**MODULE NEUROLOGIE**

**Td (Suite-pas dans l’ordre)**

**INTRODUCTION A LA SEMIOLOGIE CLINIQUE EN NEUROLOGIE**

# MODULE NEUROLOGIE

1. **INTERROGATOIRE.**

* L'interrogatoire du sujet ou de la personne qui l'accompagne (si le patient ne peut répondre aux questions) permet de préciser :
  + l'âge du patient, sa profession, son mode de vie.
  + Les antécédents personnels.
  + Les antécédents familiaux.
  + Le motif de consultation : caractère (troubles moteurs, sensitifs, mouvements anormaux...).

1. **EXAMEN NEUROLOGIQUE.**
   1. **Motilité spontanée est observée en premier.**

* Une analyse stricte est nécessaire car plusieurs éléments concourent à la réalisation d'un mouvement coordonné.
* L'observation :
  + lorsque le patient entre dans le cabinet de consultation, le malade est-il capable de se déplacer seul ; si oui, le fait est normalement ou la progression est-elle à petits pas, en talonnant, avec élargissement du polygone de substentation, une sensation d'ébriété, un tangage, un fauchage, une déviation...
  1. **Examen de la motilité volontaire.**
* Patient allongé et déshabillé.
* Étude de la motricité globale.
* Épreuve de Barré : consiste à placer les bras tendus à 90° et de maintenir cette position (au moins 10 secondes). On observe une chute globale.

**CONDUITE DE l'EXAMEN NEUROLOGIQUE STANDARD.**

**"MOTRICITE"**

1) Marche: spontanée Ô ébrieuse, fauchage, steppage,

Dandinante, " à petits pas "

. Talon - pointe*,*

*.* Funambule, à la recherche d’un trouble de l’équilibre.

. Épreuves de *Babinski-Weil* *= (marche en étoile les yeux fermés)* et du *piétinement sur place (FUKUDA)*

2) Station debout: pieds joints, yeux ouverts, à la recherche d’une danse des tendons.

. Épreuve de *Romberg*,

. Résistance à la poussée.

3) Tonus musculaire:

. Hypotonie :

- soit cérébelleuse,

- soit proprioceptive,

- soit pyramidale à sa phase aiguë (témoignant de l’action facilitatrice des voies descendantes sur les mécanismes réflexes segmentaires).

. Ballant exagéré des bras " signe du fléau " de la main et du pied.

. Amplitude accrue des mouvements imposés = épreuve de Stewart-Holmes.

Epreuve de l’élévation contrariée des membres supérieurs.

. Hypertonie :

Spastique ou élastique. : Caractéristique du syndrome pyramidal.

Les mouvements imposés rencontrent une résistance dont l’intensité s’accroit avec le degré d’étirement, le membre reprenant sa position initiale dès qu’il est abandonné.

Plastique : extrapyramidale ou parkinsonienne.

= résistance invariable au déplacement passif fixant la nouvelle position de l’articulation.

= roue " dentée " recherchée au niveau des poignets, coudes et épaules ± cheville.

4) Etude des Mouvements:

. Mouvements répétés et rapides permettant de dépister : soit une atteinte pyramidale frustre,

Soit une atteinte extrapyramidale,

Soit une atteinte cérébelleuse.

- battement de mesure du pied,

- tapotage pouce-index,

- mouvements de pianotement des doigts

. Mouvements répétés et alternatifs

Mouvements de marionnettes

Frapper la cuisse alternativement de la paume et du dos de la main

- recherchant une adiadococinésie = incapacité d’effectuer à un rythme rapide des mouvements de sens opposé (syndrome extrapyramidal, cérébelleux).

. Mouvements " talon-genou " et " doigts-nez " :

Le mouvement peut dépasser son but ce qui exige une correction, elle est excessive   
hypermétrie soit cérébelleuse, soit proprioceptive.

5) Troubles trophiques musculaires :

. Amyotrophie :

De non-utilisation avec force musculaire normale.

Neurogène périphérique, systématisée avec déficit moteur.

Myogène, proximale avec déficit moteur.

. Pseudo-hypertrophie (mollets +++) dans certaines myopathies.

6) Etude de la force segmentaire :

- recherche : spontanée,

. Contre résistance,

. Contre pesanteur.

- analyser la répartition du déficit moteur, proximal ou distal, symétrique ou non, obéissant ou non à la systématisation périphérique ou centrale.

De façon globale

. Force de préhension des mains,

. Pince " pouce-index ",

. Pince " pouce-V doigt ",

. MS = épreuve de Barré,

. MI = épreuve de Barré (décubitus dorsal)

Épreuve de Mingazzini (décubitus ventral).

De façon systématisée : testing musculaire selon une systématisation tronculaire, plexique ou radiculaire.

7) Motricité de l’extrémité céphalique

Cervicale :

Antépulsion ou rétropulsion de la tête,

Contre résistance,

Sémiologie de " tête tombante ".

Oculaire :

*Palpébrale*

. Ptosis = chute de la paupière par déficit du releveur de la paupière supérieure.

. Signe de Charles Bell : inocclusion palpébrale par déficit de l’orbiculaire des paupières.

. Réduction de la fente palpébrale par élévation de la paupière inférieure gauche dans le syndrome de Claude Bernard Horner.

*Extrinsèque* :

. Examen en position axiale à la recherche d’un strabisme convergent ou divergent.

. Examen des mouvements :

Mouvement de latéralité,

Mouvement d’élévation,

Mouvement d’abaissement,

Convergence.

Å examens des mouvements oculaires volontaires, explorés en demandant au patient de regarder volontairement en haut, en bas, à droite, à gauche.

- les mouvements oculaires automatiques :

La poursuite oculaire (le patient suit des yeux le doigt de l’examinateur).

- les mouvements oculaires réflexes

Réflexe céphalo-oculaire = le déplacement passif de la tête tend à provoquer une déviation conjuguée des yeux dans le sens contraire. Ce mouvement est normalement inhibé par les afférences corticales, ce réflexe n’apparaît qu’après exclusion de ces afférences corticales chez le patient comateux ou après lésion des aires oculomotrices corticales.

- réflexe vestibulo-oculaire

*o Intrinsèque* :

. Diamètre pupillaire sous la dépendance des fibres parasympathiques du III provenant du noyau d’Edinger-Westphall.

. Accommodation : lumière,

Convergence.

a- Massétérine :

. Le masséter et le temporal (=muscles masticateurs) sont innervés par la branche motrice du V.

. On recherche une paralysie des masticateurs en sollicitant une force striction de la mâchoire.

b- Faciale :

. La face doit être symétrique au repos et dans les mouvements volontaires :

. Sourire,

. Gonfler les joues,

. Siffler,

. Bouche " en cul de poule ",

. Fermer les yeux fortement,

. Faire " l’étonné ",

. Froncer les sourcils,

. Contraction du peaucier du cou à l’ouverture contrariée de la bouche.

Pharyngo-laryngée

- Motricité du voile (sous la dépendance du X) recherche d’une déviation de la luette surtout lors de l’émission d’un son.

- Motricité du pharynx (sous la dépendance du X) signe du rideau = la paroi postérieure du pharynx déviée du côté sain quand on fait prononcer la lettre A.

- voix +++

. Sourde et nasonnée si atteinte du voile.

. Bitonale si atteinte laryngée.

- déglutition.

- réflexe nauséeux.

SCM et trapèze

Sous la dépendance du nerf spinal = XI.

SCM = rotation de la tête contre résistance.

Trapèze = élévation de l’épaule.

Linguale

Sous la dépendance du nerf grand hypoglosse innervant aussi les muscles génio-hyoïdiens et thyro-hyoïdiens.

- latéropulsion de la langue contre la joue et contre résistance.

- protraction de la langue.

