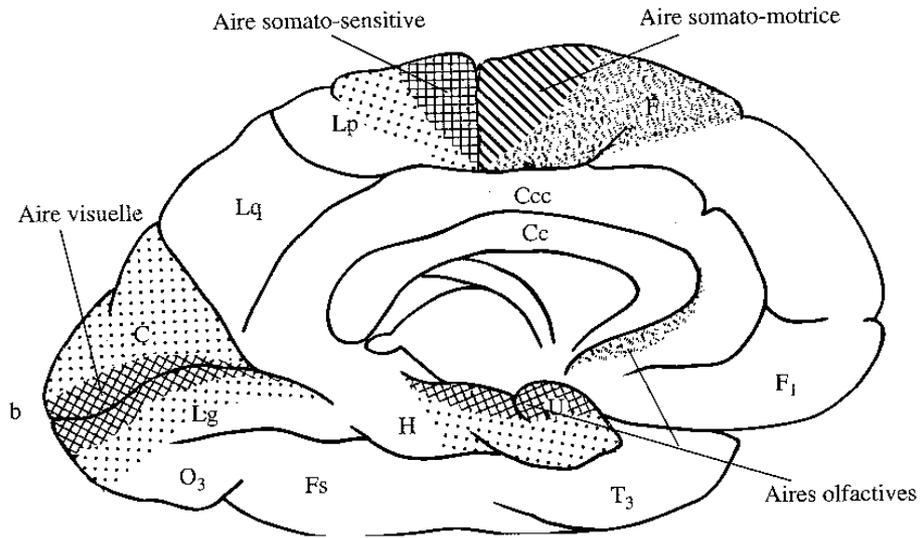
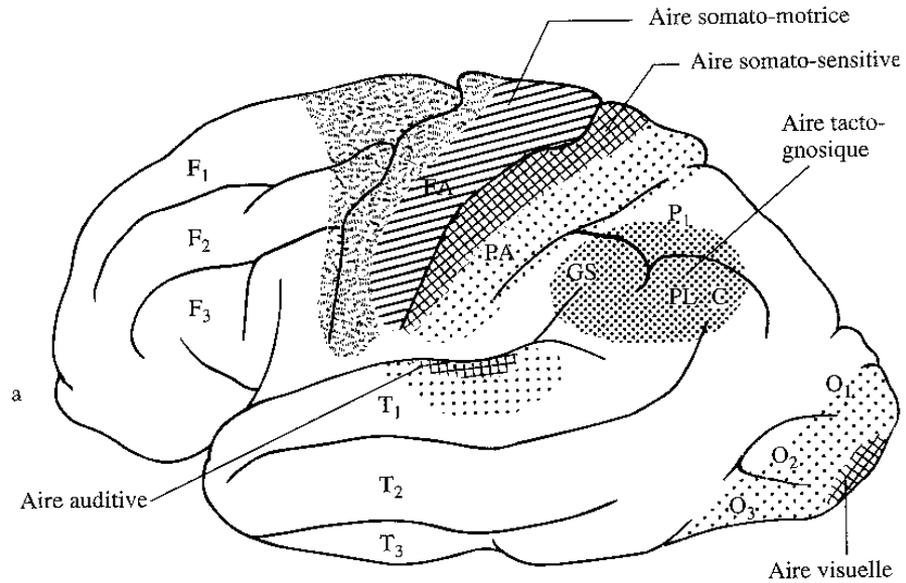


Troubles neurologiques centraux

Contenu

- Démarche diagnostique
- Hémiparésie – hémiplégie
- Aphasie
- Syndrome frontal
- Hémianopsie
- Agnosies et apraxies

- AVC
- Convulsions & état de mal épileptique



Déficit neurologique récent

ÉTAPE DE RECUEIL DE L'INFORMATION

Interrogatoire (patient + entourage)
Examen clinique

Étape syndromique

Mesures urgentes
Fonctions vitales
Prévention des complications

Pathologie neurologique

OUI

NON

Rhumatologie
Vasculaire
Psychiatrie

Système nerveux central

Système nerveux périphérique

Jonction neuromusculaire

Muscle

AIGU

RÉCENT

FOCAL

DIFFUS

Myasthénie

Myosite

TRANSITOIRE

AIT
Migraine
Épilepsie
Autres

CONSTITUÉ

AV cérébral
Traumatisme crânien
AV médullaire

Tumeur

CML

Infection

SEP

Tronculaire
Radiculaire
(queue de cheval)

Polyradiculonévrite

Définition

diminution ou perte d'une ou plusieurs fonctions neurologiques : motrice, sensitive, visuelle, cognitive, coordination des mouvements, atteinte d'une ou plusieurs paires crâniennes.

Examen clinique : terrain

- Âge
- Antécédents
- Facteurs de risque cardiovasculaires
- Traitement(s) en cours
- Contexte

Examen clinique : symptômes

- Moteur
- Sensitif
- Équilibre
- Sensoriel
- Langage
- Cognitif

Anamnèse : troubles moteurs et sensitifs

- Sensitifs :
 - négatifs (engourdissements, manque de sensibilité): **hypoesthésie**
 - positifs (fourmillements, douleur, sensation d'étau)
 - **Hyperalgésie**: augmentation de la perception douloureuse en cas de stimulation nociceptive
 - **Paresthésies**: phénomènes positifs, désagréables, non douloureux si spontanés
 - **Dysesthésies**: phénomènes positifs, désagréables, non douloureux si provoqués
 - **Allodynies**: sensation douloureuse pour des stimuli non douloureux
- Moteurs + crampes + fasciculations + amyotrophie
- Végétatifs :
 - sudoraux (hyper- ou hyposédation)
 - génitosphinctériens (incontinence, rétention, trouble de l'érection)
 - digestifs (diarrhée, constipation)
 - cardiovasculaires (hypotension orthostatique)

Examen neurologique des grandes voies

Sensibilité superficielle:

- Tact (sensibilité tactile ou épicrotique) : coton ou pulpe du doigt
- Douleur (sensibilité algique) : épreuve de pique-touche
- Épreuve au chaud et froid (sensibilité thermique)

Sensibilité profonde ou proprioceptive (capacités discriminatives) :

- Marche (ataxie survenant ou aggravée yeux fermés)
- Position des segments distaux : gros orteil en extension ou flexion
- Préhension aveugle (stéréognosie) : identification objets usuels
- Topoesthésie : différencier deux stimuli tactiles voisins (lettres, chiffres)
- Sensibilité vibratoire : diapason

Moteur

- Tonus musculaire
- Atrophie musculaire
- Mouvements spontanés (fasciculations)
- Force motrice
- ROT
- Signe de Babinski

COTATION DU DÉFICIT NEUROLOGIQUE

0	Aucune contraction
1	Contraction faible, insuffisante pour provoquer un déplacement
2	Mouvement possible si l'action de la pesanteur est compensée
3	Mouvement possible contre l'action de la pesanteur
4	Mouvement possible contre résistance
5	Force normale

Examen clinique : localisation

- Centrale
 - cerveau
 - médullaire
- Périphérique
 - racine
 - plexus
 - troncs nerveux

Centrale vs périphérique

Évocateurs atteinte centrale :

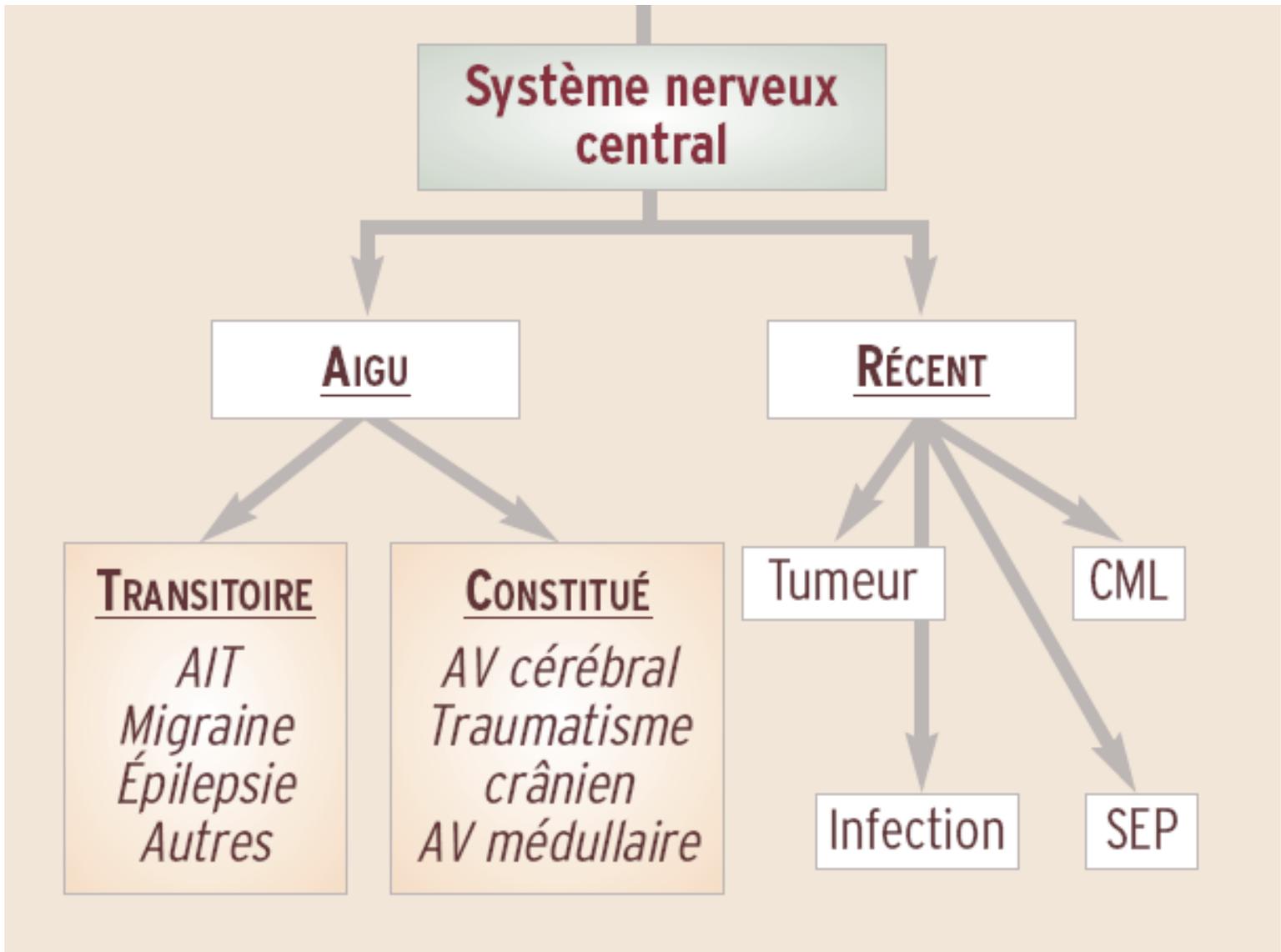
- déficit moteur unilatéral ou bilatéral : hémiparésie, hémiplégie, paraparésie ou tétraparésie (syndrome pyramidal)
- troubles sensitifs avec niveau sensitif, hypoesthésie, dysesthésies systématisées
- trouble du langage: aphasie, dysarthrie
- trouble du champ visuel: hémianopsie latérale homonyme, quadranopsie
- trouble de la conscience
- troubles neuropsychologiques : cognitifs, mnésique, apraxie, négligence, troubles du comportement, etc.

