « séquences épilepsie »
  - Rechercher un sevrage en benzodiazépine, en alcool, une prise de Tramadol ou autre traitement abaissant le seuil épileptogène
  - **EEG** rapide, au mieux **dans les 24-48h** maximum (sensibilité augmentée)
4. **Quand traiter après une première crise d'épilepsie ?**
  - Arguments à l'anamnèse pour la survenue antérieure de crises focales ou généralisées (myoclonie, absences)
  - Prédisposition durable aux crises
  - Déficit neuropsychologique = retard mental notamment
  - Activité épileptique à l'EEG
  - Anomalie à l'imagerie compatible avec le type de crise

## Pas de traitement systématique si 1<sup>ère</sup> crise provoquée, crise d'intoxication ou de sevrage en toxiques

### 5. Les épilepsies généralisées

- **Epilepsie absence de l'adolescent** : début 12 ans, absences hebdomadaires (<1/j, plus souvent atypiques avec rupture de contact moins franche), crises généralisé tonico-clonique fréquentes et de survenue rapide dans l'évolution, crises déclenchées par des facteurs émotionnels, relâchement de l'attention, soirée, le réveil. EEG = PO bilatérale, symétrique, synchrone à 3Hz.

Possible persistance à l'âge adulte, mais pharmacosensibilité le plus fréquente

- **Epilepsie myoclonique juvénile** : apparition entre 12 et 18 ans, myoclonies bilatérales, des membres supérieurs avec conservation de la conscience, au réveil, avec CTCG fréquentes à la suite de salve de myoclonies. Crises déclenchées par l'OH, la dette de sommeil, la stimulation lumineuse intermittente.

EEG = polyPO bilatérale et symétrique contemporaine des myoclonies, et également en dehors, en décharge. Pharmacosensibilité habituelle, mais dépendance aux traitements. Hygiène de vie ++

- **Epilepsie à CTCG exclusives** : apparition à la puberté, CTCG souvent dans les 2 heures qui suivent le réveil, fréquence faible des crises, crises déclenchées par la privation de sommeil, pharmacosensibilité habituelle. EEG : onde lente, activité de fond désorganisée, PolyPO généralisées.

### 6. Sémiologie des crises focales

- **Temporale mésiale** : aura (sensation épigastrique ascendante, palpitation, déjà vu déjà vécu, angoisse, peur), puis rupture de contact avec automatismes (moteurs simples, ou mâchonnements), dystonie du membre supérieur controlatérale au foyer, confusion post critique
- **Temporale latérale** : aura auditif, sensation vertigineuse,
- **Insulaire** : paresthésies ou sensation désagréable d'un hémicorps, striction laryngée
- **Opérculaire** : hallucination gustative, hypersalivation, anarthrie, mastication
- **Frontales** : crises brèves, plus souvent nocturne, retour rapide à la conscience, crises hyperkinétiques, pédalage, agitation, automatismes agressifs, urination et généralisation fréquentes, clonies si cortex moteur, arrêt comportemental
- **Pariétale** : troubles sensitifs, métamorphopsie, vision de soi hors du corps, illusions visuelles, vertiges
- **Occipitale** : Hallucinations visuelle, nystagmus, mouvements oculocloniques, céphalées fréquentes

## 7. Quel traitement de fond débiter selon le type d'épilepsie et le profil du patient ?

- **Epilepsie généralisé idiopathique** : Lamotrigine, Levetiracetam, Valproate (sauf femme jeune)
- **Epilepsie focale** : Carbamazepine, Lacosamide, Levetiracetam, Eslicabazépine, Oxcarbazépine
- **Femme jeune** : pas de valproate, interaction lamotrigine-contraception
- **Troubles psychiatriques** : éviter levetiracetam, topiramate, perampanel. Privilégier Valproate (thymorégulateur), lamotrigine (antidépresseur)
- **Sujet âgé / troubles cognitifs** : Eviter -zépine (dysnatrémie), éviter levetiracetam (confusion). Privilégier lamotrigine (peu effet cognitifs)
- **Patient « cardiaque » / trouble de conduction** : pas de lacosamide

## 8. Posologies d'initiations et doses efficaces des traitements antiépileptiques

<b>KEPPRA</b>	levetiracetam	250mg 1-0-1 2sem puis 500mg 1-0-1
<b>LAMICTAL</b>	lamotrigine	25mg matin (insomnie) pendant 1sem puis 50mg 1sem, puis 75mg 1sem puis 100mg
<b>DEPAKINE</b>	valproate	250mg 0-0-1 pendant 1sem puis augmenter à 500mg
<b>VIMPAT</b>	lacosamide	50mg 1-0-1 pendant une sem puis 100mg 1-0-1
<b>TEGRETOL LP</b>	carbamazepine	200mg 0-0-1, pendant 1sem, puis 1-0-1, si besoin augmenter de 200mg tous les 7j
<b>TRILEPTAL</b>	oxcarbazépine	300mg 0-0-1, pendant 1sem, puis 1-0-1, si besoin augmenter de 150mg tous les 7j
<b>BRIVIACT</b>	brivaracetam	25mg 1-0-1 pendant 15j puis 50mg 1-0-1 pendant 15j 100mg 1-0-1

## 9. Epilepsie, grossesse et contraception

- **Contraception** :
  - Inducteurs diminuant l'efficacité de la pilule et de l'implant : carbamazépine, topiramate > 200mg, eslicabazépine et oxcarbazépine
  - La pilule diminue le taux de lamotrigine.
- **Grossesse** :
  - Pas de Valproate chez la femme en âge de procréer
  - Lamotrigine, Levetiracetam et oxcarbazépine OK





*Sources pour débiter :*

1. *Reco SFN 2010 : Prise en charge d'une première crise d'épilepsie de l'adulte -Cours SIDES*
2. *Livre : Epilepsie de l'enfant, de l'adolescent et de l'adulte, Pr Sophie DUPONT, édition Elsevier Masson, collection monographie de neurologie*

*Rédigé par Margaux CHEVAL, Interne à l'AP-HP*

*Avec la relecture de Pr Sophie Dupont, PU-PH en Epileptologie à la Pitié Salpêtrière*



## C. Polyradiculonévrite aiguë ou Syndrome de Guillain-Barré

### *Physiopathologie*

Atteinte du système nerveux périphérique (racines et nerfs) liée à une réaction auto-immune induite par un mimétisme moléculaire d'antigènes bactériens ou viraux.

Ainsi, on retrouve fréquemment une exposition à des antigènes infectieux dans les 15 jours précédant le début des troubles, avec le plus souvent, des symptômes respiratoires ou digestifs, et plus rarement, une vaccination.

### *Quand la suspecter ?*

Installation aiguë à subaiguë (< 24h à 4 semaines)

Progression ascendante et symétrique, avec manifestations :

- **sensitives** : paresthésies ++, ataxie proprioceptive, débutent en distalité ;
- **motrices** : parésie à début proximal, commence en général aux membres inférieurs avant d'atteindre les membres supérieurs, atteinte plus rare des nerfs crâniens (l'atteinte oculomotrice l'est d'autant plus) et des muscles axiaux à la phase initiale, **abolition (ou diminution) des ROT** ;
- **douloureuses** : myalgies, radiculalgies des membres inférieurs ;
- **dysautonomiques** : tachycardie/bradycardie, hypotension orthostatique, troubles de la sudation, troubles génito-sphinctériens (troubles de l'érection, rétention urinaire, constipation, diarrhée), syndrome de Claude-Bernard-Horner.

Après cette phase d'extension, suit une phase de plateau pouvant durer plusieurs mois, avec une atteinte fréquente des nerfs crâniens (atteinte oculomotrice plus rare), aréflexie, dysautonomie.

Vient ensuite une phase de régression, qui procède dans l'ordre inverse de l'apparition des déficits.

**Signes de gravité (sur atteinte bulbaire ou dysautonomique)** = transfert en Réa !

dysphagie, troubles de déglutition ;

hypophonie, toux inefficace, dyspnée, insuffisance respiratoire (évaluation quotidienne par peakflow et comptage en apnée) ;

dysautonomie (surveillance scopée) ;

aggravation rapide du déficit moteur, atteinte axiale ou diplégie faciale.

### Formes cliniques

On retrouve plusieurs formes cliniques :

1. **AIDP (acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy)**
  - Forme la plus courante (85-90% des cas) ;
  - Atteinte sensitivo-motrice symétrique ;
  - Atteinte démyélinisante à l'ENMG (avec possible épargne surale, assez spécifique mais peu sensible) ;
  - Risque d'intubation important dans cette forme ;
  - Pas d'anticorps spécifiques associés.
  - Atteinte axonale
2. **Forme motrice pure : AMAN (acute motor axonal neuropathy)**
  - Associée à *Campylobacter jejuni* ;
  - Phase de progression plus rapide que dans l'AIDP ;
  - Atteinte des paires crâniennes moins fréquente ;
  - Moins de risque d'intubation ;
  - Les ROT peuvent être conservés voire vifs ;
  - Atteinte motrice axonale pure à l'ENMG.
3. **Forme sensitivo-motrice : AMSAN (acute motor sensitive axonal neuropathy)**. Il s'agit d'une forme plus sévère que la précédente dans laquelle les axones des nerfs moteurs et sensitifs sont touchés.

Ces deux formes sont associées aux anticorps anti-GM1 et anti-GD1a de type IgG.

4. **Syndrome de Miller-Fisher**
  - Triade clinique :
  - Troubles oculomoteurs de type ophtalmoplégie, avec possible mydriase aréactive;
  - Ataxie proprioceptive ;
  - Aréflexie ;
  - en l'absence d'atteinte bulbaire et de déficit moteur (rarement présent mais alors au second plan).
  - ENMG normal.
  - Anticorps anti-gangliosides GQ1b dans 90% des cas.
  - Le trigger est souvent une infection respiratoire.

Deux autres formes cliniques particulières sont également associées à des anticorps anti-gangliosides GQ1b : l'encéphalite de Bickerstaff et le syndrome pharyngo-cervico-brachial, raison pour laquelle il est considéré qu'il s'agit (avec le syndrome de Miller-Fischer) de trois manifestations différentes d'une même pathologie : "le syndrome des anti-GQ1b".