**SENSIBILITE**

L’examen minimum de la sensibilité est comparatif et porte sur :

-la sensibilité superficielle :

. Sensibilité tactile, par un attouchement léger avec le bout des doigts ou un morceau de coton ;

. Sensibilité douloureuse (nociception), à l’aide d’une aiguille à usage unique et en prenant garde à ne pas provoquer de saignement.

- la sensibilité profonde :

. Sensibilité vibratoire (pallesthésie), à l’aide d’un diapason dont le manche est appliqué sur les structures osseuses ;

. Sensibilité positionnelle segmentaire, en demandant au malade dont les yeux sont fermés d’indiquer le sens du déplacement passif que l’on fait subir à son gros orteil ou à son index ;

. Stéréognosie, en demandant au malade d’identifier par la palpation et sans l’aide de la vue les objets que l’on a déposés dans sa main.

**Un examen plus approfondi explore**

- la sensibilité thermique, par l’application sur la peau de tubes contenant de l’eau chaude ou de l’eau froide.

- les autres modalités élémentaires de la sensibilité profonde :

. Sensibilité douloureuse profonde, par le pincement ou la pression énergique de tendons ou de muscles ;

. Sensibilité au mouvement (arthrokinesthésie), en déplaçant passivement orteils et doigts du malade.

- les capacités discriminatives de la sensibilité :

. La discrimination entre le piquer et le toucher, à l’aide d’aiguille à tête ronde dont on utilise tour à tour la tête et la pointe.

. La discrimination spatiale, par l’évaluation, à l’aide de deux aiguilles appliquées simultanément sur la peau, de la distance minimum qui doit les séparer pour qu’elles soient perçues distinctement.

. La topoesthésie, capacité à localiser un stimulus appliqué sur la peau.

. La graphesthésie, capacité à identifier une lettre, un chiffre ou une figure géométrique tracée sur la peau.

**REFLEXES**

1- Réflexes ostéo-tendineux :

La percussion doit s’exercer exclusivement sur le tendon du muscle exploré. Le réflexe est facilité par le relâchement du muscle exploré, relâchement que l’on obtient en détournant l’attention du sujet.

La manœuvre de Jandrassik consiste à effectuer une contraction musculaire active dans un territoire à distance (augmentation du tonus gamma) ce qui favorise l’obtention des ROT.

2- Réflexes cutanés

. Cutanés abdominaux recherchés par stimulation superficielle de la paroi abdominale, de dehors en dedans ; on obtient une contraction limitée aux muscles sous-jacents

Il existe trois niveaux : supérieur D6--> D8

. moyen D8--> D10

. inférieur D10--> D12

. Crémastérien obtenu par stimulation de la face interne de la cuisse ;

La réponse est une contraction du muscle crémastérien homolatéral (niveau L1-L2.)

. Cutané plantaire = creusement de la voûte plantaire avec flexion du gros orteil (en parcourant avec une pointe mousse le bord externe du pied en partant du talon pour aboutir à la base du 5ème orteil.)

N.B. : Réflexe idio-musculaire

N’est pas un réflexe.

= réponse directe des fibres musculaires qui se contractent après leur stimulation mécanique (percussion du corps musculaire) ; disparaît précocement dans les affections musculaires primitives alors que ROTsont préservés.

3- Réflexes archaïques

. palmo-mentionnier : contraction brusque des muscles de la houpe du menton après stimulation de la paume de la main (éminence thénar).

= réflexe polysynaptique n’apparaissant qu’en cas de lésions bilatérales sus-mésencéphaliques.

. La préhension forcée (grasp réflexe-grasping).

**FONCTIONS VEGETATIVES**

1- Le contrôle sphinctérien

Rappel

L’appareil vésico-sphinctérien a une double innervation : végétative et motrice.

- la musculature lisse de la vessie (détrusor) : innervation parasympathique issue des centres médullaires sacrés (S3 +++).

- musculature lisse du col vésical, trigone et urètre proximal : innervation sympathique issue de la moëlle dorso-lombaire D9->L3.

- sphincter strié urétral + plancher périnéal : innervation somatique par les nerfs honteux internes issus de S4.

Les voies sensitives prennent naissance au niveau de nombreux récepteurs, empruntent les nerfs érecteurs et honteux internes et cheminent : dans les cordons postérieurs pour le tact épicritique et sensations intenses de besoin,

. Dans le faisceau spino-thalamique pour sensation discrète du besoin.

La régulation du contrôle sphinctérien fait intervenir des structures encéphaliques corticales (lobe frontal) et sous-corticales ; leur action est essentiellement inhibitrice sur les centres médullaires.

Notion fondamentale : coordination vésico-sphinctérienne permettant la miction : l’activation des centres médullaires après levée des inhibitions centrales aboutit à une contraction du détrusor, à l’ouverture du col vésical et à un relâchement synergique du sphincter strié urétral.

Examen clinique

. Somatotopie :

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | Moteur | Sensibilité | Réflexe |
| S1 | Triceps | Face externe de la jambe  Bord externe du pied | Achilléen |
| S2 | Fléchisseurs des orteils | Face postérieure de la cuisse | R. bulbo-caverneux |
| S3 | Sphincter anal bulbo-caverneux | Face postérieure de la fesse | R. anaux  R. bulbo-cérébelleux |
| S4 | " | Pourtour de la marge anale | "  " |
| S5 |  | Triangle post-anal |  |

. Dans les deux sexes :

L’examen périnéal étudie la motricité volontaire (testing).

Le tonus du sphincter anal s’apprécie lors du retrait du doigt intrarectal.

La sensibilité périnéale

- coton + piqûre

- pallesthésie : diapason sur le sacrum.

Les réflexes périnéaux = étude de l’arc réflexe : nerf honteux interne – S2-S3-S4

Chez l’homme : réflexe bulbo-caverneux = Pincement rapide du gland entraînant une contraction réflexe du sphincter et du muscle bulbo-caverneux.

Chez la femme : pincement du clitoris.

Réflexes anaux nociceptifs : piqûre à 2 cm de la marge anale avec contraction réflexe du sphincter anal.

. Chez l’homme :

Examen de la prostate par un toucher rectal.

. Chez la femme :

Inspection des organes génitaux externes,

Recherche d’un prolapsus : colpocèle antérieure ou postérieure, ou rectocèle,

Recherche de fuite urinaire à l’effort (toux) éventuellement améliorée par le refoulement au doigt du prolapsus (manœuvre de Boney).

 2- Fonction sexuelles

. Libido.

.L’érection : conséquence d’une vaso-dilatation des corps caverneux sous l’influence des fibres paramédianes provenant de la moëlle sacrée (S2-S4).

Il s’agit soit d’une activité réflexe segmentaire, soit d’une activité volontaire d’origine supra-segmentaire.

. L’éjaculation : réflexe intégré au niveau de la moëlle lombaire haute (L1-L3).

3- Régulation tensionnelle

- recherche d’une hypotension orthostatique.

. Lors du passage en position debout, les effets de la pesanteur tendent à provoquer une chute de la tension artérielle ; ces effets sont normalement corrigés par une vasoconstriction réflexe (activation du système sympathique à partir d’afférences provenant des baro-récepteurs du sinus carotidien et de la crosse aortique).

. Prise de la TAS et diastolique en position allongée puis en position debout : pathologique si chute de

>30 mm de Hg TAS

>15 mm de Hg TAD.

. Tilt test.

- Adaptation du rythme cardiaque aux changements de position, au cours du nycthémère (sommeil).

- Réaction vasomotrices.

. Mesure de la température cutanée normale entre 31 et 33°C.

Si vasodilatation --> augmentation température cutanée.

Si vasoconstriction --> Diminution température cutanée.

. Cold pressor test = test tensionnel au froid.

Immersion des mains dans l’eau froide pendant 60 secondes, entraîne : une augmentation de TAS de 15 à 20 mm de Hg,

Augmentation de TAD de 10 à 15 mm de Hg.