Évocateurs atteinte périphérique :

- troubles sensitifs ou moteurs systématisés à une ou plusieurs racines, à un ou plusieurs troncs nerveux.
- atteinte sensitive en chaussettes et en gants

Evolution

- Mode de début : aigu, subaigu, chronique
- Profil évolutif : stable, amélioration, aggravation, par poussées



CML : compression médullaire lente ; SEP : sclérose en plaques.

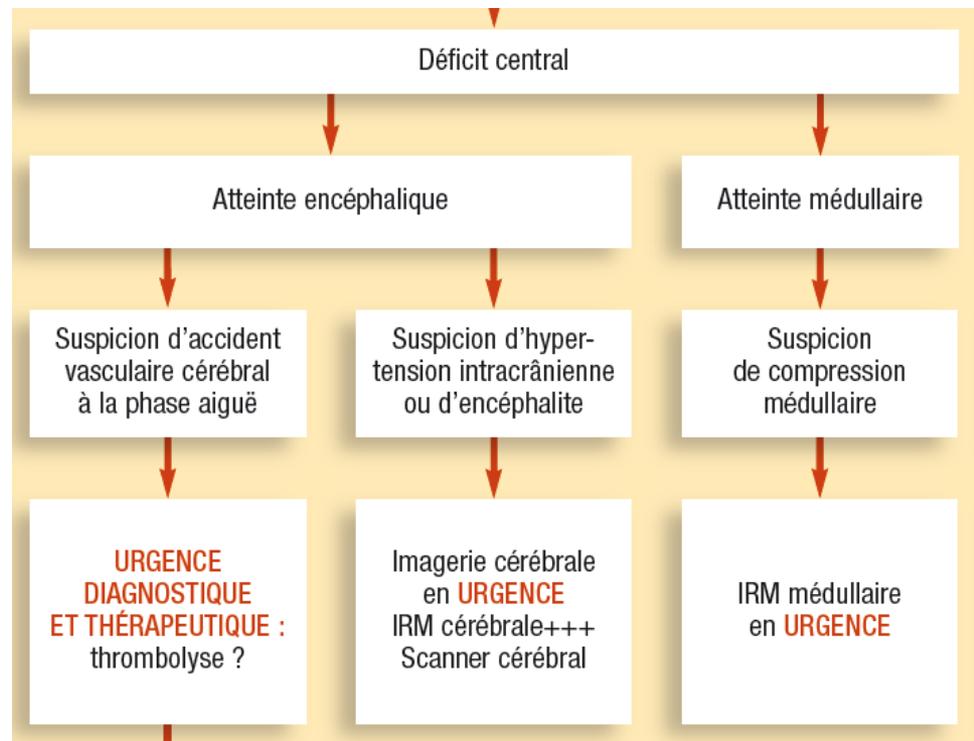
Recherche de signes de gravité clinique

- État de vigilance (coma)
- Instabilité hémodynamique
- Fièvre
- Syndrome méningé
- Signes d'hypertension intracrânienne

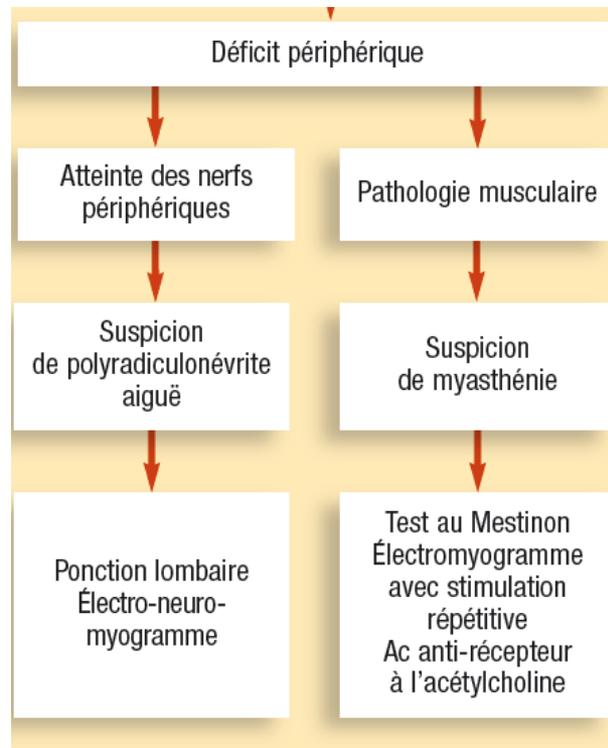
Détecter les urgences

- Centrales
- Périphériques

Déficit central (urgences)



Déficit périphérique (urgences)



Principales causes

- Accident ischémique transitoire
- Infarctus cérébral
- Hématomes intraparenchymateux
- Thromboses veineuses cérébrales
- Syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible
- Syndrome d'encéphalopathie cérébrale postérieure réversible (PRES)

Principales causes (suite)

- Causes infectieuses : abcès intracérébral, empyème, encéphalite, méningo-encéphalite, infarctus cérébral secondaire à des embolies mycotiques sur endocardite infectieuse.
- Compression médullaire
- Syndrome de Guillain-Barré
- Syndrome de la queue de cheval
- Processus expansifs
- Hématomes sous- et extraduraux
- Poussée de sclérose en plaques

Hémi-parésie - Hémiplégie

Définition

- Plégie : paralysie complète
- Parésie : paralysie incomplète

△△ atteinte centrale vs périphérique

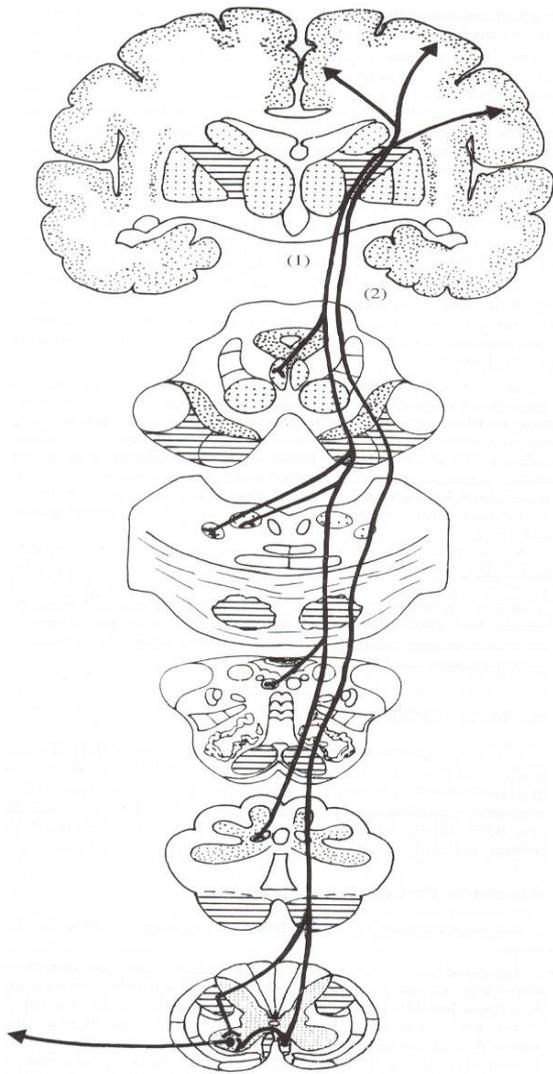
Centrale (atteinte du 1^{er} neurone moteur) :
syndrome pyramidal

- Déficit motricité volontaire
- Réflexes myotatiques vifs
- Hypertonie spastique (« élastique »)
 - Flasque à la phase aiguë
- Signe de Babinski
- Marche en fauchant
- Souvent troubles sensitifs associés

Périphérique (atteinte du 2^{ème} neurone moteur) : syndrome moteur neurogène périphérique