#### **Un mot sur l'encéphalopathie de Bickerstaff**

Il s'agit d'une encéphalite avec syndrome pyramidal et possiblement des troubles de la vigilance associée à des manifestations du syndrome de Miller-Fischer, à savoir une ophtalmoplégie et une ataxie.

#### **Syndrome pharyngo-cervico-brachial (PCB)**

Il s'agit d'une forme de Guillain-Barré avec atteinte focale responsable d'une faiblesse des muscles cervicaux, des muscles proximaux des MS et de troubles de la déglutition.

### 5. **Formes sensibles pures**

- Ataxie au premier plan.
- ROT abolis.
- Anticorps anti-GD1b fréquemment associés.

### 6. **Forme pandysautonomique aiguë de Young et Harper**

- Rare ++
- Dysautonomie avec possibles : diarrhées, vomissements, vertiges, douleurs abdominales, iléus, hypotension orthostatique, rétention urinaire, anomalies pupillaires, fréquence cardiaque variable, anomalies de la sudation, de la lacrimation et de la salivation.
- ROT absents ou diminués.

## Examens paracliniques

### 1. **Biologie sanguine :**

Elle comporte un bilan standard (NFS, plaquettes, ionogramme, fonctions hépatique et rénale, coagulation (avant PL)). Elle peut mettre en évidence une lymphopénie, une cytolysé hépatique, un SIADH.

Elle comporte également des éléments utiles au bilan étiologique :

- Sérologies virales **VIH**, Lyme, TPHA -VDRL, VHB, VHC, VHE, CMV, EBV, HSV, VZV, Brucella, Chlamydia trachomatis et pneumoniae, Mycoplasme, Campylobacter, Rickettsia, Cocksakie, HHV 6, enterovirus ;
- CPK, EPP + immunofixation, anticorps anti-gangliosides, anticorps anti-MAG, dosage pondéral des Ig ;
- ANA (= AAN = FAN), ANCA, anti ADN, anti ENA ;
- ECA ;
- Vitamines B12, B9 ;
- Protéinurie des 24h et protéinurie de Bence Jones ;



- si situations cliniques compatibles : sérologies Zika, West Nile virus.

## A DOSER AVANT LES ÉCHANGES PLASMATIQUES !

### 2. Ponction lombaire :

- Normale si réalisée précocement.
- Classiquement : hyperprotéïnorachie (jusqu'à 6 g/l) et < 10 cellules/mm<sup>3</sup> = dissociation albumino-cytologique.

⚠ Une pleiocytose > 50/mm<sup>3</sup> doit remettre en cause le diagnostic.

3. **ENMG** : doit être réalisé précocement puis renouveler à environ 3 semaines pour suivre l'évolution de la PRNA et rechercher les facteurs pronostics.

### **Drapeaux rouges** : (doivent faire évoquer un diagnostic différentiel)

Niveau sensitif ;

Déficit demeurant franchement asymétrique ;

Dysfonction sphinctérienne sévère et précoce ;

Détresse respiratoire sévère initialement avec peu ou pas de déficit moteur ;

Atteinte sensitive sévère avec peu ou pas d'atteinte motrice ;

Fièvre inaugurale ;

Pleiocytose 50/mm<sup>3</sup>.

### Complications

- Complications du décubitus : complications thrombo-emboliques veineuses TVP et embolie pulmonaire (risque augmenté avec Ig IV), escarre ;
- Dénutrition ;
- Infections (pneumopathie d'inhalation, cathéters...) ;

### Prise en charge thérapeutique

#### 4. Surveillance :

- Surveillance scopée ;
- Peakflow et comptages en apnée.

Si critères de gravité (cf supra) : transfert en réanimation pour support ventilatoire avec possible IOT, contrôle fréquence cardiaque et variations tensionnelles.



2. **PEC non spécifique :**
  - Soins de nursing ;
3. **Héparinothérapie préventive ;**
  - Kinésithérapie fonctionnelle et respiratoire ;
  - SNG si troubles de déglutition ;
  - Antalgie.
4. **Curatif :**

Ces traitements ont un intérêt s'ils sont débutés durant la phase d'extension :

➤ **Echanges plasmatiques :**

Au minimum 4 séances et jusqu'à 8 séances sur 8 à 10 jours, à débuter dans les 4 semaines suivant le début des symptômes.

Effets indésirables : hypotension, sepsis, réactions liées à la transfusion ou à l'abord veineux.

➤ **Immunoglobulines intraveineuses :**

0,4 g/kg/j pendant 5 jours, à débuter dans les 2 semaines suivant le début des symptômes.

Effets indésirables : hypotension, nausée, céphalée, IRA, réactions allergiques, hyperviscosité (complications thrombo-emboliques veineuses, AVC, IDM).

CEN

*Sources pour débiter :*

1. Francine J Vriesendorp, MD, Guillain-Barré syndrome in adults: Clinical features and diagnosis, Dec 04, 2018.
2. Suraj Ashok Muley, MD, Guillain-Barre in adults: Treatments and prognosis, Sep 17, 2021.

*Rédigé par Jade-Marie LEVERT, Interne au CHU de Montpellier*

*Avec la relecture de Dr Perrine SCHMITT, Praticien hospitalier en Neurologie au CHU de Nîmes*

## D. Méningite

### 1. Clinique

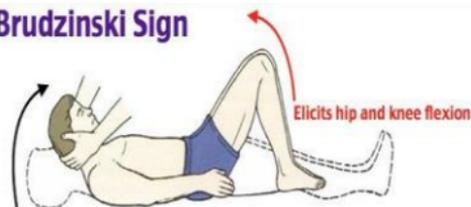
Raideur méningée (signe de kerning et/ou Brudzinski) + Céphalées + Vomissements (en jet)

#### Kernig Sign



- 1 Knee is flexed to 90 degrees
- 2 Hip is flexed to 90 degrees
- 3 Extension of the knee is painful or limited in extension

#### Brudzinski Sign



- 1 Passive flexion of neck

L'association syndrome méningée et fièvre doit faire suspecter une méningite. La présence d'un signe de focalisation doit faire évoquer une méningo-encéphalite, un abcès ou un empyème.

#### Rechercher à l'interrogatoire et l'examen clinique :

- Terrain : immunodépression (VIH, Immunosuppresseurs), notion de contagé, retour de voyage
- Rechercher une d'entrée infectieuse
- Rechercher **signes de gravité** : signe de focalisation, atteinte du tronc cérébral (hormis VI), CGS<11, convulsion récente, instabilité hémodynamique ou respiratoire, purpura extensif

### 2. Ponction lombaire

Elle doit être réalisée dans l'heure d'arrivée. Le geste doit être retardé en cas :

- **Nécessité d'une imagerie cérébrale avant la PL (TDM cé) :**
  - Signe de focalisation ou crise focale récente = Processus expansif intra-crânien
  - Signes d'engagement : association de troubles de la conscience **et** au moins un des symptômes suivants
    - ✓ Anomalies pupillaires, dysautonomie, crises toniques postérieures, aréactivité, réaction de décortication ou de décérébration
- En cas de crise convulsives persistantes
- **Contre-indication à la PL** : trouble de l'hémostase connu (hémophilie, plaquettes inférieures à 50 G/L), injection cutanée au point de ponction, traitement anticoagulant, instabilité hémodynamique ou respiratoire, saignements spontanés évoquant une CIVD

	LCS Normal	Méningite Purulente	Méningite Lymphocytaire
Examen direct	Aspect eau de roche	Trouble (témoigne d'une cytorachie > 300 éléments)	Clair
Formule	<5 /mm <sup>2</sup> 60-70% Lymphocytes, 30-40% monocytes, pas de PNN ou d'hématies	>20/mm <sup>2</sup> (mais généralement plus de 1000), >50% de PNN	5 à 100/mm <sup>2</sup> (parfois plus) Lymphocytes >50%
Glycorrhachie	>2/3 glycémie	Moins de 40% de la glycémie	Si normo : viral Si hypo : Listéria ou BK
Protéïnorrhachie	<0,4 g/l	>1g/l	Si <1g/l, plutôt viral Si >1g/l, plutôt bactérien
Lactatorachie	< 3,2 mmol/l	> 3,2 mmol/l	< 3,2 mmol/l
Examen direct	Négatif	Positif dans 60-80% des cas Si négatif, méningite décapitée, bactérie fragile ou faible inoculum. Faire PCR++	Négatif si Viral Positif dans moins 30% des cas pour BK et Listéria
Remarques		30% des méningites virales au début	10% des méningites bactériennes au début

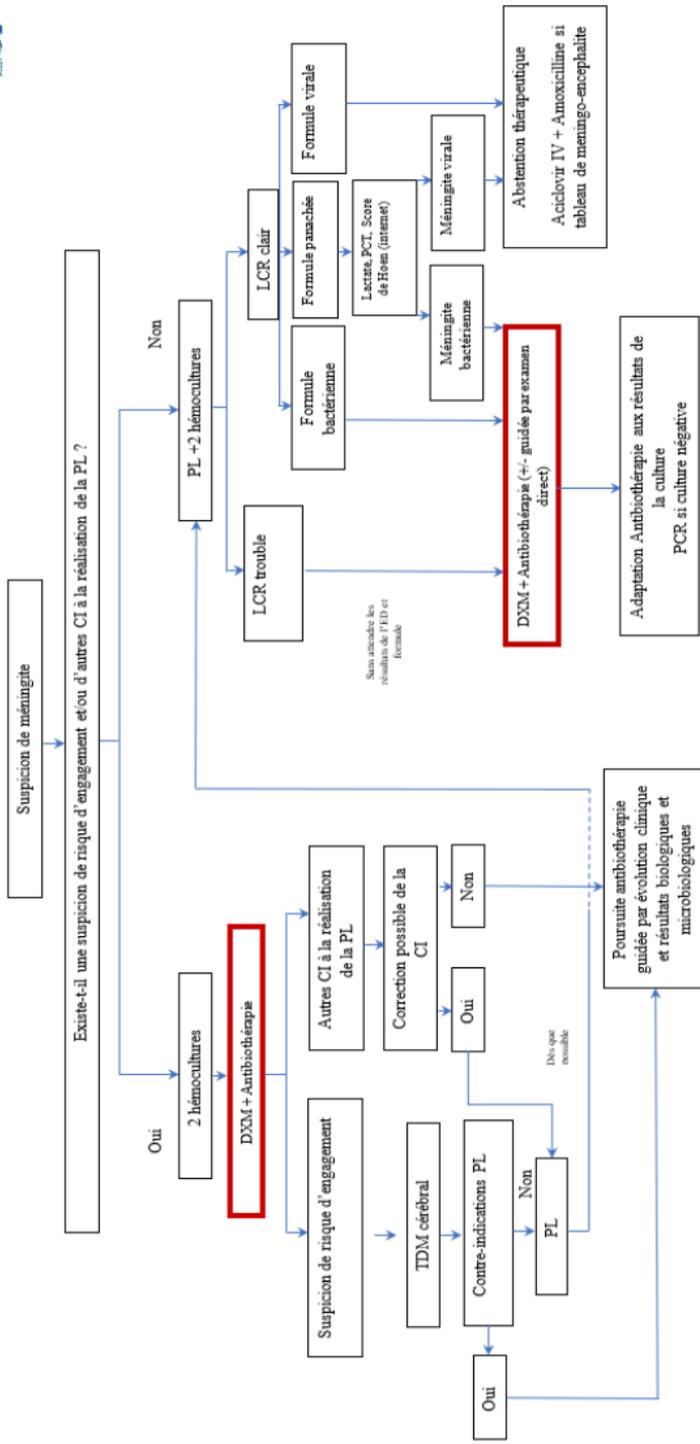
Prélèvement : Au minimum 4 pots (dont un congelé), minimum 10 gouttes par tube : Examen direct, formule, chimie, lactate. Les PCR seront guidées par l'aspect du liquide et la formule.