. Manœuvre de Valsava : effort d’expiration contre résistance (glotte fermée ou manomètre) pendant 10 à 15 secondes --> augmentation de la pression positive intrathoracique --> diminution retour veineux --> diminution PA --> tachycardie réflexe et vasoconstriction périphérique (par mise en jeu des barocepteurs).

4- Sudation et fonction lacrymale

= dépendant du système sympathique.

. Quantification sur papier buvard, éventuellement en utilisant un indicateur coloré ;

. Quantification de la sécrétion lacrymale par le test de Schirmer = papier buvard de 5 mm de large et 25 mm de long placé dans le sac conjonctival inférieur pendant 5 minutes. Normal si 15 mm.

**FONCTIONS SENSORIELLES**

1- GOUT

Examen comparatif entre les deux moitiés de la langue.

Application d’une compresse sur la langue puis on dépose quelques cristaux de sel ou de sucre ou autres substances.

De façon physiologique, l’acuité gustative diminue avec l’âge.

2- OLFACTION

Intimement lié au goût puisque les nombreuses particules volatiles de la nourriture viennent stimuler les récepteurs olfactifs, lors de leur passage oro-pharyngé.

Présentation au patient d’une série de stimuli olfactifs non irritants d’abord à une narine puis l’autre le patient doit décrire le stimulus présenté (même s’il ne parvient pas à le nommer).

3- VISION

En dehors de l’examen ophtalmologique spécifique.

a- Mesure de l’acuité visuelle.

Graphique de Snellen comportant des lettres de taille progressivement décroissante.

b- Fond d’œil

Après dilatation pupillaire.

c- Etude du champ visuel

. Au lit du patient, exploration du champ visuel au doigt, en masquant un œil puis l’autre. L’œil étudié fixe l’examinateur placé devant lui ; une cible est déplacée explorant les hémichamps nasaux et temporaux de chaque œil.

. Périmètre de Goldmann =

Coupole dont le sujet fixe le centre avec l’œil exploré et sur laquelle on projette un spot lumineux en allant du non vu vers le vu. On dessine des isoptères qui sont des courbes réunissant les points de même sensibilité en fonction du diamètre et de l’intensité du stimulus lumineux utilisé.

Plus la vision est périphérique, plus il est nécessaire d’augmenter le diamètre et l’intensité du stimulus. La papille correspond à la tâche aveugle de Mariotte située un peu en dehors de la vision centrale.

4- L’audition

L’acoumétrie

- audition de la voix

Normalement la voix chuchotée est perçue à 6 mètres. Le sujet est placé de profil, une oreille obturée, la perception de la voix chuchotée à un mètre témoigne d’une surdité moyenne.

- diapason

Le test au diapason repose sur la durée de la perception suivant que le diapason est présenté (distance de 2,5 cm) devant le pavillon de l’oreille ou appliqué sur la mastoïde ou le vertex. Normalement la durée de la perception par la conduction osseuse est trois fois moindre que celle de la perception par la conduction aérienne (CA).

Surdité de perception (atteinte cochléaire + rétro cochléaire) : Diminution CO+ CA.

Surdité de transmission (atteinte oreille externe ou moyenne) : Diminution CA.

L’épreuve de RINNE : diapason sur la mastoïde.

>0 si CA > ou = CO

<0 si CA < ou = CO = surdité de transmission.

L’épreuve de WEBER consiste à placer le diapason sur le vertex. Chez le sujet normal, la perception reste localisée au milieu ou également des deux côtés du crâne. En cas de surdité de transmission, le diapason est mieux perçu du côté malade = Weber latéralisé.

En cas de surdité de perception : le diapason est mieux perçu du côté sain.

L’audiométrie

= Mesure l’acuité auditive en faisant entendre au sujet placé dans une chambre isolée, des sons purs, de fréquence croissante ou décroissante, et de diverses intensités.

L’oreille peut percevoir des fréquences de 32 cycles/seconde à 20 000 cycles/seconde.

Audiogramme : courbe (abscisse = fréquences ; ordonnée = perte en décibels) par rapport à une droite horizontale qui représente les seuils d’audibilité chez les sujets normaux.

**FONCTIONS SUPERIEURES**

- Vigilance et attention;

Comportement et thymie.

- Orientation: temps, espace, personnes.

Mémoire

"Immédiate" = saisie de l'information

*Empan.*

"À court terme" ou "antérograde"

= apprentissage de faits nouveaux: saisie de l'information, fixation mnésique, rétention (stockage), évocation.

*Épreuve des 5 mots.*

"À long terme" ou "rétrograde" = évocation de faits anciens.

Calcul.

- Langage oral I expression

écrit I compréhension

Gestes poing - paume - tranche, double anneau, sans objet, avec objet, symboliques, habillage, déambulation, constructive.

Gnosies somesthésiques.

visuelles: objets, images, visages, couleurs, lieux.

Auditives: sons, bruits, musique.

- Raisonnement: épreuve des 3 papiers,

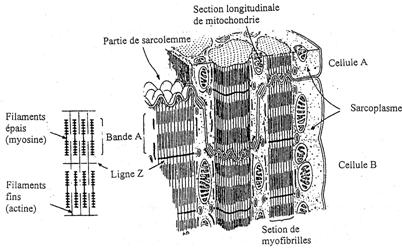
Critique des histoires absurdes.

**MYOPATHIES**

**Notes personnelles du**

**1 juin 2007**

1. **PHYSIOLOGIE DU MUSCLE.**

****

1. **SIGNES CLINIQUES.**

* Déficit moteur :
  + Proximale (ceintures) et/ ou distal.
  + Oro-facial (OPMD).
  + Pfs, sélectif, asymétrique : aide diagnostic.
* Amyotrophie / hypertrophie (involution graisseuse).

1. **CONSEQUENCES.**

* **Marche :**
  + Impossibilité de prendre les escaliers.
  + Dandinement.
  + Steppage si atteinte distale (la pointe du pied est constamment abaissée).
  + Chutes +++.
* **Membres supérieurs :**
  + Déficit de l’abduction, élévation, décollement de l’omoplate.
* **Difficultés d’alimentation.**
* **Oro-fascial :**
  + Dysphonie, dysphagie, ptosis.
* **Myalgies.**
* **Douleurs osseuses, ostéoporose** (dystrophie de Duchenne).
* **Atteinte respiratoire :**
  + Diaphragme et intercostaux.
  + Suivi de la ventilation, trachéo.
* **Atteinte cardiaque :**
  + Cardiomyopathie.
* **Déformations ostéoarticulaires :**
  + Scoliose, rachis raide (Rigid spine).
  + Rétraction.

1. **DIAGNOSTIC.**
   1. **Clinique.**

* Interrogatoire :
  + Antécédents familiaux.
  + Date du début et topographie.
  + Évolutivité.
  + Dyspnée.
  + Douleur.
* Examen :
  + Amyotrophie/ hypertrophie/ consistance musculaire.
  + Sélectivité.
  + Signes d’insuffisance cardiaque.
  1. **Paraclinique.**
* CPK inférieur à 300 UI/l (protéine musculaire).
  + À distance de tout effort musculaire.
* Scanner/ IRM musculaire.
* EMG : détection.
* Biopsie musculaire : sous anesthésie locale, sur un muscle atteint mais pas trop.
  + Histologie : calibre des fibres, fibres I/II, centralisation nucléaire.

1. **DYSTROPHIE MUSCULAIRE.**

* Nécrose.
* Régénération.
* Infiltration adipeuse.
* Fibrose.
* Dystrophie musculaire congénitale.
* Liée à l’Y : Becker, Duchenne.
* Etc.

1. **EVOLUTION.**

* Décès pour certaines Dystrophie vers 20- 25 ans (Becker et Duchenne).
* Suivi multidisciplinaire :
  + Neuro.
  + Rééducateur (appareillage).
  + Kiné.
  + CARDIO.
  + Pneumo.
  + Orthopédiste.
* Centre de référence (exemple : Lille).