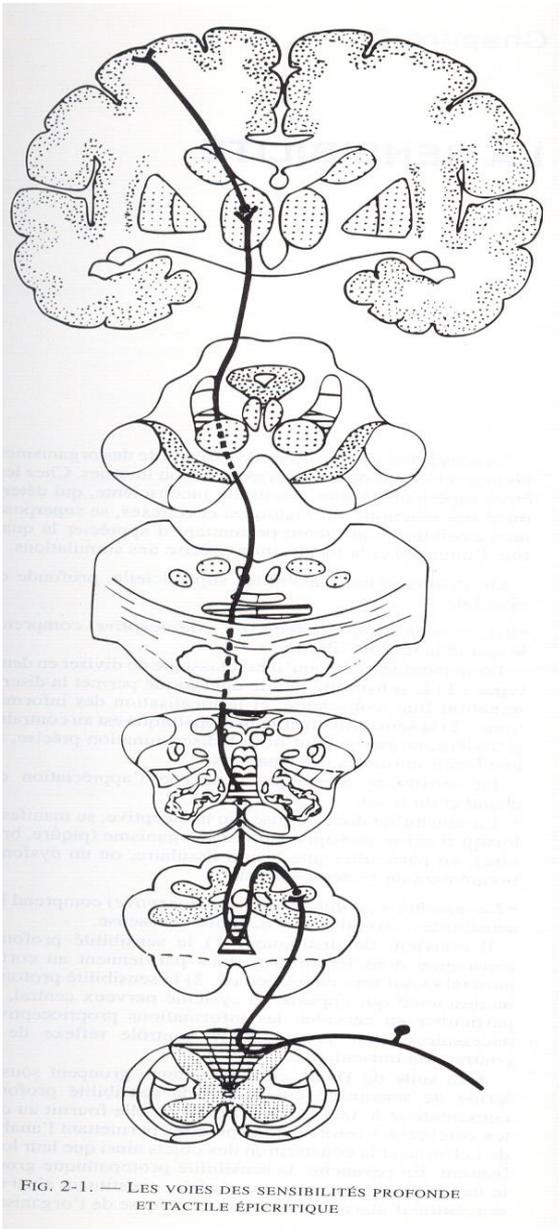
- Déficit moteur volontaire, automatique et réflexe
- Aréflexie myotatique
- Amyotrophie
- Crampes
- Fasciculation
- Souvent troubles sensitifs associés (distribution radiculaire ou tronculaire)

	NEURONE MOTEUR PÉRIPHÉRIQUE	VOIE PYRAMIDALE	JONCTION NEURO-MUSCULAIRE	MUSCLE
Déficit moteur	Global	Volontaire	Effort	Global
Réflexe → ostéo-tendineux → idio-musculaire	- +	+++ +	+ +	+ -
Tonus	-	+++ Élastique	-	-
Amyotrophie	±	0	0	±
Signes associés	Fasciculation	Signe de Babinski	/	Répartition proximale du déficit

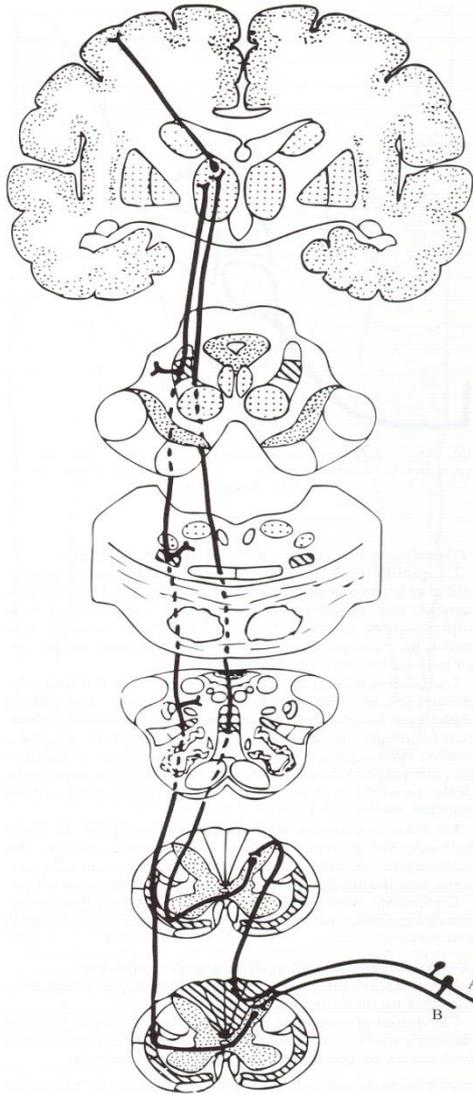


Voie pyramidale

FIG. 4-10. — TRAJET DE LA VOIE PYRAMIDALE : 1) FAISCEAU GÉNICULÉ, 2) VOIE CORTICO-SPINALE.



Sensibilité profonde
et tactile épicrotique



Sensibilité thermo-algésique

FIG. 2-5. — LES VOIES DES SENSIBILITÉS SUPERFICIELLES,
TACTILE PROTOPATHIQUE ET THERMO-ALGÉSIQUE

A : F. néospino-thalamique ; B : F. spino-réticulo-thalamique.

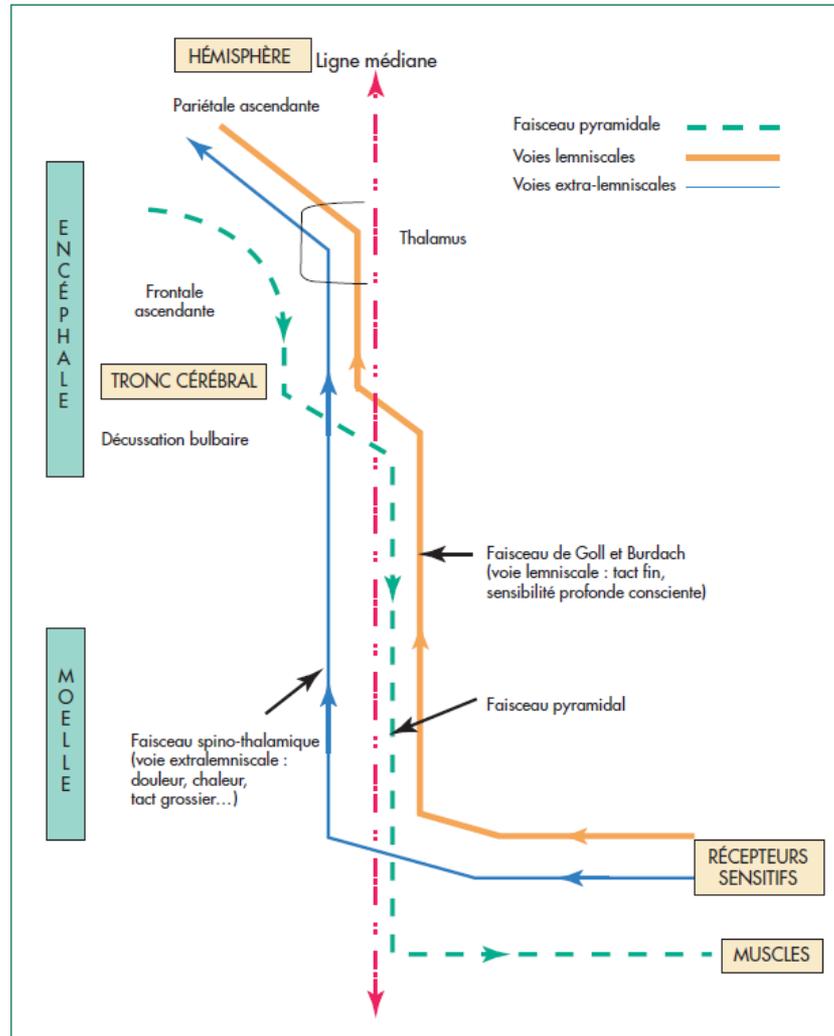


Figure 2 Organisation fonctionnelle des voies longues

Bilan

- Topographique: examen neurologique, IRM
- Etiologique: IRM, biologie, PL, etc.
 - En cas d'AVC : faire la différence entre ischémie et hémorragie (TDM souvent dans l'urgence)

Présentations transitoires

Accès ischémique transitoire

Perte focale de la fonction cérébrale ou oculaire soudaine d'origine ischémique.

Les symptômes régressent sans séquelle clinique, typiquement en moins d'une heure sans preuve d'infarctus aigu.

Sémiologie

- Symptômes évocateurs d'une atteinte de la circulation cérébrale antérieure
- Symptômes évocateurs d'une atteinte de la circulation postérieure
- Accident "lacunaire"

Symptômes évocateurs d'une atteinte de la circulation cérébrale antérieure

- Perte partielle ou complète de la vision d'un œil.
- Hémiparésie à prédominance brachio-faciale
- Troubles sensitifs unilatéraux
- Troubles du langage
- Syndrome optico-cérébral : association d'une cécité monoculaire transitoire avec des symptômes moteurs controlatéraux

Symptômes évocateurs d'une atteinte de la circulation postérieure

- Hémiparésie alternante, tétraparésie
- Paresthésies unilatérales et ou alternantes
- Perte de la vision totale ou partielle uni ou bilatérale
- Ataxie avec troubles de l'équilibre sans vertige

Accident "lacunaire"

correspondant à l'atteinte de territoires vasculaires profonds de petit volume

- Déficits hémicorporels purs et proportionnels
- Paresthésies et/ou hypoesthésies hémicorporelles isolées et proportionnelles
- Hémiparésie ataxique ou dysarthrie, main malhabile transitoire

Diagnostic différentiel

- Accident vasculaire transitoire
- Épilepsie focale
- Migraine avec aura
- Hypoglycémie
- Ictus amnésique
- Vertige positionnel paroxystique

Présentations définitives ou
durables : syndrome pyramidal

Sémiologie

- I. Stade de paralysie flasque (précoce)
- II. Stade de paralysie spastique

Stade de paralysie flasque (précoce)

- Parésie :
 - signe de Barré (jambes tendues à plat ventre)
 - signe de Minganzini (jambes à angle droit couché sur le dos)
 - épreuve des bras tendus à l'horizontal
 - signe de la main creuse (écartement des doigts)
 - asymétrie à l'ouverture de la bouche
- Flasque : hypotonique, exagération du ballant, hyperextensibilité
- Réflexes myotatiques : abolis
- Présence d'un signe de Babinski

Stade de paralysie spastique

- Parésie
- Hypertonie (spasticité) :
 - attitude des membres supérieurs (flexion du coude)
 - marche en fauchant
 - résistance à l'allongement du muscle
- Réflexes myotatiques : vifs, polycinétiques et diffusés; clonus du pied ou de la rotule
- Présence d'un signe de Babinski
- Syntonies globales : renforcement tonique lors d'un mouvement spontané
- Syncinésies de coordination : mouvements involontaires dans le territoire parésié lors de la réalisation d'un mouvement volontaire ou réflexe
- Amyotrophie

Localisation de la paralysie

- Controlatérale si lésion siège au-dessus de la décussation bulbaire des voies pyramidales.
- Homolatérale si siège en dessous.