### 3. L'antibiothérapie (d'après les recommandations SPILF)

Il doit être le plus orienté possible. Les molécules et dosages sont précisés ci-joint. Attention en cas d'insuffisance rénale ou hépatique, certaines doses doivent être adaptées, aidez-vous du VIDAL !

### 4. La corticothérapie (d'après les recommandations SPILF)

Elle doit être systématiquement administrée en cas de suspicion de méningite bactérienne, dès la première dose. Il s'agit d'une injection de DEXAMETHASONE 10mg IV/6h pendant 4 jours, sauf si Listéria.



Orientation		Si allergie Pénicilline
Absence d' orientation	CEFOTAXIME 300mg/Kg/j en 4 perfusions	VANCOMYCINE 2g/j en 4 prises + RIFANPICINE 20-30mg/kg/j en deux perfusions
Absence d' orientation + Suspicion	CEFOTAXIME 300mg/Kg/j en 4 perfusions + AMOXICILLINE 200mg/kg/j en 4 perfusions + GENTAMICINE 5mg/kg	+ BACTRIM (400mg sulfaméthoxazole/80mg de triméthoprim) IV : 30-40mg/kg/j de sulfaméthoxazole et 6-8 mg/kg/j de triméthoprim) en 3-4 perfusions
Si CG+ (pneumocoque)	CEFOTAXIME 300mg/Kg/j en 4 perfusions	VANCOMYCINE 2g/j en 4 prises + RIFANPICINE 20-30mg/kg/j en deux perfusions
Si CG- (Meningocoque) ou BGN (H.Influenzae ou E.Coli)	CEFOTAXIME 200mg/Kg/j en 4 perfusions	CIPROFLOXACINE (400mg/8h) ou RIFANPICINE si Méningocoque
Si BG+ (Listéria)	AMOXICILLINE 200mg/kg/j en 4 perfusions + GENTAMICINE 5mg/kg	BACTRIM (400mg sulfaméthoxazole/80mg de triméthoprim) IV : 30-40mg/kg/j de sulfaméthoxazole et 6-8 mg/kg/j de triméthoprim) en 3-4 perfusions
Si Méningo-encéphalite	Aciclovir 10mg/kg/8h + AMOXICILLINE 200mg/kg/j en 4 perfusions	

## E. Crise/poussée myasthénique :

L'évolution de la myasthénie est souvent marquée par des épisodes d'aggravation notamment au début de la maladie (le maximum de l'atteinte neurologique est généralement atteint au cours des deux premières années).

Ces poussées de la maladie sont grevées d'une forte mortalité (environ 6%) et sont particulièrement dangereuses lorsqu'elles entraînent une atteinte des fonctions respiratoires ou de la déglutition.

Au cours d'une poussée myasthénique, le patient se plaint de nouveaux symptômes myasthéniques ou d'une aggravation de symptômes préexistants.

Il n'existe pas de définition consensuelle d'une poussée myasthénique mais classiquement on retient qu'elle correspond en fait à l'installation depuis moins de 4 semaines d'un déficit musculaire ou du tronc entraînant un arrêt de l'activité quotidienne normale, des troubles de la déglutition ou d'une atteinte respiratoire. Le terme de crise myasthénique est réservé aux cas d'insuffisance respiratoire nécessitant une ventilation mécanique.

Dans la majorité des cas lorsque la crise myasthénique nécessite une prise en charge réanimatoire, la maladie est déjà connue et fait l'objet d'un échappement thérapeutique. Il peut arriver qu'une crise soit inaugurale de la myasthénie (dans 13% des cas environ). Dans ce dernier cas particulièrement, des événements déclencheurs sont régulièrement retrouvés comme ayant précipité la survenue d'une décompensation de la myasthénie. Il peut s'agir :

- d'une intervention chirurgicale avec l'utilisation de curares
- d'une infection (il s'agit le plus souvent d'une infection des voies aériennes supérieures, qui peuvent être, elles-mêmes une conséquence de troubles de la déglutition).
- de la prise de médicaments altérant le bon fonctionnement de la jonction neuromusculaire
- d'une grossesse (les périodes les plus à risque étant le premier trimestre et le post-partum)
- d'une thymectomie qui peut transitoirement aggraver les symptômes de la myasthénie.
- d'une introduction **récente** d'un traitement par corticoïdes ou du sevrage de traitements immunosuppresseurs

La prise en charge d'une crise myasthénique repose sur un examen clinique minutieux qui a pour but d'évaluer la sévérité des symptômes, leur éventuel caractère fluctuant (ce dernier étant de mauvais pronostic). Il est utile dans ce cas d'avoir recours au score myasthénique de Garches. Le score myasthénique d'activité quotidienne (MG-ADL) offre quant à lui une grille simple d'évaluation fonctionnelle.

Une hospitalisation doit être faite dans un service capable d'instaurer une ventilation mécanique dont la mise en place repose sur des critères cliniques et spirométriques.

L'existence de fausse-route rend nécessaire la mise en place d'une sonde nasogastrique d'autant que la majorité des traitements anticholinestérasiques sont des traitements qui s'administrent par os. Cependant en cas de crise jugée sévère

il sera souvent préférable d'arrêter ces traitements pour envisager la mise en place d'échanges plasmatiques ou d'une cure d'immunoglobulines (les bolus de corticoïdes, eux n'ont aucune indication). Les échanges plasmatiques n'ont à ce jour pas montré de plus grande efficacité pour le traitement de la crise.

L'insuffisance respiratoire étant souvent frustrante lors de l'examen clinique, il y a toujours un risque de la méconnaître ou d'en sous-estimer la gravité. Il ne faut pas hésiter à avoir recours à un gaz du sang et à une radiographie du thorax pour en définir la gravité. Une orthopnée, est fréquente et traduit la paralysie diaphragmatique et ne doit pas faire conclure l'examinateur à une insuffisance cardiaque surajoutée. Le compte en apnée permet d'apprécier la capacité vitale (l'incapacité de compter jusqu'à 20 serait le signe d'une capacité vitale inférieure à 20 mL/kg).

Les anticholinestérasiques ne sont pas dénués d'effet. Un surdosage pourra entraîner un ensemble de symptômes mimant une crise myasthénique. Lorsqu'une crise cholinergique est suspectée (hypersalivation, crampes, fasciculations) il faut arrêter temporairement les anticholinestérasiques.

Attention, l'évaluation d'un patient myasthénique par un testing musculaire n'est pas approprié, par définition les symptômes sont aggravés à l'effort.

Chez un patient dont la myasthénie est connue, toute nouvelle poussée doit faire rechercher une récurrence d'un thymome avec a minima la réalisation d'un scanner thoracique. Dans certains centres une thymectomie sera toujours effectuée, même en l'absence de

Il est inutile de doser les anticorps anti-Rach ou Musk au cours d'une poussée de myasthénie. Leur élévation n'est en aucun cas relié à la maladie.

#### Sources pour débiter :

1. Bershad EM, Feen ES, Suarez JI. Myasthenia gravis crisis. *South Med J.* 2008 Jan;101(1):63-9. doi: 10.1097/SMJ.0b013e31815d4398. PMID: 18176295.
2. Stetefeld HR, Schroeter M. Myasthene Krise [Myasthenic Crisis]. *Fortschr Neurol Psychiatr.* 2018 May;86(5):301-307. German. doi: 10.1055/a-0599-0811. Epub 2018 May 29. PMID: 29843179.
3. B. Clair, P. Gajdos, *Prise en charge de la crise myasthénique, Réanimation Urgences, Volume 2, Issue 4, 1993, Pages 406-415, ISSN 1164-6756,*

Rédigé par Alexandre GUEREMY, Interne à l'AP-HM

## F. Céphalées – Migraines et autres céphalées primaires fréquentes

*Nous envisagerons dans ce chapitre un bref aperçu de la migraine et de quelques céphalées. Pour plus d'informations, nous vous invitons à naviguer sur le site de la SFEMC (Société Française de l'Etude des Migraines et Céphalées). Vous y trouverez la classification internationale des céphalées, toutes les recommandations et les scores dont vous aurez besoin.*

### Migraines

#### 1. Clinique

Vous trouverez ci-après les critères diagnostic de migraines avec aura et sans aura. Les critères de migraine sont globalement en opposition avec ceux de céphalées de tension. Un même patient peut présenter plusieurs céphalées primaires. Il y a fréquemment une association céphalée de tension et céphalée migraineuses, notamment dans les formes chroniques.