**ACCIDENTS VASCULAIRES CEREBRAUX**

1. **DEFINITION.**

* **AVC :** Signes cliniques de défaillance focale du fonctionnement cérébral durant plus de 24 heures, ou conduisant au décès, sans cause apparente autre que vasculaire (OMS).
* **AIT :** épisodes de dysfonctionnement cérébral focal (qui peut s’expliquer par une fonction unique), d’origine ischémiques présumées, suivi d’un retour à la normalité, sans modification à l’imagerie cérébrale.

1. **GENERALITES.**

* L’efficacité de la prise en charge d’un AVC aigu repose sur les 4 étapes suivantes :
  + Reconnaissance rapide et réaction au premier signe.
  + Utilisation immédiate des services d’Accueil des Urgences.
  + Transport prioritaire et hôpital averti.
  + Diagnostic rapide et traitement adapté à l’hôpital.
* Urgence vitale +++.
* Poids des AVC dans les pays Occidentaux :
  + 1ère cause de handicap.
  + 2ème cause de démence.
  + 3ème cause de décès (2ème chez la femme).
* **Incidence sur une population d’un million d’habitants :**
  + 500 AIT/an.
  + 2400 AVC/an.
* **Mortalité :**
  + Phase aiguë 480 (20 %).
  + Après 1 an 700 (29 %).
* **Prévalence :**
  + 12 000 survivants d’un AVC sur une population d’un million d’habitants.
* Âge moyen de survenue : 70-75 ans.

1. **ETIOLOGIE.**
   1. **Type 1 : infarctus cérébral (80 %).**

* Occlusion brutale d’un vaisseau.
  + Athérome de gros vaisseaux (20 %), exemple : des carotides.
  + Cardio embolique (20 %), exemple : fibrillation auriculaire avec formation d’un caillot.
  + Lacune (20 %), occlusion de petits vaisseaux.
  + Autres cause définit (5 %).
  + Causes inconnues ou indéterminées (15 %).
  1. **Type 2 : hémorragie cérébrale (20 %).**
* Saignement.
  + Sur HTA +++.
  + Malformations vasculaire :
    - MAV (malformation artérioveineuse).
    - Cavernomes.
  + Tumeurs.
  + Angiopathie amyloïde.

1. **FACTEURS DE RISQUE.%**
   1. **FACTEURS Non modifiables.**

* Age.
* Sexe (homme).
* Génétique.
  1. **FACTEURS modifiables (prévention primaire).**
* HTA +++.
* Hypercholestérolémie.
* Tabac.
* Diabète.
* Migraine.
* Traitements hormonaux.
  + 1. *HTA.*
* Importance de traiter une HTA.
* Un patient ayant eu un AVC doit être traité pour une HTA même s’il ne présente pas la maladie : par IEC et diurétiques à vie.
  + 1. *Hypercholestérolémie.*
* Traiter une hypercholestérolémie.
* Un patient ayant eu un AVC doit avoir un traitement anti hypercholestérolémiant au long cours.
  + 1. *Tabac.*
* Favorise les plaques d’athérome dans les vaisseaux cervicaux.
* Entraîne des troubles de l’hémostase.
  + 1. *Diabète.*
* Importance +++ du contrôle des facteurs de risques associés (HTA, cholestérol).
* Contrôle stricte des glycémies et surtout à la phase aiguë.
  + 1. *Alcool.*
* Réduction du risque d’infarctus cérébral pour des consommations modérées (≤ 20-30 g/j).
* Mécanisme : HTA, troubles du rythme cardiaque, troubles de l’hémostase.
  + 1. *Traitements hormonaux.*
* La contraception orale augmente le risque relatif d’AVC.
* Risque majoré d’un AVC par association avec d’autres facteurs de risque (tabac, HTA, migraine).
* Les traitements hormonaux substitutifs augmentent le risque d’AVC et AVC plus sévère.
  + 1. *Migraine.*
* Augmentation du risque relatif d’AVC.
* Eviter les oestrogènes et le tabac chez les migraineux de > 35 ans.
* Migraine : mal de tête de 4 à 72 heures, souvent associé à des vomissements, nausées, photophobie.
* Migraine avec aura = avec prodromes d’une manifestation neurologique focale.

1. **CLINIQUE.**

* Installation brutale, focale, et d’emblée maximale.
  1. **Infarctus dans le territoire de l’artère sylvienne.**
* Hémiparésie à prédominance brachio faciale.
* Hémihypoesthésie superficielle (+/ - proprioceptive).
* Hémianopsie latérale homonyme.
* Selon l’hémisphère.
  + Dominant : aphasie motrice ou compréhension.
  + Mineure : Anosognosie (non conscience de ce qui lui arrive), hémiasomatogénie, héminégligence (syndrome d’Anton-Babinski).
  1. **Infarctus du tronc cérébral.**
* Syndrome de Wallenberg (bulbe latéral).
  + Clinique :
    - Ispilatéral.
      * Nerfs V, VII, VIII, IX, X.
      * Syndrome de claude-Bernard-Horner.
      * Ataxie cérébelleuse.
      * +/ - hémiparésie.
    - Controlatéral.
      * Hémihypoesthésie thermo algique.

1. **DIAGNOSTIC.**
   1. **Etape 1.**

* Suspecter un AVC devant un déficit neurologique brutal focal :
  + Difficulté à bouger un membre.
  + Diminution de sensibilité.
  + Difficulté à parler.
  + Troubles visuelle brutale avec une partie du champ visuel.
  + Difficultés brutale à marcher.
  1. **Etape 2.**
* Distinguer entre les deux types d’AVC :
  + Infarctus cérébral et hémorragie cérébral.
* Scanner.
* IRM +++ (sensible pour l’infarctus, distinction aussi d’un hématome).
  1. **Etape 3.**
* Déterminer la cause.
  + 1. *Infarctus cérébral.*
* Exploration des vaisseaux cervicaux.
  + Échodoppler des artères cervicales.
  + Angio I.R.M. ++, angio scanner.
* Exploration des vaisseaux intracrâniens.
  + Angio I.R.M. ++, angio scanner.
* Exploration cardiaque.
  + Échographie cardiaque (transthoracique, transoesophagienne).
    1. *Hémorragie cérébrale.*
* IRM à la phase aiguë et à distance.
* +/ - artériographie.
* Recherche d’arguments pour une HTA ancienne méconnu.
  + Échographie cardiaque.
  + Fond d’œil.
  + Holter tensionnel.