Formes topographiques

- Lésion unilatérale cortex cérébral
- Lésion bilatérale cortex cérébral
- Lésion capsule interne
- Lésion tronc cérébral
- Lésion unilatérale moelle épinière
- Lésion bilatérale moelle épinière

Lésion unilatérale cortex cérébral

- hémiplégie controlatérale **non proportionnelle** prédominant au MS, au MI ou à la face selon la localisation de la lésion.
- *signes associés* :
 - crises comitiales (Bravais-Jackson)
 - troubles sensitifs (astéréognosie, extinction sensitive)
 - aphasie
 - hémianopsie latérale homonyme.
- *causes principales* :
 - AVC
 - Hémorragie sous-arachnoïdienne (vasospasme), hématome sousdural chronique, hématome extradural
 - Tumeur
 - Vascularite
 - Infection : abcès cérébral, encéphalite (HSV)

Lésion bilatérale cortex cérébral

- *causes principales* :
 - Tumeur de la ligne médiane (méningiome)
 - Lacunes
 - Thrombose veineuse cérébrale (sinus longitudinal)

Lésion capsule interne

- hémiparésie **totale et proportionnelle**
- *causes principales* :
 - AVC (sylvien profond)
 - tumeur

Lésion tronc cérébral

- hémiparésie alterne associée à une paralysie de type périphérique d'un nerf crânien homolatéral à la lésion :
 - nerf III ou latéralité oculaire (pédoncule)
 - latéralité oculaire ou VII périphérique (protubérance)
 - syndrome de Claude Bernard-Horner et troubles déglutition par paralysie du voile (bulbe)
- *causes principales* :
 - AVC (tronc basilaire)
 - Tumeur
 - Sclérose en plaques

Lésion unilatérale moelle épinière

- syndrome de Brown-Séquard
 - déficit direct des mobilité volontaire, sensibilité tactile et sensibilité profonde
 - atteinte croisée de la sensibilité superficielle thermo-algésique.
- *causes principales* :
 - Traumatismes
 - Tumeurs
 - Sclérose en plaques

Lésion bilatérale moelle épinière

- paraparésie ou paraplégie (recherche niveau lésionnel)
- *causes principales* :
 - compression (tumeur, spondylodiscite, hernie discale)
 - infarctus
 - myélite (sclérose en plaques)
 - affection dégénérative (sclérose latérale amyotrophique)
 - myélite transverse

Aphasie

Définitions

- **Paraphasies phonémiques** : modification des phonèmes constituant les mots (distorsion), avec au maximum, création de néologismes (formation de nouveaux mots).
- **Paraphasies sémantiques** : remplacement d'un mot par un autre dont la signification peut être proche.
- **Surdité verbale** : incompréhension du langage parlé (mais parole spontanée, lecture et écriture normales).
- **Alexie** : cécité verbale pure (incompréhension du langage écrit).
- **Aphasie motrice pure** : quasi mutisme avec compréhension normale du langage.
- **Agrammatisme** : trouble de la relation syntaxique (alignement des mots sans lien).
- **Aphasie de conduction** : trouble de la programmation des phrases.
- **Agraphie** : trouble de l'écriture (spontanée, copiée ou sous-dictée).
- **Écholalie** : répétition des phrases
- **Automatisme verbal** : répétition de formules vides de sens.

Classification

Aphasie	Expression	Répétition	Compréhension
<i>Broca (motrice)</i>	Non fluide, laborieuse, paraphasies phonémiques, agrammatisme	Atteinte, paraphasies phonétiques et phonémiques, agrammatisme	Normale
<i>Wernicke (sensitive)</i>	Fluide, logorrhée, paraphasies phonémiques, paraphasies sémantiques, néologismes, jargon, dyssyntaxie	Atteinte, paraphasies phonémiques, paraphasies sémantiques, néologismes, jargon, dyssyntaxie	Atteinte
<i>Conduction</i>	Fluide, paraphasies phonémiques	Atteinte grave, paraphasies phonémiques plus nombreuses	Normale
<i>Aphasie globale</i>	Atteinte grave, mutisme	Atteinte, mutisme	Atteinte grave
<i>Transcorticale motrice</i>	Non fluide, mutisme	Normale, écholalie	Normale
<i>Transcorticale sensorielle</i>	Fluide, paraphasies phonémiques, paraphasies sémantiques	Normale, écholalie	Atteinte

Signes neurologiques associés

rechercher systématiquement :

- hémianopsie latérale homonyme droite : aphasie de Wernicke
- hémiparésie droite : aphasie de Broca
- syndrome de Gerstmann : indistinction droite-gauche, agnosie digitale, acalculie, agrgraphie pure.

Principales étiologies

- AVC : infarctus, hémorragies
- traumatismes
- tumeurs cérébrales (primitives ou secondaires)
- infections : abcès, encéphalite herpétique

Syndrome frontal

Tableau clinique

- Ralentissement avec réduction spontanéité motrice, akinésie, négligence motrice
- Persévérations (gestuelles, verbales)
- Apathie, désintérêt, comportement d'imitation
- Préhension pathologique, grasping
- Troubles de l'attention, du langage, du raisonnement
- Apraxie, trouble marche
- Troubles sphinctériens, troubles du comportement sexuel

Signes

- Négligence motrice (aspontanéité)
 - Mutisme akinétique si bilatéral
- Perturbations complexes du geste volontaire (1^{er} mouvement parasité par le 2^{ème}) : perte de mélodie kinétique
 - Écholalie, persévération...
- Troubles réflexes : grasping ...
- Signe de Babinski
- Ataxie statique et de marche

Principales étiologiques

- Syndromes vasculaires (AVC, Hh ...)
- Tumeurs
- Méningiomes
- Diverses infections

Hémianopsie

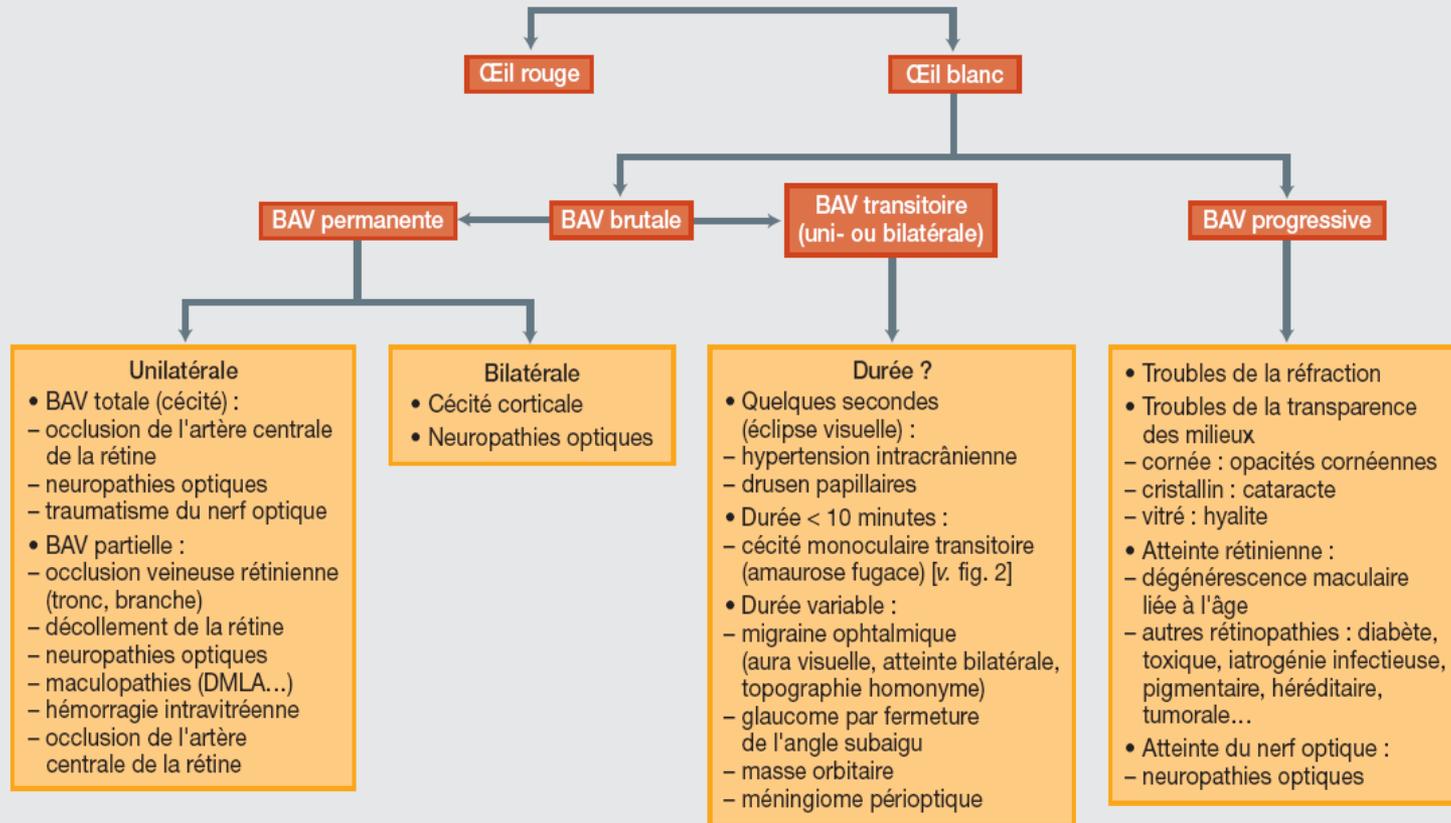


FIGURE 1 Orientation diagnostique devant une baisse d'acuité visuelle (BAV). DMLA: dégénérescence maculaire liée à l'âge.