#### 2. Formes cliniques

##### Migraine épisodique

On considère si moins de 8 crises de migraines dans le mois

##### Migraine chronique

On considère la migraine comme chronique selon les critères suivant :

- Céphalées (migraineuses ou de tension) au moins 15 jours par mois pendant au moins 3 mois, et remplissant les critères B et C
- Chez un patient ayant au moins 5 céphalées remplissant les critères B-D de la migraine sans aura et/ou des critères B et C de la migraine avec aura
- Au moins 8 jours par mois pendant plus de trois mois, associé avec l'un des critères suivants :
- Critères C et D de la migraine sans aura
- Critères B et C de la migraine avec aura
- Des céphalées que le patient croit être une migraine au moment de son apparition et qui est soulagée par un triptan ou un dérivé de l'ergot de seigle
- N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3

**Dans ce contexte, rechercher un abus médicamenteux** : plus de 15 prises AINS/PARACETAMOL ou 10 triptans par mois, pendant au moins 3 mois.

##### Etat de mal migraineux (EMM)

Céphalée > 72 heures, d'intensité sévère, chez un patient migraineux

##### Etat de mal d'aura (EMA) :

Au moins 2 auras migraineuse/jour durant  $\geq 5$  jours consécutifs

#### 3. Prise en charge

##### Agenda des crises

Essentiel quand vous verrez le patient en consultation.

### Traitement de la crise

Dans tous les cas, il est primordial de traiter dans l'heure où débute la céphalée. Préférer les triptans pour les céphalées migraineuses sévère, et les anti-inflammatoires ou paracétamol pour les céphalées de tension ou les céphalées migraineuses peu intenses. En cas d'abus médicamenteux, ne traiter que les céphalées qui auront un impact fonctionnel. Le patient doit prendre que des traitements efficaces. Un traitement de crise est jugé efficace si soulage au moins 2/3 des crises. Limiter à 8-10 antalgiques par mois.

- Paracétamol 1g
- AINS : Ibuprofène 400mg ou Ketoprofène 200
- Triptan : Pas d'effet classe ! Ce n'est pas parce qu'un triptan ne fonctionne pas qu'aucun ne fonctionnera. CI si facteur de risque cardiovasculaire (HTA, insuffisance coronarienne, AVC). EI : effet triptan (paresthésie, sensation de constriction thoracique)
  - Maxalt 10mg Lyoc (max 20mg/j)
  - Zomig oro 2,5mg (max 10mg/j)
  - Almogran 12,5mg (max 25mg/j)
  - Relpax 20 à 40mg (max 80mg/j)
  - Tigrat 2,5mg (max 5mg/j)
  - Naramig 2,5mg (max 5mg/j)
  - Sumatriptan cp 50mg (max 200mg/j)
- Anti-nauséeux peut être administré si signes digestifs importants

**Pas d'opioïde, d'anxiolytique ou de caféine car favorisent les céphalées chroniques quotidiennes**

### Traitement de fond (traitement prophylactique)

Initier un traitement prophylactique si :

- Utiliser un traitement de crise pendant 8 jours ou plus par mois depuis au moins 3 mois
- Avec une migraine sévère selon les critères français
- Avec les critères de migraines chronique
- Avec un score HIT-6 à 60 ou plus
- Avec un handicap important lors de la crise migraineuse malgré un traitement adapté
- Le but est de réduire de 50% la fréquence mensuelle en cas de migraine épisodique, et de 30% en cas de migraine chronique
- L'efficacité doit être jugée durant les 3 premiers mois (8 à 12 semaines)
- Le traitement prophylactique a également comme objectif de réduire la consommation médicamenteuse, l'intensité des crises, leur durée et d'améliorer la qualité de vie
- L'échec d'un traitement prophylactique peut-être du soir à une efficacité insuffisante et/ou une intolérance
  - PROPRANOLOL 40 mg matin et soir (possibilité de majorer en fonction de la tolérance, max 240mg par jour)



- EPITOMAX 25mg matin et soir (augmentation progressive par pallier de 25mg tous les 15 jours jusqu'à dose minimal efficace, max 200mg par jour)
- LAROXYL titration en gouttes : 5 gouttes le soir et augmentation progressive jusqu'à dose minimale efficace (Max 100mg). Possibilité de passer en comprimé par pallier de 25 mg.
- CANDESARTAN 4mg pendant 2 semaines puis 8mg par jour (max 32mg)
- DEPAKINE 250mg à 2000 mg deux prises

Les anticorps anti-CGRP sont recommandés en cas de migraine réfractaire (échec de deux traitements de fond dont au moins le topiramate), mais non pris en charge par la sécurité sociale (Entre 200 et 300€ l'injection mensuelle). L'injection de toxine botulinique est également recommandée en cas de migraine chronique réfractaire, mais doit être réalisée par une équipe spécialisée et expérimentée.

#### Traitements non médicamenteux

Activité physique régulière, relaxation, sophrologie, hygiène de sommeil, utilisation de stick mentholé.

	<b>Migraine Sans Aura</b>	<b>Migraine Avec Aura</b>	<b>Céphalée de tension</b>
<b>A</b>	Au moins cinq crises répondant aux critères B à D	Au moins 2 crises répondant aux critères B-D	Au moins 10 épisodes de céphalée survenant <1 jour/mois en moyenne (<12 jours/an) et répondant aux critères B-D
<b>B</b>	Crises céphalalgiques durant 4 à 72 heures (non traitées ou traitées inefficacement)	Présence d'un ou plusieurs des symptômes d'aura suivants, totalement réversibles : - Visuel - Sensitif - Parole et/ou langage - Moteur - Tronc cérébral - Rétinien	Durée de 30 minutes à 7 jours
<b>C</b>	Céphalée ayant au moins deux des caractéristiques suivantes : - Topographie unilatérale - Tonalité pulsatile - Intensité douloureuse modérée à sévère - Aggravation ou limitation de l'activité physique de routine (montée et descente des escaliers)	Au moins 2 des 4 caractéristiques suivantes : - Au moins un symptôme de l'aura se développe progressivement en ≥5 min et/ou ≥2 symptômes de l'aura surviennent successivement - Chaque symptôme dure 5-60 min - Au moins un symptôme de l'aura est unilatéral - L'aura est accompagnée ou suivie d'une céphalée dans les 60 min	Au moins deux des quatre caractéristiques suivantes : - Localisation bilatérale - A type de pression ou de serrement (non pulsatile) - Intensité légère ou modérée - Absence d'aggravation par les activités physiques de routine comme marcher ou monter des escaliers
<b>D</b>	Durant la céphalée au moins un des symptômes suivants : - Nausées et/ou vomissements - Photophobie et phonophobie		Présence des deux caractéristiques suivantes : - Ni nausée, ni vomissement - Pas plus d'un de ces deux signes associés : photophobie ou phonophobie
<b>E</b>	N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3		N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3
<b>Remarques</b>	Migraine (avec ou sans aura) probable : - Crises répondant à tous les critères sauf un - Ne répondant pas aux critères ICHD-3 d'un autre type de céphalée - Non attribué à un autre diagnostic ICHD-3		Lorsque les céphalées répondent autant aux critères de la Migraine probable qu'à ceux de la Céphalée de tension épisodique, il est recommandé de coder en tant que Céphalée de tension épisodique en vertu de la règle générale selon laquelle les diagnostics définitifs l'emportent toujours sur les diagnostics probables.

*Intensité : léger = pas de retentissement, modéré = ralentit pendant les activités habituelles, sévère = oblige l'arrêt des activités habituelles*

4. Autres céphalées primaires à connaître

	<b>Algie Vasculaire de la Face</b>	<b>Hémicrânia paroxysfrique</b>	<b>Hémicrânia Continua</b>	<b>SUNT et SUNA</b>	<b>Névralgie du V</b>
<b>A</b>	Au moins cinq crises répondant aux critères B-D	Au moins 20 crises répondant aux critères B-E	Céphalée unilatérale répondant aux critères B-D	Au moins 20 crises répondant aux critères B-D	Paroxysmes récurrents de douleur faciale unilatérale dans le territoire d'une ou plusieurs branches du nerf trijumeau, sans irradiation au-delà et répondant aux critères B et C
<b>B</b>	Douleur sévère à très sévère, unilatérale, orbitaire, sus-orbitaire et/ou temporale durant 15 à 180 minutes (non traitée)	Douleur sévère, unilatérale, orbitaire, sus-orbitaire et/ou temporale durant 2 à 30 minutes	Présente durant >3 mois, avec des exacerbations d'intensité modérée ou plus importante	Céphalée unilatérale, modérée ou sévère, orbitaire, sus-orbitaire, temporale et/ou avec une autre distribution trigéminal, durant 1 à 600 secondes et survenant comme un coup de poignard unique, une série de coups de poignard, ou en dents de scie	La douleur a toutes les caractéristiques suivantes : <ul style="list-style-type: none"> <li>- Dure entre une fraction de seconde et 2 minutes</li> <li>- Intensité sévère</li> <li>- A type de choc électrique, d'élanement, de coup de poignard ou de piqûre</li> </ul>

	<b>Algie Vasculaire de la Face</b>	<b>Hémicrània paroxystique</b>	<b>Hémicrània Continua</b>	<b>SUNT et SUNA</b>	<b>Néuralgie du V</b>
<b>C</b>	<p>L'un des éléments suivants ou les deux :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Au moins un des signes/symptômes suivants, du même côté que la douleur :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Injection conjonctivale et/ou larmoiement</li> <li>- Congestion nasale et/ou rhinorrhée</li> <li>- Œdème palpébral</li> <li>- Sudation du front et de la face</li> <li>- Myosis et/ou ptosis</li> </ul> </li> <li>- Une sensation d'impatience ou une agitation motrice</li> </ul>	<p>L'un des éléments suivants ou les deux :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Au moins un des signes/symptômes suivants, du même côté que la douleur :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- Injection conjonctivale et/ou larmoiement</li> <li>- Congestion nasale et/ou rhinorrhée</li> <li>- Œdème palpébral</li> <li>- Sudation du front et de la face</li> <li>- Myosis et/ou ptosis</li> </ul> </li> <li>- Une sensation d'impatience ou une agitation motrice ou une aggravation de la douleur par le mouvement</li> </ul>	<p>Au moins un des cinq symptômes ou signes autonomiques crâniens suivants, ipsilatéral à la douleur :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Injection conjonctivale et/ou larmoiement</li> <li>- Congestion nasale et/ou rhinorrhée</li> <li>- Œdème palpébral</li> <li>- Sudation du front et/ou de la face</li> <li>- Myosis et/ou ptosis</li> </ul>	<p>Provoquée par des stimuli normalement indolores dans le territoire du trijumeau affecté (zone gâchette)</p>	
<b>D</b>	<p>Fréquence des crises comprise entre une tous les deux jours et 8 par jour</p> <p>N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3</p>	<p>Survenant à une fréquence de &gt; 5 fois par jour</p>	<p>Survenant à une fréquence d'au moins une fois par jour</p>	<p>N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3</p>	
<b>E</b>	<p>N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3</p>	<p>Prévenue de façon complète par des doses thérapeutiques d'indométacine</p>	<p>Répond de façon complète à des doses thérapeutiques d'indométacine</p> <p>N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3</p>	<p>N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3</p>	