1. **PRISE EN CHARGE.**

* Dans une unité neuro vasculaire +++.
* UNV : lieu dédié à la prise en charge des AVC avec monitoring centralisé.
* Équipement :
  + ECG continue avec alarme.
  + Doppler continue et Transcrânien.
* Environnement :
  + Accès rapide ou scanner, I.R.M.
  + Écho Doppler et écho transthoracique<24 heures.
  + Écho transoesophagienne < 48 heures.
  1. **Traitement médicamenteux lors de la phase aiguë.**
     1. *Infarctus cérébraux.*
        1. Rt-PAIV (thrombolyse) < 3h.
* 18 < âge < 80 ans.
* 4 ≤ NIHSS ≤ 25 (L’échelle NIHSS (National Institute of Health Stroke Score) a été décrite par T. Brott, en 1989, pour servir à évaluer les patients ayant un accident ischémique cérébral en phase aiguë).
* **Contre INDICATIONS générales :**
  + Antécédents d’Hémorragie intracrânienne.
  + Grossesses ou post-partum.
  + Saignement extériorisé.
  + Infarctus du myocarde < 1 mois.
  + Intervention majeure < 15 jours.
  + Hémorragie sévère ou potentiellement dangereuse.
  + Antécédents de lésions sévères du SNC.
  + Ponction d’artères non compressives < 7 jour.
  + Traitement AVK ou INR > 1,7.
  + Traitement héparine < 24 heures ou TCA < 1,5.
  + AVC ou TC < 3 mois.
  + Plaquettes < 100 005
* **Contre-indications spécifiques :**
  + AVC jugé sévère.
  + Déficits neurologiques en voie de régression.
  + Crises épilepsie à l’installation de l’AVC.
  + Glycémie < 0,5 g/ litre ou > 4 g/ litre.
  + Antécédents d’AVC + diabète.
  + Pression artérielle systolique > 185mmHg ou Pression artérielle diastolique > 110mmHg (risque hémorragique).
* Dose = 0,9 mg/ kilo (maximum 90 g).
* Administrer 10 % en bolus puis le reste en perfusion sur une heure (SAP).
* Pas de traitement anti thrombotiques pendant 24 heures.
* **Surveillance :**
  + T. A., NIHSS.
  + Monitoring (T. A.) toutes les 15 minutes pendant 3h, puis 30 minutes H+3 et H+6, puis toutes les heures jusqu’à H+24, puis/3h.
  + Examen neurologique :
    - Vigilance, déficits, NIHSS.
      1. Autres Options thérapeutiques.
* Associé au non ou traitement thrombolytique.
* Aspirine 300 mg/ jours.
* Héparine dans certains cas (Dissection, thrombose veineuse).
  + 1. *Hémorragie cérébrale.*
* Pas de traitement spécifique.
* Suspension de traitement anticoagulant (sauf HBPM préventive).
  + 1. *Assurer les fonctions vitales.*
* Assurer l’équilibre hydroélectrolytique.
* Oxygénation, glycémie, etc.
  + 1. *Prise en charge de la tension artérielle en phase aiguë d’un AVC.*
       1. AVC ischémique.
* Respecter la TA si < 220/ 120mmHg.
* Sauf si retentissement d’HTA mettant en jeu le pronostic vital.
* Sauf si thrombolyse : traiter dès que la TA >180/ 105mmHg pendant et juste après la thrombolyse.
  + - 1. AVC hémorragique.
* Traitement de la TA si >180/ 105mmHg, car très corrélée au risque de resaignement.
  1. **Traitement chirurgical en phase aiguë.**
     1. *Infarctus cérébraux.*
* Hémicraniéctomie de décompression.
  + Infarctus Sylvien malin.
  + Infarctus cérébelleux malin.
* Endartériectomie carotidienne en semi urgence (dans les 14 jours).
  + Pour sténose de carotide symptomatique, si infarctus pas trop étendu.
    1. *Hémorragie centrale.*
* Dérivation ventriculaire externe.
  + Si hydrocéphalie liée à la compression des voies de résorption du LCR par hématome.
* Évacuation d’un hématome.
  + Hématome superficiel, volumineux.
* Traitement chirurgical d’une malformation vasculaire sous-jacente.
  + Cavernnome, malformations artérioveineuses.

1. **COMPLICATIONS.**
   1. **Complications aiguës.**
      1. *Complications neurologiques.*

* Récidive = risque d’autant plus élevé qu’on est proche de l’événement.
* Œdème cérébral avec engagement.
* Crise d’épilepsie.
  + 1. *Complications extra neurologique.*
* Pneumopathie de déglutition +++ (troubles de la vigilance, paralysie faciale, structure atteinte…).
* Complications de décubitus :
  + Phlébite/ embolie pulmonaire.
  + Escarres,…
  1. **Complications tardives.**
* Récidives d’un événement vasculaire +++.
  + Nouvelle AVC.
  + Infarctus du myocarde.
  + Ischémie aiguë de membres.
  + Rupture d’anévrisme de l’aorte abdominale.
* Démence ++.
* Epilepsie.
* Dépression.
* Spasticité (tonus musculaire anormalement élevé) et complications ostéoarticulaires.

1. **PREVENTION SECONDAIRE.**
   1. **Infarctus cérébraux.**

* Traitement anti thrombotiques.
  + Antiagrégant plaquettaire (aspirine, Clopidrogel, Dipyridamole).
  + Anticoagulant (cause cardio embolique = fibrillation auriculaire +++), AVK.
* Traitement antihypertenseur.
  + Quel que soit la TA : Perindopril® (IEC) 4 mg + Indapamide® 2,5 mg (diurétique) = protocole PROGRESS.
* Statine :
  + Atorvastatine® 80 mg si LDL-cholestérol > 1 g/ litre et cause cardio embolique.
* Traitement chirurgical d’une sténose carotidienne.
  1. **Hémorragie cérébrale.**
* Traitement antihypertenseur.
  + Quelque soit la TA = protocole PROGRESS.
* Traitement chirurgical ou endo vasculaire d’une malformation vasculaire.

1. **PRISE EN CHARGE EN URGENCE.**

* Urgence +++.
* En parallèle :
  + Evaluation des fonctions vitales.
  + Évaluation des fonctions neurologiques.
  + Choix de la stratégie thérapeutique.
* DES L’ADMISSION :
  + Bilan biologique.
  + ECG.
  + Scanner cérébral ou I.R.M.
* La suite dépend du type d’AVC = ischémique ou hémorragique mais :
  + Si le patient est admis < 3h après le début des symptômes, tout faire comme si le patient va être thrombolysé :
    - Scanner ou I.R.M.
    - Biologie.
    - Perfuser.
    - Examiner le patient (NIHSS + TA).
  1. **AVC ischémiques.**
* Traitement anti thrombotiques /fibrinolytiques.
* Si admis < 3h = thrombolyse intraveineuse.
* Puis aspirine.
* Si >3h, aspirine.
  1. **AVC hémorragique.**
* Pas de traitement spécifique.
* Fonctions vitales, TA.
* Traitement de la TA si nécessaire.
  1. **Surveillance.**
* Surveillance des fonctions vitales et neurologiques.
* TA, SaO², vigilance, Glasgow, pupilles, État neurologique.
  1. **Examens complémentaires en semi urgence.**
     1. *AVC ischémiques.*
* Echo Doppler carotidienne.
* Échographie cardiaque.
  + 1. *AVC hémorragique.*
* IRM.
* Artériographie.
  1. **Prévention des complications.**
* Phlébite, embolie pulmonaire :
  + HBPM.
  + Bas de contention.
  + Mobilisation précoce.
* Escarres :
  + Matelas à eau.
  + Mobilisation précoce.
* Pneumopathie d’inhalation :
  + Recherche des troubles de déglutition.
  1. **Rééducation.**
* Précoce ++.
* Patients inconscients ou paralysés doivent recevoir une rééducation passive.
* La rééducation doit être poursuivie temps que l’on continue à observer une amélioration.