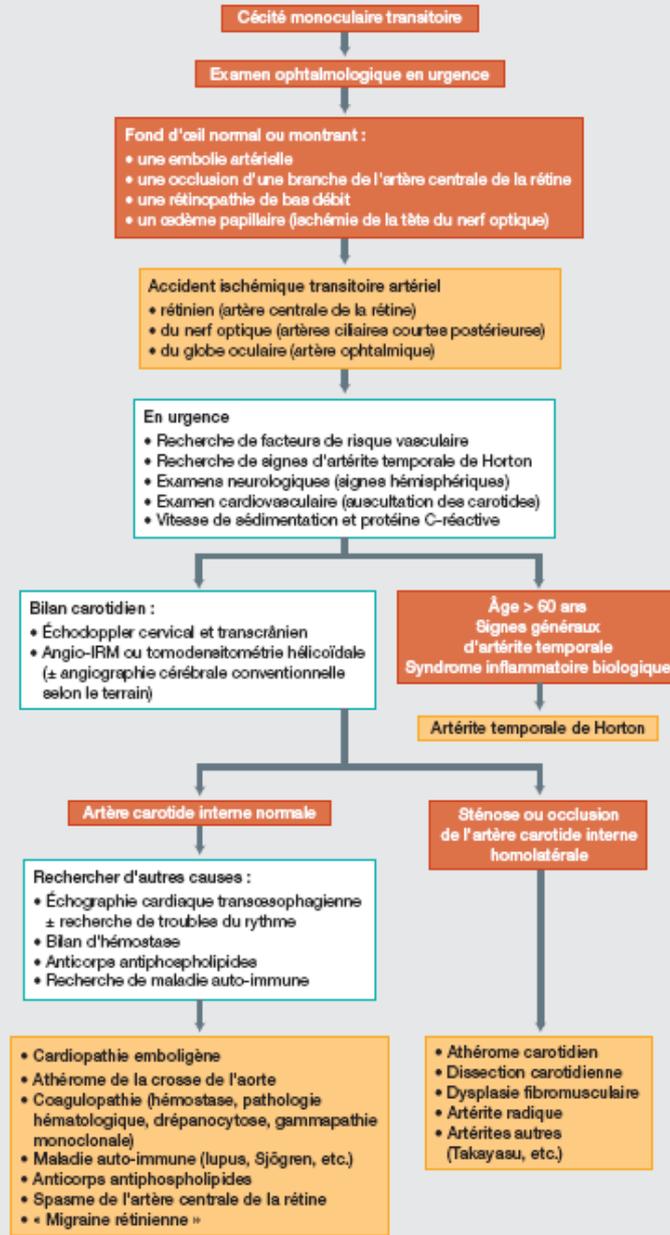
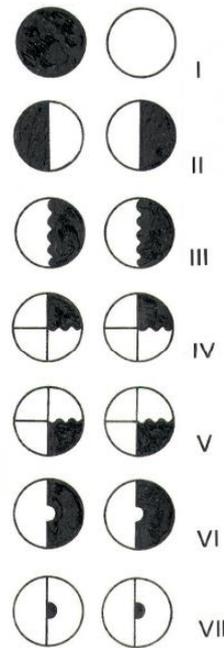
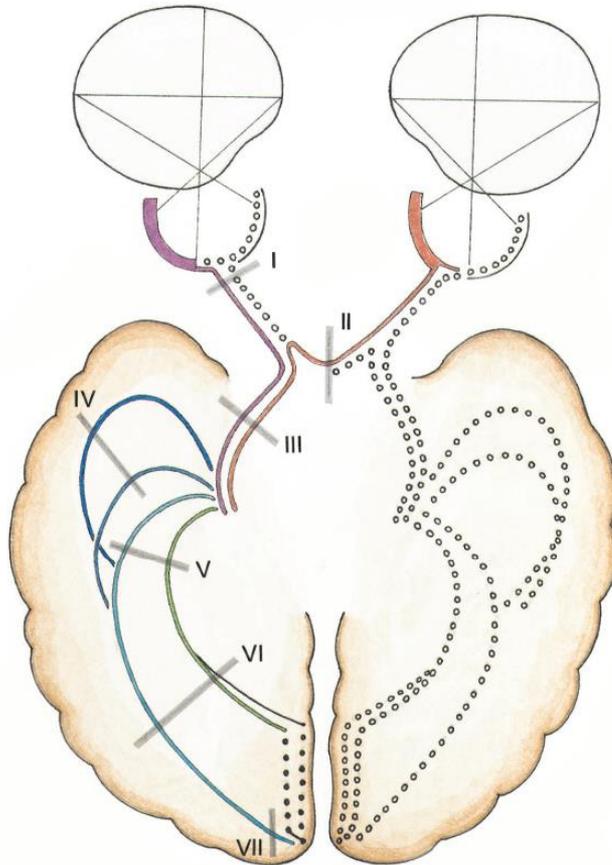


FIGURE 2 Orientation diagnostique et conduite à tenir devant une cécité monoculaire transitoire. IRM : imagerie par résonance magnétique. D'après V. Blouise, in *Neuro-ophtalmologie*, Elsevier 2003.



On voit, en regard de chaque lésion qui intéresse les voies optiques, le déficit qui lui correspond dans le champ visuel.

I – Interruption de conduction dans le nerf optique = cécité de ce côté.

II – Compression de l'angle antérieur du chiasma = hémianopsie bitemporale.

III – Lésion de la bandelette optique gauche = hémianopsie droite.

IV – Atteinte du faisceau inférieur des radiations optiques gauches = hémianopsie en quadrant supérieur droit.

V – Atteinte du faisceau supérieur des radiations optiques (côté gauche) = hémianopsie en quadrant inférieur droit.

VI – Atteinte des deux faisceaux réunis des radiations optiques (côté gauche) = hémianopsie homonyme droite avec préservation de la macula.

VII – Lésion intéressant le pôle occipital (côté gauche) = scotome central hémianopsique droit.

TABLEAU I

Sémiologie visuelle en fonction des localisations neurologiques

Localisation des lésions	Acuité visuelle	Champ visuel	Symptomatologie neurovisuelle
<i>Globe oculaire - nerf optique</i>	Diminuée ou abolie uni- ou bilatéralement		
<i>Radiations optiques</i>	Normale	Hémianopsie ou quadranopsie latérale homonyme	
<i>Lobe occipital unilatéral</i>	Normale	Hémianopsie latérale homonyme	
<i>Lobe occipital bilatéral</i>	Diminuée ou abolie bilatéralement	Inexaminable ou rétrécissement concentrique	Cécité cérébrale Perception possible de la lumière, du mouvement, de la couleur mais pas des formes
<i>Voie occipito-pariétale bilatérale</i>	Normale	Normal	Syndrome de Balint, ataxie optique, simultagnosie, négligence
<i>Voie occipito-temporale bilatérale</i>	Normale Parfois difficile à tester	Normal	Agnosie visuelle, prosopagnosie, alexie

Syndrome de Balint (?):

- Paralysie psychique du regard
- Rétrécissement concentrique du champ attentionnel
- Ataxie optique

TABLEAU II

Guide d'examen rapide des troubles neurovisuels

<input type="checkbox"/> Examen ophtalmologique complet champ visuel, acuité visuelle, oculo-motricité	<input checked="" type="checkbox"/> Pour éliminer une cécité périphérique ou un trouble oculaire associé (glaucome, cataracte...) <input checked="" type="checkbox"/> Mesure de l'acuité visuelle et du champ visuel
<input type="checkbox"/> Rechercher – un réflexe photomoteur – un clignement à la menace	<input checked="" type="checkbox"/> Pour différencier cécité périphérique et cérébrale – Réflexe photomoteur conservé en cas de cécité cérébrale et aboli en cas de cécité périphérique – Clignement aboli dans les 2 cas
<input type="checkbox"/> Évaluer les afférences visuelles élémentaires – perception de la lumière (on/off, suivi de la lumière...) – perception du mouvement (ça bouge ou ça ne bouge pas) – perception des couleurs (différencier ou reconnaître des couleurs franches) – perception des formes avec et sans reconnaissance	<input checked="" type="checkbox"/> Lors de la récupération de la cécité cérébrale, ou si celle-ci est incomplète, les afférences visuelles élémentaires peuvent être préservées ou récupérées en l'absence même de possibilité de reconnaissance
<input type="checkbox"/> Évaluer la reconnaissance – des formes géométriques simples – des objets réels visuels – des dessins en vue habituelle et inhabituelle – des visages : familiers et célèbres	<input checked="" type="checkbox"/> L'agnosie visuelle est un trouble de la reconnaissance par voie visuelle qui peut toucher la reconnaissance des dessins, des objets ou des visages (prosopagnosie). Les patients ne reconnaissent pas ou font des erreurs
<input type="checkbox"/> Réalisation de dessins, en copie et de mémoire	<input checked="" type="checkbox"/> L'étude de la réalisation des dessins de mémoire permet d'accéder à la connaissance préservée ou non de la forme des objets
<input type="checkbox"/> Rechercher des troubles visuospatiaux – Pointage en champ visuel central et périphérique – Exploration visuelle : image complexe, barrage – Relier des points – Oublis latéralisés (négligence)	<input checked="" type="checkbox"/> En cas de lésion des voies occipito-pariétales, on peut observer des troubles de la coordination entre la vue et la main, et d'exploration visuelle <input checked="" type="checkbox"/> On recherche aussi une négligence visuospatiale, souvent gauche
<input type="checkbox"/> Explorer la lecture – reconnaissance des lettres – lecture des mots – lecture d'un texte	<input checked="" type="checkbox"/> L'exploration de la lecture permet d'explorer – la composante d'agnosie de reconnaissance des lettres – la simultanagnosie lors de la lecture lettre par lettre – la composante visuospatiale pour suivre les lignes, permettre le retour à la ligne – elle peut mettre en évidence une négligence