	Algie Vasculaire de la Face	Hémicrània paroxysyfique	Hémicrània Continua	SUNT et SUNA
<b>Traitement</b>	<p>Traitement de crise :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- SUMATRIPTAN SC 6mg (ordonnance d'exception)</li> <li>- Oxygénothérapie : 12-15 l/min pendant 15-20min</li> </ul> <p>Traitement de fond (si &gt;15 jours de céphalées) : ECG puis Vérapamil 120mg matin et soir. Augmenter de 120mg jusqu'à 480mg/j.</p> <p>En cas de première crise, pensez à la dissection carotidienne. Attention au raptus suicidaire dû fait de l'intensité de la douleur.</p> <p>AVF épisodique : Périodes de 7 jours à un an, séparées par des intervalles libres durant au moins 1 mois</p> <p>AVF chronique : Crises depuis plus de 1 an sans rémission, ou durant moins d'un mois</p>	<p>CHRONO-INDOCID 75mg gél ou INDOCID 25mg</p> <p>Au moins 150 mg par jour et augmentée si nécessaire jusqu'à 225 mg par jour (2 prises avec CHRONO-INDOCID, 2 à 4 INDOCID)</p> <p>La dose injectable est de 100 à 200 mg. Pensez au protecteur gastrique avec l'indométacine ++</p>	<p>Souvent pharmacorésistant</p> <p>LAMOTRIGINE à dose progressive 25mg pendant 15 jours puis 50mg pendant 2 semaines puis 100mg. En 1 à 3 prises (max 400mg).</p>	<p>TEGRETOL 200mg séc</p> <p>1/2 cp matin, midi et soir (30-40 minutes avant de manger) + ½ cp 15 minutes avant de réaliser une activité susceptible de déclencher une crise</p> <p>Augmenter progressivement (max 1600mg/j)</p> <p>TEGRETOL LP possible le soir pour la nuit</p>
<b>Remarques</b>				<p>Être disponible pour les patients !</p> <p>Touche préférentiellement le territoire du V2 ou V3. L'attente du V1 est plus fréquente dans les causes secondaires.</p>



## Céphalées aux urgences

### 1. L'interrogatoire

Il s'agit du temps essentiel chez le patient céphalalgique. Le plus compliqué est de savoir si le patient a déjà présenté des céphalées par le passé. Il est fréquent que le patient minimise d'anciennes céphalées, qui ont pour autant toutes les caractéristiques de migraine ! Il est important de bien insister sur les antécédents de céphalées et de caractériser les céphalées le plus précisément possible (en vous aidant des critères ICHD). Il faut rechercher également des antécédents d'aura migraineuses, même si les céphalées ne prennent pas toutes les caractéristiques de migraine.

### 2. Caractéristique des céphalées

- Mode de début :
  - Céphalée en coup de tonnerre : maximal (EVA > 7 ou retentissement sévère) en moins de 1 minutes
  - Brutale : en quelques minutes
  - Aigue : en quelques heures
  - Progressive : plusieurs heures
- Topographie : unilatéral, holocrânienne...
- Type de douleur : en étau, pulsatile, électrique...
- Signes autonome transitoire : Injection conjonctivale et/ou larmolement, congestion nasale et/ou rhinorrhée, oedème palpébral, sudation du front et de la face, Myosis et/ou ptosis
- L'intensité : soit par l'EVA, soit par le retentissement de la céphalée. **Attention l'intensité ne juge pas de la gravité de l'étiologie**
- Comportement du patient au cours des céphalées : d'un patient prostré (migraine) à l'agitation (AVF)
- Rechercher des signes associés : symptômes ORL (vertiges, acouphènes), visuels (BAV, éclipses visuelles, diplopies), neurologique
- Facteur engendrant les céphalées : activité, effort (comme la toux), prise de traitement, activité sexuelle, caractère positionnel, présence de zone gâchette
  - Si au cours d'une épreuve de vasalva : HSA, HTIC, SVCR
- Contexte de survenu de ces céphalées : après une ponction lombaire, un traumatisme crânien, néoplasie active etc...
- Examen neurologique : Paralysie oculomotrice, signe focal, syndrome méningé, Claude Bernard Horner

### 3. Imagerie cérébrale

Si céphalée brutale récente brutale ou progressive, ou chez un céphalalgique chronique si :

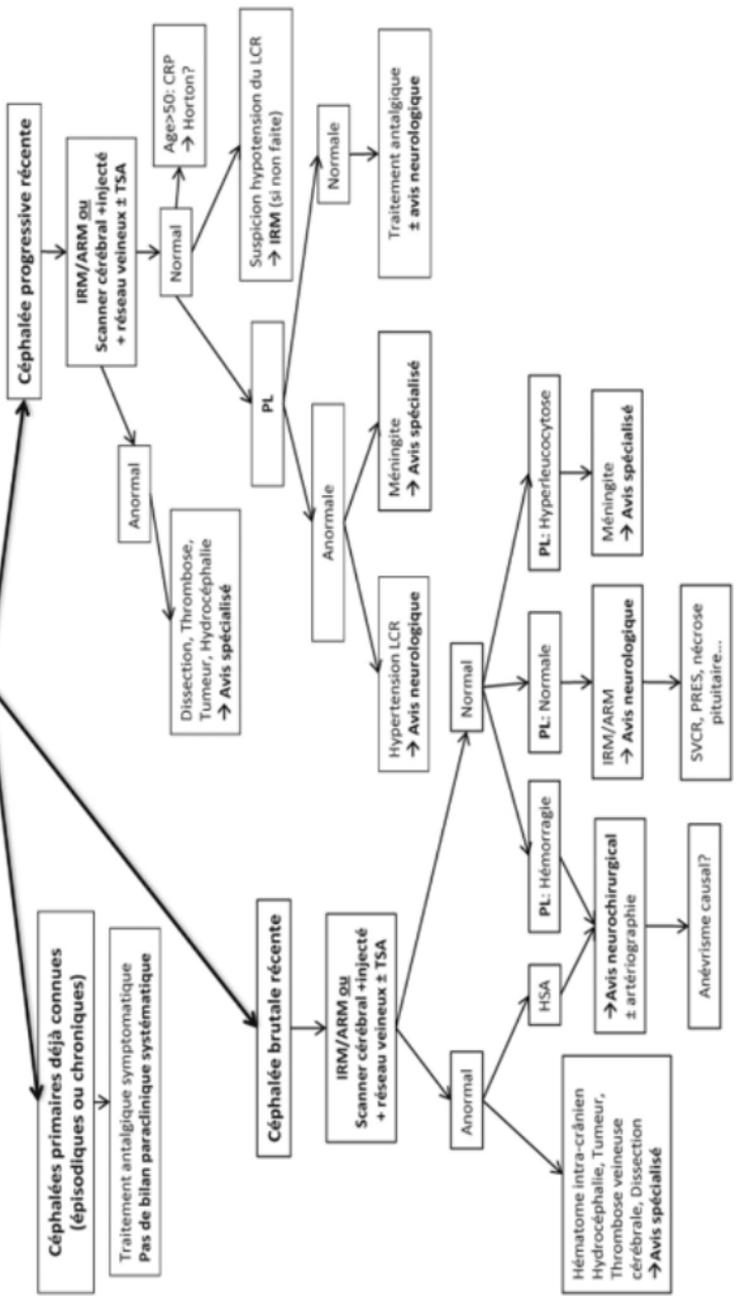
- Antécédent de maladie neurologique (épilepsie, hémorragie méningée...)
- Céphalée devenue quotidienne
- Aura atypique
- Anomalie à l'examen clinique

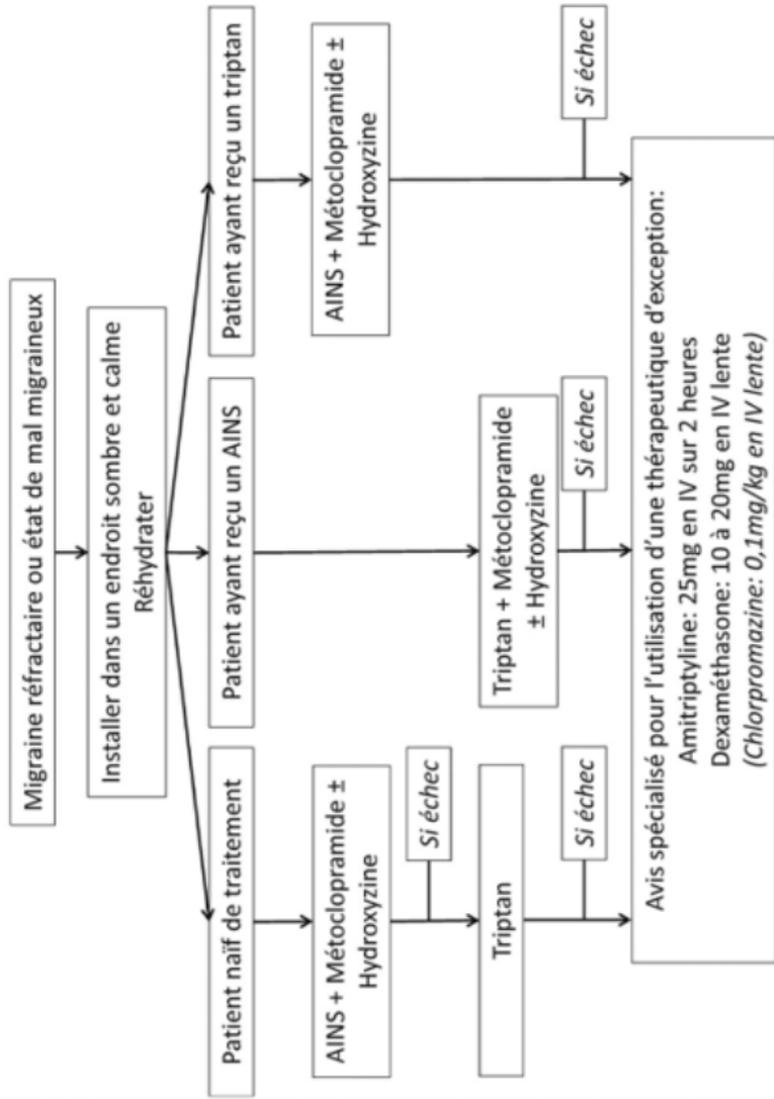


- Modification des caractéristiques habituelles de la crise chez un migraineux connu (céphalée en coup de tonnerre par exemple)
- Formes rares : migraine hémiplégique, migraine de type basilaire sévère, migraine rétinienne