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
|  | |  | | --- | |  | | http://cofer.univ-lille2.fr/images/spacer.gif | | **Algoneurodystrophie** | | http://cofer.univ-lille2.fr/images/spacer.gif | | **DEfinition**  L’algoneurodystrophie est un syndrome douloureux régional, associé souvent à des signes vasomoteurs et trophiques, touchant les structures sous-cutanées, périarticulaires et osseuses, souvent distale. Cette affection est, le plus souvent, secondaire à un traumatisme. L’évolution est spontanément favorable, mais peut être très prolongée (6 à 24 mois).  **Étiologie – EpidEmiologie**  On retrouve un facteur étiologique dans 60 % des cas.  **Traumatismes**  Ils sont à l’origine de 50 % des algodystrophies. Il n’y a pas de relation avec la sévérité du traumatisme, un traumatisme initial minime peut passer inaperçu.  Le délai entre traumatisme et algodystrophie est variable : quelques jours à quelques semaines.  Circonstances : chirurgie, fracture, entorse ou luxation des membres, rééducation active douloureuse qui peut entraîner ou aggraver une algodystrophie.  **Causes non traumatiques**  **Neurologiques** : hémiplégie, hémorragie méningée, traumatisme crânien, tumeur cérébrale ; plus rarement atteinte du système nerveux périphérique (sciatique, névralgie, zona).  **Viscérales** : infarctus du myocarde et syndrome épaule-main (10 à 20 %), chirurgie thoracique et tumeurs intrathoraciques, phlébite, arthrites aiguës, tumeurs (notamment mammaire).  **Causes médicamenteuses :**  Le « rhumatisme gardénalique » correspond à un syndrome épaule-main bilatéral ou beaucoup plus rarement une atteinte des membres inférieurs. L’évolution est favorable avec ou sans arrêt des barbituriques.  Les traitements anti-tuberculeux : l’isoniazide (*Rimifon*) : syndrome algodystro­phique des membres supérieurs dans les premiers mois du traitement avec parfois une atteinte pluri-focale.  L’iode radioactif est également responsable d’algoneurodystrophie.  **Grossesse**  L’algodystrophie de la hanche complique parfois (rarement) le dernier trimestre de la grossesse. Le diagnostic différentiel d’une douleur de hanche de la gros­sesse est l’ostéonécrose aseptique de la tête fémorale et exceptionnellement la fracture du col fémoral compliquant une ostéoporose de la grossesse.  **Causes métaboliques**  Un diabète, une hypertriglycéridémie ou une hypothyroïdie pourraient favoriser l’apparition d’une algodystrophie, en particulier une capsulite de l’épaule.  **Formes « essentielles »**  Elles correspondent à 20 % des algodystrophies. Il existe souvent un terrain anxiodépressif et émotif, mais le rôle de ce terrain ne doit pas être surestimé.  **Quand faut-il Evoquer le diagnostic ?**  La forme « commune » survenant après un traumatisme : le début est souvent pro­gressif, rarement brutal, caractérisé par une phase, dite « chaude », inflamma­toire évoluant de quelques semaines à 6 mois, puis une phase, dite « froide », lui succédant qui s’étale jusqu’à la guérison de l’algodystrophie après 12 à 24 mois (photo 12 dans le cahier couleur).    La phase dite « chaude » est un tableau « d’arthrite sans arthrite » :   * douleurs vives d’une articulation avec un reten­tissement fonctionnel majeur et des troubles vasomoteurs (chaleur, œdème, sudation) sans fièvre ; * les douleurs sont augmentées par les mouvements et par la mise en charge. Elles persistent souvent la nuit ; * les douleurs peuvent débuter sous plâtre faisant évoquer une phlébite ou un syndrome de compression.   La phase dite « froide », ou secondaire, est inconstante, survenant quelques semaines après la précédente, elle est marquée par l’apparition de troubles tro­phiques (membre froid, peau pâle, lisse et atrophique, ongles friables, acrocyanose). Il existe parfois des rétractions capsuloligamentaires, caractéristiques mais rares, responsable d’un enraidissement articulaire progressif (photo 13 dans le cahier couleur).  En réalité, l’algodystrophie peut se présenter de multiple façons : phase froide d’emblée ou phase purement chaude, ou alternance de phase froide et de phase chaude.  **Comment faire le diagnostic ?**  **Signes biologiques**  La VS et la CRP sont normales. Leur élévation doit faire rejeter le diagnostic +++.  Le bilan phosphocalcique est normal.  **Radiographie standard**  L’examen radiologique, toujours comparatif et bilatéral, peut détecter les premiers signes qui sont décalés dans le temps de quelques semaines à un mois (**figure 33.1** ci-dessus). Deux éléments sont importants :   * l’interligne articulaire est toujours respecté tout au long de l’évolution ; * la déminéralisation d’abord modérée avec amincissement des lames sous- chondrales, puis hétérogène et mouchetée, avec parfois une disparition quasi- complète de la trame et des corticales. Cette déminéralisation est toujours régio­nale et prédomine à l’extrémité distale du membre.   **Scintigraphie osseuse**  L’hyperfixation est l’élément caractéristique mais n’est pas totalement spécifique. Elle est précoce (précède les signes radiographiques), souvent locorégionale avec une « extension » aux articulations de voisinage, et elle est marquée aux temps précoce (vasculaire) et au temps tardif (osseux). L’hyperfixation peut être absente pour certaines localisations comme l’épaule et le pied.    **IRM**  Les anomalies sont aussi précoces et plus spécifiques que celles de la scinti­graphie (**figure 33.2**) :   * présence d’un œdème médullaire touchant plusieurs pièces osseuses ; hypo­signal sur les séquences en T1 et hypersignal sur les séquences en T2 ; * anomalies transitoires, localisées, parfois migratrices et régressives ; une IRM normale ne permet pas de rejeter le diagnostic d’algodystrophie car elle est par­fois normale pour certaines localisations comme l’épaule.   **Quel est le pronostic ?**  Généralement favorable avec une guérison complète en quelques mois (6 à 24 mois).  Plus rarement (5 à 10 % des cas), il existe :   * une évolution lente avec persistance des douleurs pendant plusieurs années ; * des séquelles modérées marquées par des troubles trophiques et d’enraidisse­ment articulaire notamment dans les syndromes épaule-main ; * plus rarement, des troubles trophiques sévères avec des rétractions aponévrotiques et tendineux, douloureuses et handicapantes ; * des formes récidivantes de topographie habituellement différente.   **Formes cliniques**  **Formes selon la localisation**  **Atteinte du membre inférieur** Elle est deux fois plus fréquente qu’au membre supérieur, avec une atteinte préférentielle distale : chevilles et pieds.  L’atteinte de la hanche n’est pas rare mais le diagnostic est difficile. C’est une « hanche douloureuse à radiographie initiale normale ». La scintigraphie et l’IRM aident au diagnostic.  **Atteinte du membre supérieur** La forme la plus classique est le syndrome épaule-main, volontiers secondaire à une pathologie intrathoracique ou un traumatisme. L’atteinte de l’épaule pré­cède souvent l’atteinte de la main et se traduit par une douleur profonde, irra­diant vers le membre supérieur, voire le cou. Après quelques semaines, ou quel­ques mois, s’installe une capsulite rétractile de l’épaule. La main est œdématiée et douloureuse, avec phénomènes inflammatoires locaux souvent importants. L’atteinte isolée de la main ou de l’épaule est possible. Elle peut survenir parallèlement ou être déca­lée dans le temps par rapport à l’atteinte de la main.  La scintigraphie montre, de façon inconstante, une hyperfixation précoce et tardive bifocale (main et épaule). Cette atteinte peut évoluer au bout de 3 à 6 semaines vers des troubles trophiques dans certains cas.  **Formes selon l’étendue**  **Formes plurifocales** : liées surtout à des étiologies médicamenteuses ou métaboliques.  **Algodystrophie partielle** : limitée à une zone de l’articulation : condyle fémo­ral, rotule, métacarpien. Le diagnostic différentiel est difficile nécessitant d’élimi­ner une fissure locale ou une ostéonécrose.  **Formes extensives** : extension d’un segment distal vers un segment plus proximal.  **Formes hypofixantes** « froides » surtout chez l’enfant.  **ElEments de physiopathogEnie**  Les mécanismes de l’algodystrophie sont méconnus. Il peut s’agir d’un dérèglement régional du système nerveux végétatif qui expliquerait la vasocons­triction pré-capillaire et la vasodilatation post-capillaire (œdème et hyperhémie). Les neuropeptides joueraient un rôle dans les phénomènes vasomoteurs.  **Comment traiter ?**  Il n’y a pas de traitement consensuel et spécifique de l’algodystrophie.  Le traitement associe le repos, la kinésithérapie adaptée et la prescription de médicaments dont l’efficacité est aléatoire. Le traitement a pour but de limiter les douleurs et préserver la mobilité articulaire.  **Repos**  Il est indiqué en phase chaude. Pour le membre inférieur, la suppression de l’appui est une mesure capitale tant que persistent les douleurs. L’immobilisation stricte est proscrite.  **Traitement rééducatif**  Il doit être prudent et bien conduit. La kinésithérapie aggrave la phase initiale de la maladie si elle est douloureuse. Elle doit être progressive et indolore, associée à une balnéothérapie.  Au cours de la phase froide, la kinésithérapie traite les rétractions capsulo-liga­mentaires et lutte contre l’enraidissement articulaire.  **Traitements médicamenteux**  Les antalgiques OMS de classe I et II sont souvent peu efficaces.  La calcitonine sous-cutanée a souvent été utilisée avec un effet précoce dans 50 % des cas sur la douleur (dès le 8 e jour) ; en cas d’absence d’efficacité au 8 e jour, il n’y a pas d’indication à poursuivre. À noter, un communiqué récent de l’AFSSAPS (23 avril 2004) ne maintient pas l’indication des calcitonines injectables dans le traitement de l’AD.  D’autres thérapeutiques (blocs régionaux aux anesthésiques ou au buflomédil, b-bloquant, etc.) n’ont pas été étudiées de façon rigoureuse dans le cadre d’études contrôlées contre placebo de large ampleur. Le pamidronate intraveineux semble peu efficace dans des études ouvertes.  **Traitements préventifs**  Il n’y a pas de traitement préventif. En milieu orthopédique et traumatologique, notamment lors des immobilisations plâtrées ou au cours de rééducations trop agressives post-traumatiques, on est attentif au dépistage précoce de l’algodys­trophie car les traitements médicamenteux (calcitonine) pourraient être d’autant plus efficaces s’ils sont prescrits précocement.  **Points clés** | | http://cofer.univ-lille2.fr/images/spacer.gif | | * L’algodystrophie est un syndrome douloureux locorégional qui n’est pas stric­tement articulaire. * Dans les 2/3 des cas, elle succède à un traumatisme. * C’est un tableau inflammatoire articulaire et péri-articulaire, sans inflammation systémique (VS et CRP sont toujours normales). * Le tableau diagnostique peut être très difficile notamment au début et dans certaines localisations profondes comme la hanche. * La radiographie peut être caractéristique (déminéralisation mouchetée) mais l’interligne articulaire reste toujours normal. * La scintigraphie et/ou l’IRM sont capitales pour le diagnostic précoce, mais les anomalies ne sont pas constantes, ni totalement spécifiques. * L’évolution est longue (6-24 mois) habituellement. * Le traitement doit associer une kinésithérapie toujours indolore et des médi­caments dont l’effet est aléatoire. | |