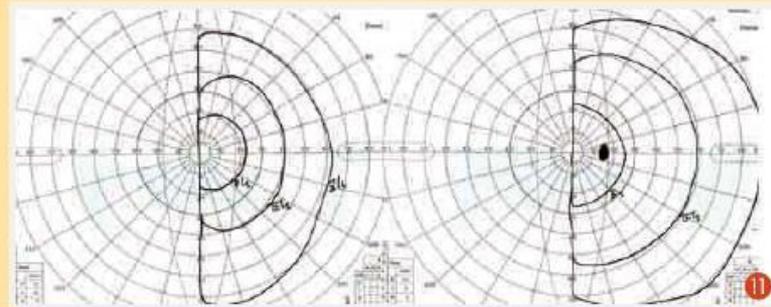
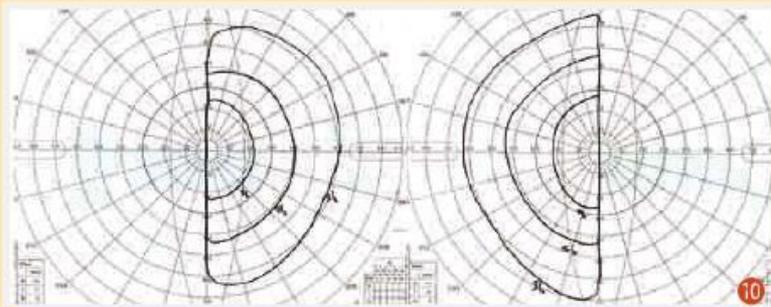
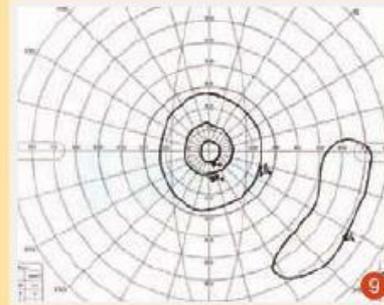
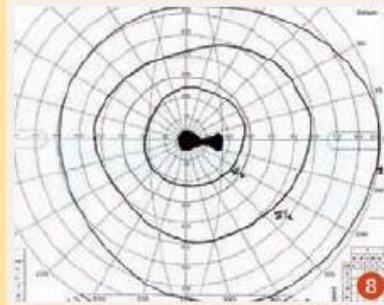
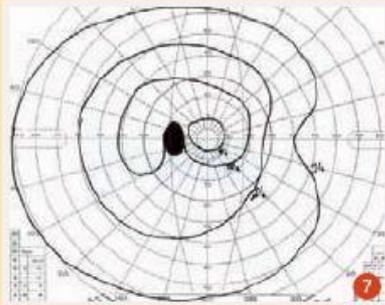


FIGURE 7 Champ visuel (œil gauche) dans le cadre d'un glaucome avec scotome de Bjerrum et ressaut nasal.

FIGURE 8 Scotome cæocentral.

FIGURE 9 Champ visuel (œil droit) dans le cadre d'une rétinopathie pigmentaire. Îlot temporel et central.

FIGURE 10 Atteinte chiasmatique. Hémianopsie bitemporale.

FIGURE 11 Atteinte de la bandelette optique droite. Hémianopsie latérale homonyme gauche.

FIGURE 12 Atteinte d'une radiation optique. Quadranopsie latérale homonyme inférieure gauche.

Agnosies et apraxies

Apraxie : définition

Trouble acquis du comportement gestuel intentionnel, consécutif à une déficience de la programmation de l'activité motrice volontaire

- Pas due à une paralysie
- Pas due à une incoordination motrice
- En l'absence d'agnosie, de troubles de la compréhension ou d'un déficit intellectuel important.

Grandes formes cliniques

- Atteinte de la réalisation d'un geste élémentaire : **apraxie idéo-motrice**
- Atteinte de la conception du schéma nécessaire à la réalisation d'un acte complexe : **apraxie idéatoire** (les gestes élémentaires pris isolément sont correctement exécutés)
- Atteinte des activités impliquées dans le domaine visuospatial : **apraxie constructive**

apraxie idéo-motrice

- incapacité à exécuter un geste sur demande (faire des anneaux ...), geste symbolique (salut militaire, serment ...), geste expressif (imiter le froid, la peur...) ou action mimée (se peigner ...) tandis que l'exécution spontanée est possible (dissociation automatico-volontaire).
- souvent associée à des lésions pariétales de l'hémisphère gauche

apraxie idéatoire

- désorganisation de la représentation mentale des gestes à effectuer dans un but précis avec impossibilité de réaliser un mouvement composé d'un ensemble de sous-mouvements élémentaires organisés (ex allumer une bougie, ouvrir une porte avec une clé)
- Lésions habituellement diffuses, avec atteinte du carrefour temporo-pariéto-occipital de l'hémisphère dominant

apraxie constructive

- difficulté à définir les relations des objets entre eux et dans le domaine graphique à dessiner des formes en 3 dimensions: difficultés à réaliser, spontanément ou en copie, des dessins ou constructions (cubes, ronds, carrés...)
- pas facilement reconnaissable par le patient (ex difficulté à mettre la table) : faire des tests

Apraxies spécialisées

- **Apraxie de l'habillement**: difficulté à orienter, agencer et mettre les vêtements sur le corps : mettre ses chaussettes, fermer des boutons, mettre une cravate...
- **Apraxie de la marche**: impossibilité à disposer convenablement ses jambes pour marcher (élargissement du polygone, petits pas, diminution du balancement des bras ...)
- **Apraxie bucco-faciale**: incapacité à siffler, souffler ou réaliser tout autre type de mouvement impliquant la mobilisation de muscles situés au niveau du visage mais gestes automatiques et réflexes (mastication, déglutition, gestes d'urgence) sont préservés.
- **Agraphie** (apraxie graphique): atteinte de l'écriture au moyen de stylos (l'écriture par ordinateur est préservée)
- ...

Apraxie mélokinétique (motrice)

- incapacité à réaliser des mouvements précis, rapides, alternatifs ou en série (ex pianoter)

Agnosies: définition

Trouble de la reconnaissance des objets ou stimuli, non lié à un déficit sensitif ou sensoriel et en l'absence d'affaiblissement intellectuel important

Formes cliniques

- Agnosies tactiles ou somesthésiques
- Agnosies auditives
- Agnosies visuelles
- Agnosies spatiales
- Asomatognosies

Agnosies tactiles ou somesthésiques

Trouble de la reconnaissance des objets par la palpation (sans atteinte sensorielle)

- **agnosies perceptives** (tactiles primaires): **ahylognosie** (trouble de la reconnaissance des matières : poids, texture, densité, température); **amorphognosie** (problème de reconnaissance de la taille et de la forme de l'objet).
- **asymbolie tactile** (anosognosies tactiles secondaires): astéréognosie pure avec perte de la reconnaissance symbolique de l'objet (a perdu la signification de l'objet tenu en main)

Agnosies visuelles

- agnosie des objets et des images (**cécité psychique**)
- agnosie des couleurs (**achromatognosie**)
- agnosie des physionomies (**prosopagnosie**)
- agnosie des symboles graphiques:
 - **alexie**: impossibilité de reconnaissance des mots (lettres) écrits.

Agnosies auditives

troubles de la reconnaissance des bruits qui ne peuvent être attribués à la surdité ou à des troubles de compréhension du langage

- **agnosie des bruits** : incapacité à identifier les sons de l'environnement (ex clés, voitures ...) ; le patient perçoit correctement la parole
- **agnosie musicale ou amusie** : problème de perception de la musique: incapacité à discriminer différentes tonalités, difficulté à reconnaître les mélodies, ou trouble de reconnaissance des rythmes
- **agnosie des mots ou surdité verbale pure**: problème affectant la capacité à reconnaître les mots sans affecter la reconnaissance des sons non verbaux.
- **phonagnosie** : difficulté spécifique à reconnaître les voix de ses proches ou de personnalités connues

Agnosies spatiales

- **Héminégligence** : agnosie spatiale unilatérale
- **Perte de notions topographiques**: difficultés à retrouver sa route, à localiser les villes sur une carte ...
- **Perte de la mémoire topographique**: difficultés à reconnaître des repères topographiques bien connus (monuments ...)

Asomatognosies

Perturbation de la reconnaissance de son propre corps

- asomatognosie unilatérale
(hémisomatognosie)
- anosognosie: absence de conscience de ses propres troubles
- asomatognosie bilatérale

AVC

AVC : facteurs étiologiques principaux

EMBOLIE

- cardiopathies emboligènes
 - fibrillation auriculaire
 - insuffisances mitrale/aortique (! endocardite)
 - infarctus du myocarde
 - caillot intracardiaque (cardiomyopathie, anévrisme ventriculaire)
 - foramen ovale perméable
- myxome auriculaire
- athérosclérose (embols)

HEMORRAGIE

- HTA
- Coagulopathies
- Anticoagulants
- Anévrisme artériel (dont les « mycotiques »)

THROMBOSE

- athérosclérose (occlusion)
- lipohyalinose (états lacunaires) : fortement associée à l'hypertension artérielle
- dissection des artères cervico-cérébrales (sujets jeunes)
- syndrome d'hyperviscosité : myélome multiple, Vaquez, hyperleucocytose
- médicaments : cisplatine, AINS, antiC0X2

THROMBOSE ET/OU HEMORRAGIE

- purpura thrombotique thrombopénique, syndrome d'hémolyse-urémie
- anémie micro-angiopathique
- CIVD

PRINCIPALES CAUSES DES INFARCTUS CÉRÉBRAUX ET LEUR FRÉQUENCE

Athérome des grosses artères	15-25 %
Cardiopathies emboligènes <ul style="list-style-type: none"> ■ Fibrillation atriale, flutter ■ Foramen ovale perméable/anévrisme du septum interauriculaire ■ Prothèse valvulaire ■ Thrombus intracardiaque ■ Sténose mitrale ■ Infarctus du myocarde récent ■ Insuffisance cardiaque sévère ■ Endocardite infectieuse ■ Tumeur cardiaque 	25-35 %
Maladie des petits vaisseaux cérébraux	10-15 %
Autres causes déterminées <ul style="list-style-type: none"> ■ Dissections artérielles (carotidiennes ou vertébrales) ■ Hémopathies et thrombophilies ■ Angéites du système nerveux central ■ Artériopathies non athéromateuses : Moya Moya, dysplasie fibromusculaire, ectasies vertébro-basilaires ■ Causes toxiques : cannabis, cocaïne ■ Maladies génétiques rares 	5-10 %
Causes indéterminées	20-30 %

Tableau.