*Quelques algorithmes décisionnels concernant l'organisation des examens paracliniques. Nous résumons également quelques tableaux particuliers qui sont nécessaire à connaître cas relèvent de prise en charges particulières.*

# Céphalées vues en urgence





	Clinique évocatrice	Critère gravité	Diagnostic	Prise en charge immédiate
<b>Hémorragie méningée</b>	Syndrome méningé non fébrile Paralysie du III avec mydriase = anévrisme	Trouble de conscience, baillonnement : évocateur d'une hydrocéphalie	TDM cérébral sans et avec injection Si négatif, ponction lombaire avec recherche des pigments biliaires  Pas d'imagerie si post-PL IRM cérébrale avec injection : aspect de pachyméningite, descente des amygdales cérébelleuses, déformation courbe chiasma, Aplatissement du pont, Fermeture d'angle du sinus droit / ampoule de Galien, Dilatation des veines, Collection sous-dural (hygrome, hématome) IRM médullaire injecté : recherche de brèche si échecs de plusieurs blood patch Mesure de la pression du LCS assis exceptionnel (diagnostic posé si < 6 mmHg)	Radiologie interventionnelle Neurochirurgie si hydrocéphalie
<b>Hypotension du LCR</b>	Céphalée souvent holocranienne, survenant à l'orthostatisme et s'améliorant (voir disparaissant) au clinostatisme, fréquemment associé à des signes ORL (vertiges, acouphènes) et signes digestifs (nausée, vomissement). Paralysie du VI possible. Provoquée (traumatisme, ponction lombaire) ou spontanée.	Présence de signe focaux ou crise = TVC, Hématome sous dural	Traitement médical conservateur : caféine, repos Traitement de référence : blood patch	
<b>HTIC idiopathique</b>	Céphalée aggravée par la position allongée, amélioration à l'orthostatisme. Souvent insomniant et impulsif à la toux. Signes ORL et digestifs possibles. Une paralysie du VI n'est pas localisatrice dans ce contexte. Eclipses visuelles fréquentes (signe l'œdème papillaire)  Souvent chez une femme jeune obèse	Baisse de l'acuité visuelle sévère ou brutale	FO : Œdème papillaire bilatéral PL : pression > 25 mmHg IRM avec séquences veineuses : épaississement des gaines des nerfs optiques, aspect tortueux des nerfs optiques, aplatissement des pôles postérieurs des globes oculaires, sténose des sinus veineux, aspect de selle turque vide, petits ventricules  IRM injectée : thrombose d'un sinus veineux (signe du delta sur les séquences T1 gado, hypointense en séquences SWI) Faire bilan de thrombophilie avant toute anticoagulation PL si suspicion de cause infectieuse locale	Ponction lombaire dépressive Diamox 250mg : 2 matin et soir d'emblée puis augmentation progressive (max 4g). Ajouter Gel de Diflu-K : 1 gél pour 2 cp de Diamox  Perte de poids Fenêtrage des gaines des nerfs optiques ou stenting veineux si détérioration visuelle malgré le traitement médical
<b>TVC</b>	Céphalées d'HTIC s'aggravant progressivement, à prédominance matinale, augmentée au clinostatisme et la position penchée en avant. Souvent ralentissement idéomoteur	Signe de localisation ou convulsion = lésion parenchymateuse Fièvre = origine infectieuse (empyème) Céphalée aiguë = complication parenchymateuse, HTIC aiguë	Anticoagulation : - HNF 100UI/Kg/8h - HBPM : lovenox  Anticoagulation même si hémorragie cérébrale	

	Clinique évocatrice	Critère gravité	Diagnostic	Prise en charge immédiate
<b>Dissection</b>	<p>Pas de spécificité particulière, mais souvent une céphalée brutale.</p> <p>Un Claude Bernard Horner n'est pas toujours présent en cas de dissection carotidienne.</p>	<p>Signe de focalisation = Lésion ischémique</p>	<p>Angio-TDM ou au mieux angio-IRM : sténose longiligne avec un aspect en queue de radis ou flamme de bougie, dans des zones inhabituelles pour de l'athérome.</p> <p>En axial : rétrécissement de la lumière qui est excentrée, augmentation du calibre de l'artère</p> <p>Hématome de parié : un hypersignal en séquences Rho FATSAT (aspect en croissant de Lune)</p>	<p>Antiagrégant plaquettaire</p> <p>Anticoagulants selon certaines équipes selon le degré de sténose</p>
<b>SVC/R</b>	<p>Céphalées en coup de tonnerre récidivant, survenant volontiers à l'effort. Rechercher les toxiques. Imagerie initiale souvent normale !</p> <p>Garder hospitaliser tout patient présentant une céphalée en coup de tonnerre, même si le bilan initial est normal !</p> <p>PRESS souvent associé</p>	<p>Signe de focalisation, troubles de vigilance = complications ischémiques ou hémorragique</p>	<p>IRM ou angio-scanner (augmente la sensibilité à 1à-15 jours de la première céphalée)</p> <p>Rarement angiographie</p> <p>Faire toxiques urinaires</p>	<p>Nimodipine 30mg : 2cp toutes les 4h</p> <p>Surveillance de la pression artérielle</p> <p>Arrêt des médicaments favorisants</p>
<b>PRESS</b>	<p>Tableau de céphalée, confusion et signes focaux (souvent cécité corticale). Une HTA sévère est classiquement retrouvée, mais pas obligatoire</p>		<p>TDM ou IRM : lésions bilatérales à prédominance postérieures, plutôt sous-corticaux, et ne respectant pas un territoire vasculaire (Edème vasogénique).</p> <p>Faire toxiques urinaires</p>	<p>Contrôle de la pression artérielle</p> <p>Arrêt des médicaments favorisants</p>
<b>Apoplexie</b>	<p>Céphalée brutale associée à un syndrome chiasmatique (BAV, Hémianopsie temporale) et/ou paralysie oculomotrice complexe (atteinte cavernueuse).</p>		<p>IRM avec injection centrée sur la selle turcique : visualisation de l'adénome avec une prise de contraste hétérogène, avec composante nécrotique +/- hémorragique.</p> <p>Cortisol et ACTH</p>	<p>Urgence neurochirurgicale</p> <p>100mg d'hémisuccinate d'hydrocortisone</p>



## IV. Guide pratique pour gestes

### A. La ponction lombaire

La ponction lombaire est un **acte invasif, diagnostique et thérapeutique**. Sa réalisation dépend de l'indication et est faite sous couvert d'un avis médical. Il est nécessaire, avant de la réaliser, d'évaluer les contre-indications éventuelles et le refus possible du patient.

#### Les modalités et indications à la réalisation d'une ponction lombaire :

<b>Diagnostiques</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Suspicion d'infection du SNC (bactérienne, virale, parasitaire)</li><li>- Céphalée brutale et/ou atypique (HSA, thrombophlébite, dissection vasculaire...)</li><li>- Suspicion d'une méningite carcinomateuse ou d'un syndrome paranéoplasique</li><li>- Bilan de maladies inflammatoires du SNC (SEP, sarcoïdose, vascularite, encéphalite auto-immune...)</li><li>- Bilan d'une neuropathie aiguë/chronique (sd de Guillain-Barré, neuropathie périphérique, ...)</li><li>- Maladies neurodégénératives (maladie d'Alzheimer, SLA, maladie à corps de Lewy...)</li><li>- Mesure de pression du LCR en cas de suspicion d'HPN, HTIC et même d'hypotension intracrânienne</li></ul>
<b>Contre indications</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- HTIC en raison du risque d'engagement cérébral (la normalité d'un examen neurologique minutieux permet de se passer de l'imagerie) : =&gt; <i>Processus expansif intracrânien</i> =&gt; <i>Malformation d'Arnold-Chiari</i></li><li>- Infections au point de ponction</li><li>- Thrombopénie sévère : Plaquettes &lt; 50 G/L</li><li>- Troubles de la coagulation ou traitements modifiant l'hémostase.</li></ul> <p>Facteurs de risque d'un hématome : anticoagulant, trouble congénital ou acquis de la coagulation ou de l'hémostase primaire, ponction difficile, traumatique ou sur un rachis pathologique.</p> <p><u>Si urgence</u> : l'antagonisation des anticoagulants si elle est possible, ou la substitution du déficit en facteurs de la coagulation (hémophilie par exemple), si elle est nécessaire, doit être réalisée.</p>
<b>Thérapeutiques</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- PL évacuatrice : hydrocéphalie à pression normale, après interventions neurochirurgicales</li><li>- Rachianesthésie</li><li>- Recherche clinique</li></ul>
<b>Réalisation</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Position assise ou allongée</li><li>- si possible par aiguille atraumatique après aseptie</li><li>- 10 gouttes en moyenne par tube</li><li>- Hydratation après le geste et relevé précoce</li></ul>
<b>Complications</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Syndrome post PL</li><li>- Hématome (exceptionnels) notamment si trouble de la coagulation, ponctions multiples...</li><li>- Infections si non-respect de l'asepsie</li></ul>

### Pré requis à la réalisation de la ponction lombaire

- Il est nécessaire d'avoir une NFS et notamment une **coagulation de moins de 48h**

- Il est bien sûr nécessaire d'avoir revu le traitement du patient au préalable et les contre-indications potentielles. Si nécessaire, une imagerie cérébrale sera réalisée en urgence.