**SCLEROSE EN PLAQUE**

1. **EPIDEMIOLOGIE.**

* Facteurs ethniques= caucasiens.
* Gradient Nord-Sud.
* Augmentation de la prévalence : possible.
* France : 80 000 cas.

1. **DEFINITION.**

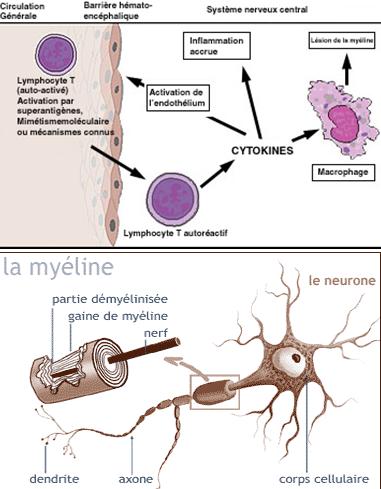
* Maladie inflammatoire démyélinisante, dégénérative du système neurovégétatif, évolutive, avec potentiel de progression.

1. **ETIOLOGIE.**

* Facteurs environnementaux :
  + Le lieu de vie avant 15 ans.
  + Hypothèse virale
* Facteurs génétiques :
  + Facteurs de risque\*20 à 30 apparentés au premier degré.
  + Jumeaux : concordance 25 à 30 % homozygote, vs 2 à 3 % dizygotes.
  + Locus : gène HLA classe 2 (HLA DR2).

1. **PHYSIOPATHOLOGIE.**

* Maladie inflammatoire du système nerveux central.
* Maladie auto-immune.
* Implication du système immunitaire :
  + Histologique : lymphocytes, macrophages.
  + Immunologique : cytokines (TH1).
  + LCR : bandes oligoclonales.
  + Génétique : liaison avec le système HLA.
  + Thérapeutique : influence péjorative de l’interféron γ et bénéfique de l’interféron β.



1. **NEUROPATHOLOGIE DE LA SEP.**

* Inflammation.
* Démyélinisation.
* Atteinte oligodendrogliale.
* Souffrance axonale irréversible.
* Gliose.

1. **CLINIQUE.**
   1. **Début.**

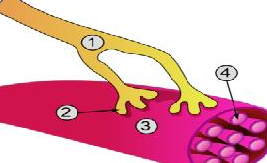
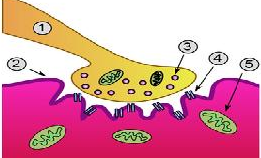
* Age 20-40 ans (70 %).
* Prédominance féminine.
* Sémiologie :
  + Névrites optiques : 20 % (souvent douleur péri-orbitaire).
  + Troubles moteurs : 30 %.
  + Trouble sensitif : 30 %.
  + Troubles de l’équilibre : 10 %.
  + Diplopie : 5 à 10 % par atteinte du nerf médian.
  + Troubles sphinctériens : 5 % (urinaires, sexuelle, anus = moëlle).

**MYASTHENIE**

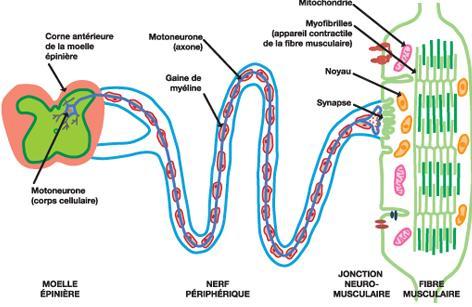
**Notes personnelles du**

**1 juin 2007**

1. **PHYSIOPATHOLOGIE.**

** **

|  |  |
| --- | --- |
|  |  |
| Vue globale d'une jonction neuromusculaire.   1. Axone 2. Jonction 3. Fibre musculaire 4. Myofibrille | Vue détaillée d'une jonction.   1. Élément pre-synaptique 2. Sarcoplasme 3. Vésicules synaptiques 4. Récepteur cholinergique nicotinique |



* Myasthénie auto-immune +++.
* Myasthénie néonatal.
* Myasthénie congénitale.
* Myasthénie induite par les médicaments.

1. **DIAGNOSTIC.**

* Affection auto-immune.
* Prévalence : 1 cas pour 10 000.
* Incidence liée au sexe et à l’âge, 2 pics :
  + 30 ans femme.
  + 60-70 ans homme.
* Clinique : fatigabilité, déficit moteur.
  + Œil ++.
  + Sphère bulbaire.
  + Racine des membres, diaphragme, muscles extenseurs du cou.
* Amélioration par le repos, aggravation induit par l’exercice.

1. **CLASSIFICATION.**

* Forme localisée 15 % des cas.
* Généralisée dans 85 %.
* Signes de gravité :
  + Troubles de la déglutition.
  + Atteinte respiratoire.
* Classification d’Osserman, 4 stades.

***ECHELLE D'OSSERMAN MODIFIEE***

* **Stade 1** : myasthénie oculaire pure
* **Stade 2** : myasthénie généralisée de gravité moyenne avec habituellement signes oculaires mais pas de signe bulbaire ou respiratoire
* **Stade 3** : myasthénie généralisée de gravité moyenne avec habituellement signes oculaires et signes bulbaires mais sans signe respiratoire
* **Stade 4** : myasthénie généralisée assez sévère avec habituellement signes oculaires, bulbaires et atteinte respiratoire modérée
* **Stade 5** : myasthénie généralisée sévère avec atteinte respiratoire grave

1. **EXAMEN CLINIQUE.**

* Forme localisée ou généralisée.
* Suivi.
* Gravité : score d’Osserman.
* Test à la Prostigmine couplée au placebo (anticholinesterasique).
* Stimulation répétitive (3 Hz), EMG.
  + Décrément de 10 % dans au moins un territoire (spinal, cubitale, facial).
  + Étude en fibre unique (forme oculaire).
* Dosage des anticorps anti RAch.