PRINCIPALES MANIFESTATIONS CLINIQUES DES INFARCTUS CÉRÉBRAUX EN FONCTION DES TERRITOIRES ARTÉRIELS

Circulation antérieure

Artère ophtalmique

■ Cécité monoculaire

Artère cérébrale antérieure

■ Déficit moteur à prédominance crurale avec troubles sensitifs, syndrome frontal (adynamie, syndrome dysexécutif)
■ Atteinte bilatérale : mutisme akinétique

Artère cérébrale moyenne (territoire superficiel)

■ Déficit moteur à prédominance brachiofaciale, troubles sensitifs dans le territoire paralysé, hémianopsie latérale homonyme
■ Hémisphère majeur : aphasie d'expression (motrice) et non fluente (Broca) en cas d'infarctus antérieur (atteinte du pied de la 3^e circonvolution frontale, zone de Broca) ; aphasie de compréhension (sensorielle) et fluente (Wernicke) en cas d'infarctus postérieur (atteinte temporale postérieure, zone de Wernicke)
■ Hémisphère mineur : anosognosie (non-reconnaissance du trouble), hémisomato-agnosie (non-reconnaissance de l'hémicorps paralysé), hémignégligence (spatiale et visuelle de l'hémichamp controlatéral)

Artère cérébrale moyenne (territoire profond)

■ Hémiplégie massive proportionnelle

Circulation postérieure

Artère cérébrale postérieure
(territoire superficiel)

- Hémianopsie latérale homonyme souvent isolée avec parfois alexie/agnosie visuelle (hémisphère majeur), troubles de la représentation spatiale et prosopagnosie (hémisphère mineur)

Artère cérébrale postérieure
(territoire profond)

- Troubles sensitifs à tous les modes de l'hémicorps controlatéral ; rarement, mouvements involontaires

Territoire vertébrobasilaire
(tronc cérébral et cervelet)

- Syndrome alterne, défini par l'atteinte d'un nerf crânien du côté de la lésion et d'une voie longue, sensitive ou motrice, controlatérale à la lésion
- Les AVC graves du tronc cérébral peuvent se manifester d'emblée avec un coma, une atteinte motrice bilatérale, un *locked-in syndrome*
- Syndrome cérébelleux, avec des troubles de l'équilibre et un hémisindrome cérébelleux homolatérale à la lésion

CAUSES D'HÉMORRAGIE INTRACÉRÉBRALE ET ÉLÉMENTS CLINIQUES ET RADIOLOGIQUES ÉVOCATEURS	
Microangiopathie des perforantes longues	<ul style="list-style-type: none"> ■ HTA chronique ■ HIC profonde associée à la présence de microbleeds profonds et de leucopathie vasculaire
AAC	<ul style="list-style-type: none"> ■ Âge > 55 ans, critères de Boston ■ HIC lobaire associée à des micro-infarctus corticaux, des <i>microbleeds</i> lobaires et/ou de la sidérose superficielle corticale
Thrombose veineuse cérébrale	<ul style="list-style-type: none"> ■ Céphalées, crises, déficit neurologique focal ■ Contexte prothrombotique ■ HIC au contact des sinus et des veines ■ Œdème périlésionnel étendu
Transformation hémorragique d'un infarctus cérébral	<ul style="list-style-type: none"> ■ Facteurs de risque vasculaire ■ Lésion hémorragique hétérogène correspondant à un territoire artériel unique ou lésions ischémiques associées touchant un autre territoire artériel
Syndrome de vasoconstriction cérébral réversible	<ul style="list-style-type: none"> ■ Femme ■ Céphalées en coup de tonnerre ■ Sténoses artérielles réversibles
Endocardite infectieuse	<ul style="list-style-type: none"> ■ Signe de sepsis ; embolies systémiques ; lésion ischémique associée ; multiples microbleeds cérébraux ; anévrisme mycotique
Vascularite	<ul style="list-style-type: none"> ■ Céphalées ■ Lésions ischémiques de petite taille touchant des territoires artériels différents ■ Sténoses artérielles diffuses focales
Tumeurs cérébrales	<ul style="list-style-type: none"> ■ Antécédents de tumeurs ; confirmation histologique
Malformations vasculaires ayant échappé au bilan initial	Malformation artérioveineuse cérébrale <ul style="list-style-type: none"> ■ Crise et déficit neurologique focal ■ Calcifications ■ Diagnostic posé par l'angiotomodensitométrie cérébrale/IRM cérébrale et confirmé par l'artériographie
	Cavernome cérébral <ul style="list-style-type: none"> ■ Crises, déficit neurologique focal ■ Petite taille, pas d'extension à d'autres compartiments cérébraux
	Anévrisme artériel intracrânien <ul style="list-style-type: none"> ■ Extension sous-arachnoïdienne au premier plan
	Fistule dure artérioveineuse <ul style="list-style-type: none"> ■ Acouphène pulsatile ■ Extension sous-arachnoïdienne ou sous-durale ■ Vaisseaux corticaux dilatés

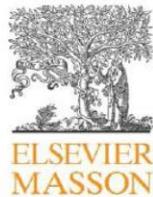
Tableau. Il convient de distinguer les HIC spontanées (AAC et microangiopathie des perforantes longues) traitées dans ce chapitre des HIC secondaires induites par une lésion ou malformation vasculaires sous-jacentes. Ces dernières font l'objet d'une prise en charge spécifique mais peuvent parfois ne pas être détectées au bilan initial (notamment les cavernomes cérébraux). AAC : angiopathie amyloïde cérébrale ; HTA : hypertension artérielle ; HIC : hémorragie intracérébrale ; IRM : imagerie par résonance magnétique.

Traitement : mesures générales

- maintien des paramètres hémodynamiques : pas d'à-coups tensionnels ni d'hypotension : n'instaurer d'antihypertenseur (labétolol, nicardipine, captopril) que si PAM > 130 mm hg ou TA > 200-220/120 mm Hg en cas d'AVC ischémique ou > 180-185/105-110 en cas d'AVC hémorragique ou associé à complications cardiaques
- contrôler l'hyperglycémie (insuline)
- en cas d'hyperthermie: antipyrétiques, exclure infections
- prévention de l'inhalation, kinésithérapie
- position semi-assise
- évacuation gastrique en cas de vomissements ou troubles de la conscience (aspiration pendant 24 à 48 h)
- perfusion : 1 à 1,5 l de liquide (NaCl 0,9 %) par 24 heures (+ vit B1)
- saignée en cas d'hématocrite > 60% (sauf si déshydratation, auquel cas réhydrater prudemment)
- sonde urinaire en cas de rétention urinaire
- prévention des escarres, soins de bouche et d'yeux
- prévention des TVP par HBPM
- oxygène en cas d'hypoxémie (maintenir SaO₂ à au moins 92%), évier l'hypercapnie, discuter l'indication de la ventilation artificielle en cas d'insuffisance respiratoire

Traitement : mesures spécifiques

- **thrombolyse** (altéplase) : en cas d'accident ischémique datant de moins de 4,5 h à 6h en respectant les contre-indications (infarctus cérébral étendu, hyperglycémie non contrôlée, hypertension artérielle non contrôlée)
- **traitement antiagrégant** :
 - aspirine : dose initiale: 160 ou 300 mg puis 75 à 325 mg/j
 - en cas d'allergie ou d'intolérance gastrique : envisager clopidogrel
- **traitement anticoagulant** :
 - le rôle de l'héparine est controversé et non validé
 - à envisager à faible dose (10.000 U SC/j) en cas de fibrillation auriculaire avec valvulopathie ou cardiopathie, d'infarctus myocardique récent, sténose carotidienne serrée ou de risque élevé d'embolie pulmonaire.
 - réserver des doses plus fortes en cas de dissection carotidienne, cardiopathie à risque embolique élevé, récurrence précoce d'un AVC, thrombose veineuse cérébrale, TVP symptomatique ou embolie pulmonaire



Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

www.em-consulte.com



RECOMMANDATIONS D'EXPERTS

Prise en charge de l'accident vasculaire cérébral chez l'adulte et l'enfant par le réanimateur (nouveau-né exclu), (hémorragie méningée exclue)

Recommandations formalisées d'experts sous l'égide de la Société de réanimation de langue française, Avec la participation du groupe francophone de réanimation et urgences pédiatriques (GFRUP), de la société française neurovasculaire (SFNV), de l'association de neuro-anesthésie et réanimation de langue française (ANARLF), de l'agence de la biomédecine (ABM)

Stroke management by intensivists in adults and children (subarachnoid hemorrhage excluded, new-born excluded). Société de réanimation de langue française experts recommendations

P.-E. Bollaert^{a,1,*}, I. Vinatier^{b,2}, D. Orlikowski^{c,2},
P. Meyer^{d,2}, Groupe d'experts³

Traitements de l'ischémie artérielle et veineuse

Thrombolyse intraveineuse.