A noter qu'il est préférable de réaliser la ponction lombaire en position allongée s'il est nécessaire de faire une mesure de pression.

Si le patient est mis au bord du lit, plusieurs techniques sont utilisées selon les services : en position assise, les pieds sur un repose pied enroulé sur un coussin ou bien avec une table devant le patient, allongée sur un coussin... Le but est de trouver votre technique et d'être le plus à l'aise pour réaliser ce geste.

Excepté les méningites bactériennes ou virales dans le contexte de céphalées ictales, la ponction lombaire est un geste où il est possible d'en discuter tranquillement et de la préparer en avance avec notamment la mise en place d'un patch d'EMLA (le plus douloureux reste le passage de la peau).

Première étape, la prise des repères : une fois le patient positionné, placez vos mains perpendiculairement sur les hanches du patient. Vos pouces se rejoignent au niveau de l'épineuse de L4. La ponction s'effectue dans l'espace intervertébral sus- ou sous-jacent.

Dès que le patient est positionné, les règles d'asepsie chirurgicale doivent être absolument respectées :

- Il est nécessaire de réaliser une **désinfection cutanée en 2 temps ou 4 temps** selon les habitudes de service (*antiseptique alcoolique, ou désinfection en 4 temps avec de la Bétadine Scrub – Eau – compresses sèches - Bétadine Jaune*).
- A la suite de la désinfection, le médecin/interne doit se mettre en stérile avec port d'un masque, de gants stériles et pose d'un champ stérile sur le lit.

Arrive le moment tant redouté de la ponction lombaire !

Si cela est possible, il est préférable d'utiliser une aiguille atraumatique (la pointe de l'aiguille est ronde et non biseautée). Avant de piquer le patient, toujours vérifier que l'aiguille coulisse bien tout comme le trocart pour les aiguilles atraumatiques.

L'aiguille doit être introduite avec un angle de 30° par rapport à l'espace intervertébrale en partant du bas de votre dos sur le bord supérieur de la vertèbre inférieure. Sur place, tout est question de sensation ! Une ponction lombaire ne doit pas être douloureuse. La seule résistance que vous devez avoir est celle du ligament jaune qui signera votre arrivée dans le LCS.

Petit conseil : ne jamais introduire une aiguille à PL dans sa totalité, introduisez-la à moitié puis vous avancerez progressivement en vérifiant l'écoulement de LCS ou non.



Il est nécessaire en général de prélever 10 à 12 gouttes par tube excepté certaines analyses qui peuvent demander plus de liquides comme lors de PL déplétive ou bien sur des analyses plus fines (analyse tau, phospho-tau, recherche de tuberculose dans le LCR...)

#### Après le geste :

Il n'est actuellement plus nécessaire de faire allonger le patient pendant 4h pour prévenir du syndrome post-PL. Une hyperhydratation seule suffit.

#### Le syndrome Post-PL

L'utilisation d'une aiguille atraumatique permet de diminuer ce risque.

Clinique : céphalées orthostatiques (apparition en quelques minutes), pouvant être associées à des nausées/vomissements, des acouphènes, une hypoacousie, des vertiges, un nystagmus et/ou une diplopie.

La perte du caractère orthostatique initialement présent doit faire rechercher une complication par imagerie, à savoir : HSD et TVC.

Le traitement est médicamenteux dans un premier temps :

- Décubitus strict ;
- Hyperhydratation 1,5L à 2L ;
- Caféine : 400 mg sur 24h (PSE ou perfusion).
- PRÉGABALINE ou NEURONTIN (selon protocole de service).
- PARACÉTAMOL et PRIMPERAN en traitement symptomatique.
- Si échec après 24-72h ou céphalées très intenses : blood patch.

*Rédigé par Dr Mathilde DUPIN, Interne au CHU de Poitiers*

## B. Réalisation d'une Biopsie des glandes salivaires (BGSA)

Une BGSA ou Biopsie des Glandes Salivaires Accessoires est un geste fréquemment réalisé en Neurologie. On la réalise principalement pour les recherches de maladies auto-immunes comme dans le cadre de certaines neuropathies ou de maladie plus générale, commune avec nos confrères internistes par exemple (Neurosarcoïdose, Amylose...).

Cet examen se réalise le plus souvent en HdJ ou en chambre avec un matériel rudimentaire.

Il n'existe pas de contre-indication à la réalisation de ce geste mais il est nécessaire de prendre quelques précautions préalables (notamment la recherche d'allergie au latex, allergie à la Bétadine...).

Il est indispensable de toujours informer le patient du geste et de son intérêt. Son refus entraînerait une non réalisation de la BGSA.

Si le patient accepte le matériel nécessaire est composé :

- D'un champ stérile pour poser l'ensemble de votre matériel
- Des gants stériles
- De compresses
- De la Bétadine muqueuse (Bétadine verte, peut être utilisée en bain de bouche)
- D'un scalpel de préférence à bout rond
- De lidocaïne/xylocaïne (de préférence mise au frais : cela aura un effet vasoconstricteur et limitera les saignements profus de la lèvre)
- Une aiguille et une seringue bien sûr !
- D'un kit de prélèvements avec différents types de pinces
- D'un pot de formol pour le prélèvement

Le patient est alors installé dans son lit, tête surélevée. Il est possible d'utiliser un casque de réalité virtuelle, si disponible dans le service.

Repérez préalablement les glandes salivaires accessoires qui apparaissent sous la forme de petits reliefs blancs dans la face interne de la lèvre inférieure. Une fois repérée, nettoyez votre lèvre une première fois avec la Bétadine verte).

Par la suite, réalisez une anesthésie autour de la glande salivaire accessoire que vous souhaitez prélever. La lèvre gonfle normalement et entraîne possiblement une sensation de chaleur au point de ponction qui ne dure que quelques secondes. Une fois anesthésiée, incisez la lèvre en regard de la glande sélectionnée, si possible sur une petite surface, aidé par un cointerne ou un externe pour vous maintenir la lèvre retournée. Il n'est pas nécessaire de faire une grande entaille, par contre il peut être nécessaire d'entailler en profondeur.

Normalement, une glande d'aspect muriforme et jaune devrait bomber face à vous et sortir facilement lorsque vous allez la tirer avec une pince.

Une fois coupée, celle-ci doit être mise dans un pot rempli de formol. Attention, les glandes salivaires accessoires peuvent ressembler à des petites boules graisseuses. Il est aisé de distinguer les 2 en regardant cette glande dans le formol. Si elle coule, c'est une glande accessoire !

Si elle flotte, c'est de la graisse !



Il n'est pas nécessaire de faire de point de suture. Il faut informer le patient de la formation d'un équivalent d'aphtes qui sera résolutif. Proposez au patient des bains de bouche d'ELUDRIL, l'absence de sel, citron, vinaigrette et un plat plutôt froid lors du repas suivant le geste.

*Rédigé par Dr Mathilde DUPIN, Interne au CHU de Poitiers*

## C. L'essentiel de l'ENMG

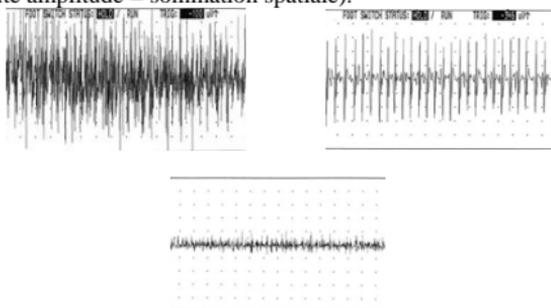
Cet examen étudie le fonctionnement du système nerveux périphérique et musculaire à l'aide de stimulations et réceptions de signaux électriques en différents points du corps représentatifs des troncs et racines nerveux. Il est orienté par les hypothèses issues de l'examen clinique et l'interrogatoire et donc il est important que la demande de l'examen précise la question à laquelle il faut répondre. L'interprétation se fait par rapport aux normes du laboratoire et par comparaison aux autres valeurs du patient.

Il est classiquement divisé en 3 parties et peut-être complété par des études spécifiques dans certaines indications (étude la jonction neuromusculaire) :

- Conduction motrice
- Conduction sensitive
- Détection musculaire à l'aiguille (pas de stimulation électrique)

Les conductions mesurent l'**amplitude**, la **vitesse de conduction** et la **latence** du signal électrique envoyé par la sonde de stimulation en un point nerveux et recueilli par les électrodes de réception. Ces 3 valeurs permettent de distinguer une atteinte axonale (amplitude de conduction diminuée) d'une atteinte démyélinisante (vitesse et latence augmentées).

La détection enregistre l'activité musculaire spontanée (normalement nulle) et à l'effort pour identifier une atteinte neurogène (fibre musculaire dénervée avec tracé appauvri en unités motrices et formé de grands potentiels = sommation temporelle) ou myogène (fibre musculaire altérée avec tracé polyphasique trop riche de petite amplitude = sommation spatiale).



*Exemple d'un tracé de détection normal (à gauche), neurogène (au milieu) et myogène (à droite) (CEN, 2021)*

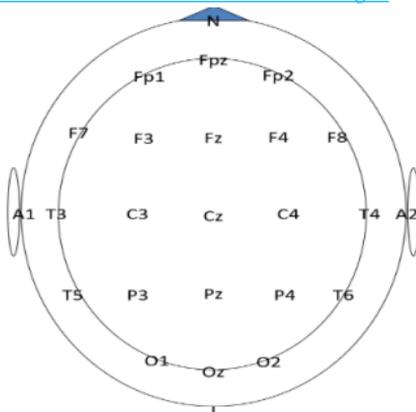
Sources pour débiter :

1. Guide pratique d'ENMG pour tous les jours de Jean-Philippe CAMDESSANCHÉ et Philippe PETIOT aux Éditions De Boeck Supérieur
2. Les 4 volumes de l'électromyographie d'Emmanuel Fournier Edition Lavoisier

Rédigé par Alexandre GUEREMY, Interne à l'AP-HM

## D. L'essentiel de l'EEG (pour enfin comprendre le compte rendu !)

## Localisation des électrodes et montages



Chiffres pairs = électrodes droites

Impairs = électrodes gauches

Z = ligne médiane

Initiale = lobe sauf pour F8 et F7 qui sont temporales antérieures

Montage référentiel = différence du signal de chaque électrode par rapport à la moyenne de toutes les autres = l'amplitude maximale permet de localiser une anomalie. A utiliser avec précaution pour les anomalies étendues car la moyenne sera faussée.