1. **PRISE EN CHARGE.**

* Eviction des médicaments aggravant les symptômes :
  + Bêtabloquants.
  + Dantrolène.
  + D-pénicillamine.
  + Curarisant.
  + Aminosides, Colimycine, Polymyxine, Cyclinei.
  + Quinine, Quinidique, procaïnamide, etc.
* Donner la liste aux patients.
* Carte spéciale qu’il doit porter sur lui.

1. **TRAITEMENT.**

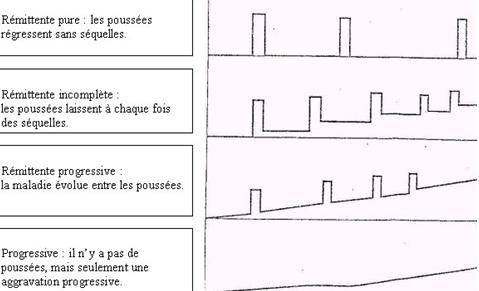
* **Anticholinestérasique : traitement de première ligne.**
  + Forme orale : Mestinon®, Mytélose®.
  + À jeun, une demi-heure avant les repas.
  + Répartis dans la journée.
  + Commencé à faible dose puis augmentation.
  + Pas d’avantages supplémentaires si deux anticholinesterasiques.
  + Surdosage : diarrhée, hyper salivation, hypersécrétion, bronchite, Fasciculation, crampes.
* **Traitement thyméctomie : si thymus atteint.**
  + Objectif : rémission, amélioration des symptômes, diminution des immunosuppresseurs et corticoïdes.
* **Traitement de la crise myasthénique :**
  + Traitement à court terme.
    - Échanges plasmatiques.
    - Immunoglobulines intraveineuse.
  + Traitement au long cours.
    - Corticoïdes.
* **Traitement immunosuppresseur :**
  + Imurel® permet de diminuer les doses de corticoïdes.

1. **GROSSESSE ET MYASTHENIE.**

* Aggravation imprévisible selon l’équilibration de la maladie.
* Traitement :
  + corticoïdes, immunoglobulines I.V., anticholinesterasique : OK.
  + Immunosuppresseur : diminution de la posologie au minimum.

Possible plusieurs plaintes en même temps, souvent un seul coté atteint ou un seul membre, para corporel.

* 1. **Autres signes de début.**
* Etat de fatigue (maladie inflammatoire d’où augmentation du métabolisme,…).
* Signes para occystiques (fourmillement, étau…).
* Syndrome dépressif (réactionnelle ou liée à la maladie).
* Troubles cognitifs (différent de démence, + de temps pour faire les choses,…).
* Indifférence la maladie (pathologique).
* Signe d’Uhtoff (augmentation de la température qui crée des blocs de conduction = risque de poussée).
* Signe de Lhermitte (décharge électrique dans les membres, les fesses à la flexion de la tête).
  1. **Formes cliniques.**
* **Récurrente/ rémittente :** par poussée (apparition de nouveaux symptômes ou aggravation de symptômes qui durent + 24 heures à 1 mois d’interval d’une autre poussée).
  + 85 % des patients.
  + Ne veut pas dire que la personne récupère 100 %.
* **Secondairement progressive.**
* **Primaire progressive :** apparition de la maladie plus tardivement, pas d’évolution par poussée, plus péjorative.
  1. **Histoire naturelle de la SEP.**

****

1. **EVOLUTION DU HANDICAP.**

* Echelle EDSS (Expanded Disability Status Scale).
  + Non linéaire, de 0 (normal) à 10 (décès), mauvaise reproductibilité, peu sensibles, appréciation subjective.
  + Large utilisation.
* MSFC (Multiple Sclerosis Faction).

1. **FACTEURS PRONOSTIQUE.**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  | **Favorable** | **défavorable** | **intérêt** |
| **âge** | jeunes | âgés | ++ |
| **sexe** | femme | homme | + |
| **Première rémission**  **Fréq/2 ans** | Complète  < 5 | Incomplète  > 5 |  |
| **Délai de 1ère rémission** | long | court |  |
| **symptômes** | Névrites optiques sensitifs | Cérébelleux  Moteurs  sphinctérien |  |

* Plus le nombre de poussées à la 2nd année est nombreuses plus le pronostic est défavorable.

1. **CRITERES DIAGNOSTIC.**

* Dissémination temporelle et spatiale des lésions+++.
* Grâce à la clinique +++.
* Grâce à l’IRM ++.
* Grâce au bilan visuel +.
  1. **Intérêt de l’I.R.M.**
* DIAGNOSTIC, augmente dans l’espace le temps.
* Pronostic : plus les lésions sont nombreuses plus grande est l’évolution.
* Thérapeutiques :
  + Décision d’instaurer un traitement par interféron après le premier événement démyélinisant (avant 2001 il fallait attendre deux événements).
  + Suivi d’un traitement Immunomodulateurs et immunosuppresseur.
  + Évaluation d’une thérapeutique innovante.
  1. **Critères biologiques.**
* Bilan sanguin normal.
* Analyse du LCS positive ? (Liquide cérébrospinal).
  + Présence de bandes oligo clonales dans le LCS (et pas dans le sérum).
  + Ou augmentation de l’index IgG (immuno électrophorèse).
  1. **Bilan neuro ophtalmologique.**
* FOND d’œil : pâleur de la papille.
* Altération du champ visuel (scotomes).
* Altération de la voie pupillaire afférente (signe de Marcus-Günn).
* Troubles oculo moteurs.
* Nystagmus.
* Altération des PEV (Potentiels évoqués visuels), augmentation des latences.

1. **TRAITEMENT.**
   1. **Traitement de fond.**
      1. *Les Immunomodulateurs.*

* Diminution des poussées, diminution des nouvelles lésions.
* Pour les formes rémittentes.
* Les interféronβ.
* L’acétate de glatiramer (en sous cutanés, attention intolérance locale).
* Les immunoglobulines intraveineuses.
* Les corticoïdes.
* Attention aux risques hépatiques.
* Risque de majoration d’un état dépressif.
  + 1. *Les immunosuppresseurs.*
* Diminution de la prolifération cellulaire pour les formes agressives.
* La mitoxantrone, attention cardio toxiques, leucemogéne.
* Les autres immunosuppresseurs :
  + L’azathioprine.
  + Le cyclophosphamide.
  + Le Methotrexate.
    1. *Anti VLA4 (Natalizumab®).*
* Diminution des lésions et des nouvelles lésions +++.
* Une perfusion par mois.
* Pour les patients traités par un autre traitement et qui refait une poussée ou de nouvelles lésions apparaissent à l’IRM.
* En première intention chez les personnes très vite évolutives.
  1. **Traitement de la poussée.**
* Vérifier une infection associée (épines irritatives).
* Bolus de corticoïdes (Solumédrol®) lors de lésions non importantes, augmentation de la vitesse de récupération.
  1. **Traitement de symptômes.**
* Kinésithérapie = trouble moteur.
* Antispastique = trouble moteur.
* Anxiolytique, antiépileptique = trouble sensitif.
* Antidépresseurs = syndrome dépressif.
* Orthophoniste = troubles cognitifs.

Lors de grossesses, moins de poussées, mais en post-partum rattrapage des poussées. Aucune incidence sur la maladie à long terme. Pas de contre-indication à l’allaitement. Pour prévenir en post-partum = bolus de Solumédrol®.