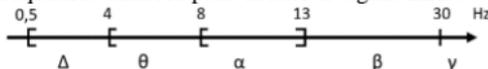
Montage longitudinal = différence entre 2 électrodes dans le sens antéro-postérieur, le plus utilisé

Montage transverse = différence entre 2 électrodes dans le sens droite-gauche

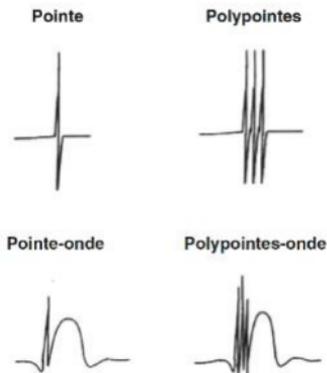
Manœuvre d'activations sensibilisant la survenue d'anomalie épileptiques : Hyperpnée, sommeil (ou EEG de sieste prolongé). Stimulation lumineuse intermittente (dans les rares épilepsies photosensibles)

### Les fréquences et les grapho-éléments

Les bandes de fréquences utilisées pour décrire le signal EEG :



Le rythme de repos physiologique est situé dans la bande de fréquence alpha. Les focalisations lentes se situent dans la bande theta ou delta.



### Grapho-élément paroxystiques :

Isolé / En bouffé / En décharge,  
Rythmique ou non.

Evaluer :

Réactivité à l'ouverture / fermeture

- Type de paroxysme : pointe, pointe onde, PP, PPO, pointe lente
- Artéfacts possibles : ouverture des paupières, mouvements oculaires, signal EMG de contraction des masséters/muscles temporaux, signal ECG, mouvements....

### Quelques conclusions d'EEG, pour tout comprendre aux comptes rendus

#### 1. Conclusion d'un tracé normal :

Tracé de veille continu caractérisé par un rythme de fond de fréquence dans la bande alpha, à 8 à 12 cycles par secondes, **postérieur, réactif à l'ouverture-fermeture des yeux, symétrique, bien modulé. Pas d'anomalie paroxystique surajouté, pas d'activité lente, pas de crise.**

- **Pointe** = présence d'une activité épileptique mais ne signifie pas que le patient fait une crise ! Ne signifie pas forcément qu'il faille traiter le patient ou modifier son traitement. Toujours se rapporter à la situation clinique.
  - Pointes-ondes généralisées et synchrones de début et fin brusque de fréquence entre 2,5 et 4 cycles par seconde sur un rythme de fond physiologique : plutôt en faveur d'une épilepsie généralisée idiopathique
  - Pointes localisées à un lobe : plutôt en faveur d'une épilepsie focale
- **Focalisation lente / foyer lent** = souffrance d'une partie du tissu neuronal, n'est pas spécifique d'une étiologie (AVC, tumeur, abcès, encéphalite, malformation)
  - Foyer lent temporal latéralisé d'un côté = penser encéphalite (herpétique en 1<sup>ère</sup> intention mais aussi auto-immune, d'autant plus que pas de séquelles cérébrales connues)

#### 2. Conclusion d'un tracé d'encéphalopathie métabolique typique :

Tracé caractérisé par un rythme de fond ralenti (ou non) de fréquence dans la bande  $\theta$  à X cycles par secondes. Sur ce rythme de fond, s'inscrit une **activité lente antérieure** composée de figures **bi ou triphasiques, réactives à l'ouverture des yeux et aux stimulations.**

#### 3. Conclusion d'un tracé chez un patient ayant un AVC ou une tumeur frontale gauche :

Tracé de veille continu caractérisé par un rythme de fond de fréquence dans la bande alpha, à 8 à 12 cycles par secondes, **postérieur, réactif à l'ouverture-fermeture des yeux, bien modulé. Asymétrie du tracé aux dépens de la gauche. Sur ce rythme de fond, se détache une focalisation lente  $\theta$  frontale gauche (F3, C3, FPI), non réactive, non paroxystique.**

Toute activité paroxystique n'est pas épileptique. Il existe aussi de figures physiologiques paroxystiques, mais là ça devient plus compliqué !

#### 4. Les indications d'un EEG

- Bilan diagnostique et pré-thérapeutique après une première crise d'épilepsie



- Tableau atypique : syndrome confusionnel non expliqué, troubles cognitifs atypiques et psychiatriques atypiques (encéphalopathie ? encéphalite ?)
- Chez un épileptique connu : si aggravation de la fréquence des crises, modification de sémiologie, volonté de baisse de traitement
- Indication de l'EEG **en urgence** : suspicion d'état de mal non convulsivant/ infraclinique, ou d'état de mal psychogène, réanimation = retard de réveil, suspicion d'EME, évaluation état de mort encéphalique pour prélèvement d'organe, urgence relative = 1ere crise
- Non indication : évaluer un risque futur d'épilepsie chez un patient porteur d'une lésion cérébrale, sans argument pour une crise, suivi habituel d'un épileptique connu, crise habituelle aux urgences chez un patient épileptique connu.

*Sources pour débiter :*

1. L'EEG : De la technique à la clinique. Pr Hervé Vespigniani
2. Cours SIDES CEN : Interpréter un EEG, Dr J.Jonas

*Rédigé par Margaux CHEVAL, Interne à l'AP-HP*

*Avec la relecture de Dr Jacques JONAS, MCU-PH au CHU de Nancy et Dr Mickael FERRAND, CCA au CHU de Nancy*

## V. Annexe

### Score de NIHSS

#### Evaluation clinique des AVC - NIHSS : National Institute of Health Stroke Scale

<b>1a Conscience</b> Réactivité globale	vigilant, réagit vivement			0
	non vigilant, somnolent, réagit ou répond après stimulation mineure			1
	réaction adaptée uniquement après stimulation intense ou douloureuse			2
	réponse stéréotypée (neurovégétative) ou aréactivité totale			3
<b>1b Conscience</b> Orientation dans le temps : âge, mois	répond bien à 2 questions : son âge et le mois de l'année en cours			0
	ne répond correctement qu'à une des 2 questions			1
	ne répond correctement à aucune des 2 questions, aphasique			2
<b>1c Conscience</b> Exécution d'ordres simples	Exécute bien 2 ordres : fermer-ouvrir les yeux, fermer-ouvrir une main			0
	Exécute correctement un seul ordre sur les 2			1
	N'exécute aucun des 2 ordres ( <i>choisir la main non parétique</i> )			2
<b>2 Oculomotricité</b> (horizontale seule)	mouvements volontaires et réflexe oculo-céphalique normaux			0
	déviations réductibles du regard			1
	déviations forcées ou paralysie complète ( <i>malgré manœuvres oculo-céphaliques</i> )			2
<b>3 Champ visuel</b> (4 quadrants testés par comptage des doigts)	aucun trouble du champ visuel			0
	asymétrie du champ visuel			1
	hémianopsie complète			2
	absence de vision et/ou absence de clignement à la menace			3
<b>4 Paralysie faciale</b> (montrer les dents, lever les sourcils, fermer les yeux)	mobilité normale et symétrique			0
	paralysie mineure (sillon nasogénien effacé, sourire asymétrique)			1
	paralysie partielle (concernant la partie inférieure de la face)			2
	paralysie faciale complète (faciale supérieure et inférieure)			3
<b>5 Motricité MS *</b> <b>5<sub>G</sub> bras gauche (G)</b> <b>5<sub>D</sub> bras droit (D)</b> <b>5<sub>T</sub> = 5<sub>G</sub> + 5<sub>D</sub></b>	Normale = maintien du membre (90° ou 45°) durant 10 secondes Maintien possible (90° ou 45°) mais < 10 secondes Mouvement contre pesanteur mais pas de maintien possible Mouvement limité (aucun mouvement contre pesanteur), membre tombe Aucun mouvement possible	<b>G</b>	<b>D</b>	<b>T</b>
		1	1	
		2	2	
		3	3	
<b>6 Motricité MI *</b> <b>6<sub>G</sub> cuisse gauche</b> <b>6<sub>D</sub> cuisse droite</b> <b>6<sub>T</sub> = 6<sub>G</sub> + 6<sub>D</sub></b>	Normale = maintien du membre (30°) pendant 5 secondes Maintien possible (30°) mais < 5 secondes Mouvement contre pesanteur mais pas de maintien possible Mouvement très limité (aucun mouvement contre pesanteur) Aucun mouvement possible	0	0	
		1	1	
		2	2	
		3	3	
<b>7 Ataxie *</b> (épreuves doigt-nez et talon-genou)	Pas d'ataxie (ou déficit moteur déjà pris en compte) Ataxie présente pour un membre Ataxie pour deux membres			0
				1
				2
<b>8 Sensibilité</b> (face, tronc, bras, jambe coté AVC)	Sensibilité normale Discret déficit : piqûre mal perçue (du coté de l'atteinte motrice) Déficit sévère à total : piqûre non perçue (du coté de l'atteinte motrice)			0
				1
				2
<b>9 Langage</b>	Normal Aphasie discrète à modérée : communication difficile mais possible Aphasie sévère : expression fragmentaire, communication très limitée Mutisme, aphasie globale ou coma			0
				1
				2
				3
<b>10 Dysarthrie</b> Articulation	Articulation normale Dysarthrie discrète à modérée : gênant peu la compréhension Dysarthrie sévère : discours inintelligible (aphasie exclue)			0
				1
				2
<b>11 Extinction</b> Recherche de négligence	Aucune négligence (ni visuelle, ni auditive, ni tactile, ni spatiale) Négligence d'une modalité (visuelle ou auditive ou tactile ou spatiale) Négligence sévère : hémicorps complet, plusieurs modalités			0
				1
				2
<b>Score total ( 0 à 42)</b>	0=normal			42=gravité maximale



**En espérant que ce guide vous soit utile au quotidien !**

**Il sera très prochainement disponible en ligne et sur 360 medics, et une version 2.0 est d'ores et déjà en cours de préparation ;)**