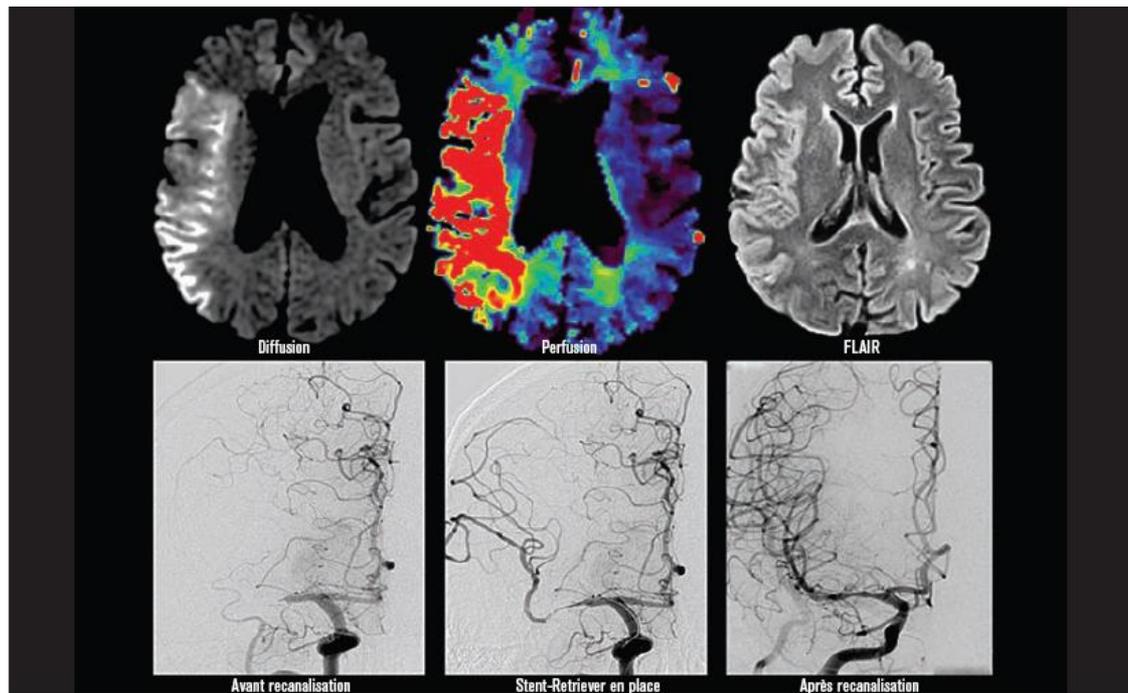
- 1) Il est recommandé d'administrer, sauf contre-indication, dans les quatre heures et demie qui suivent le début d'un infarctus cérébral, de l'altéplase par voie intraveineuse (0,9 mg/kg de poids corporel, dose maximale de 90 mg), en donnant 10 % de la dose totale en bolus suivie d'une perfusion de 60 minutes « accord fort ».
- 2) Il est recommandé d'effectuer le plus tôt possible la thrombolyse intraveineuse lorsque celle-ci est réalisée « accord fort ».
- 3) Il est possible d'utiliser l'altéplase par voie intraveineuse chez les patients présentant une crise d'épilepsie au début de l'infarctus cérébral, si le déficit neurologique est attribuable à l'ischémie cérébrale aiguë « accord fort ».
- 4) L'altéplase peut être également discuté, au cas par cas, en fonction du risque hémorragique chez certains patients de moins de 18 ans et de plus de 80 ans, bien que cette indication soit en dehors de l'autorisation de mise sur le marché (AMM) « accord fort ».
- 5) Dans les établissements disposant d'une unité neurovasculaire (UNV), la thrombolyse intraveineuse est prescrite par un neurologue (AMM) et/ou un médecin titulaire d'un DIU de pathologies neurovasculaire (hors AMM). Le patient doit être surveillé au sein de l'UNV ou en cas de défaillance multi organe dans un service de réanimation « accord fort ».
- 6) Dans les établissements ne disposant pas d'une UNV, l'indication de la thrombolyse doit être portée avec téléconsultation par télé-médecine du médecin neurovasculaire correspondant « accord faible ».
- 7) Il est recommandé de faire une imagerie cérébrale de contrôle 24 heures après la réalisation de la fibrinolyse « accord fort ».

Accident vasculaire cérébral ischémique

Thrombectomie mécanique dans les premières heures

- Chez des patients victimes d'un accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique, six essais randomisés ont comparé la thrombectomie mécanique en ajout à un traitement médical versus traitement médical seul. Ce traitement médical comportait le plus souvent une thrombolyse. Ces essais, menés en non aveugle, ont totalisé environ 1 700 patients atteints d'AVC par occlusion d'une artère cérébrale de gros calibre.
- Après 3 mois, les patients sans séquelle entraînant une dépendance ont été près de deux fois plus nombreux dans les groupes thrombectomie mécanique (46 % versus 27 %, selon une méta-analyse de 5 essais), sans différence en termes de mortalité. Un bénéfice a aussi été observé dans les sous-groupes de patients âgés de plus de 80 ans et chez ceux qui n'ont pas eu de thrombolyse.
- Le bénéfice clinique de la thrombectomie a semblé d'autant plus grand que le délai entre le début des symptômes et l'intervention a été court. Il n'a plus été observé de bénéfice 7 heures après le début des symptômes.

Thrombectomie mécanique dans l'ischémie cérébrale aiguë



Ischémie cérébrale aiguë. La thrombectomie mécanique s'impose comme technique de référence en cas d'occlusion artérielle intracrânienne aiguë proximale, responsable d'une ischémie évoluant depuis moins de 6 heures, et associée à un infarctus de petite taille à l'imagerie.

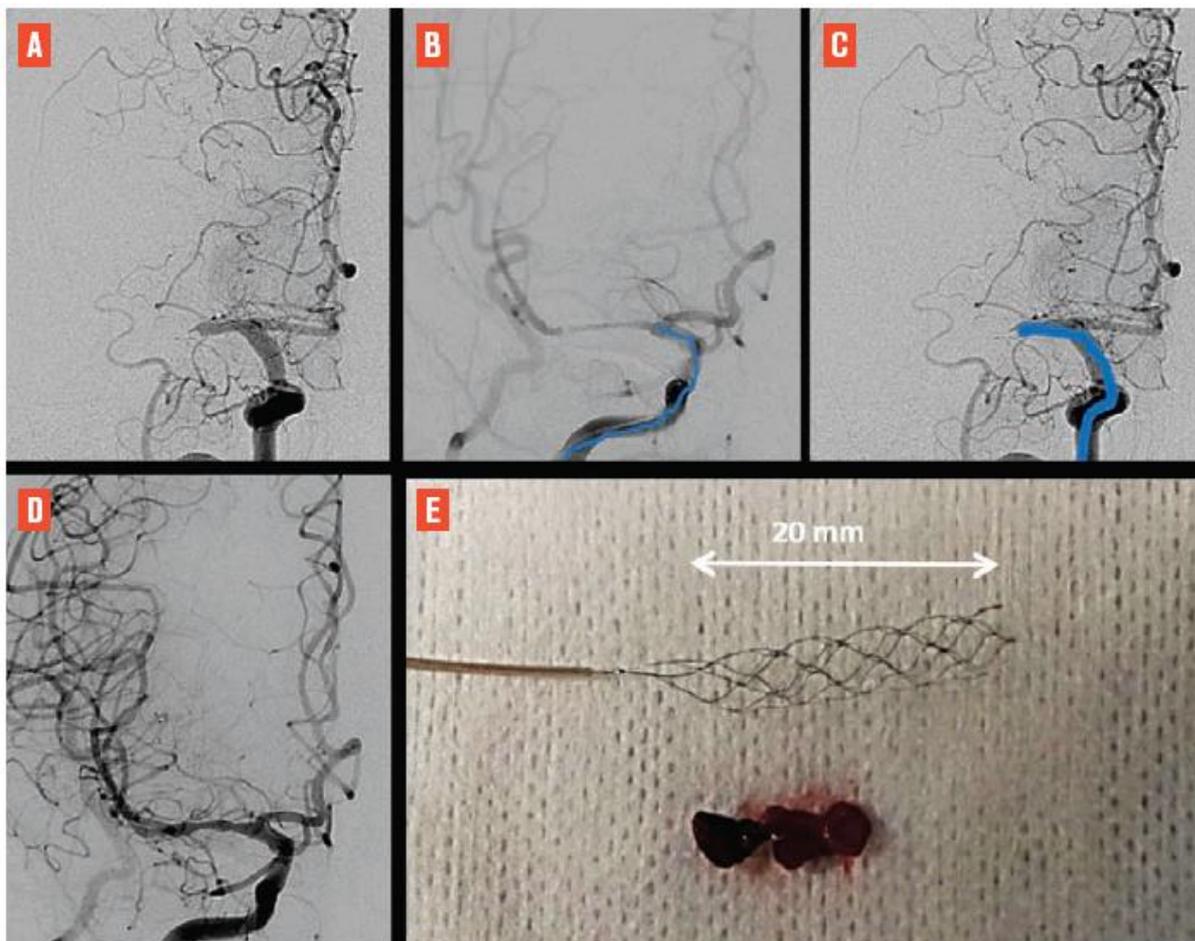


Figure. Vue angiographique de face de l'axe carotidien interne droit (A-D) et photographie d'un *stent retriever* avec thrombus (E). Bilan angiographique initial montrant une occlusion de l'artère cérébrale moyenne droite (A). Mise en place d'un *stent retriever* en regard du thrombus permettant de plaquer le thrombus sur le bord de l'artère (B), ou thrombo-aspiration au contact du thrombus (C). Recanalisation complète de l'artère cérébrale moyenne (D) avec retrait d'un thrombus de 15 mm (E).

Prévention secondaire AVC

Risque annuel de récurrence : 6% (dont un quart mortelle)

- mesures hygiéno-diététiques : arrêt du tabac, consommation d'alcool modérée, lutte contre l'obésité, lutte contre la sédentarité, réduction de la consommation de sel et de graisses saturées.
- **aspirine** : 75 à 325 mg/jour (évite par an 10 récurrences d'AVC et 6 morts pour 100 traités)
 - en cas d'allergie à l'aspirine : clopidrogel
- **en cas de fibrillation auriculaire ou de cardiopathie embolique** : anti-vitamine K avec INR entre 2 et 3 (risque d'AVC par an tombe de 19% sans traitement à 12% avec l'aspirine et à 6% avec les anti-vitamines K).
- **traitement anti-hypertenseur** (diurétiques) si TA >140/80 mmHg.
- **statine** : diminue le risque d'accident coronarien sans effet démontré sur le risque de récurrence d'AVC ou sur la mortalité.
- en cas de **sténose carotidienne** (à diagnostiquer dans les 15 jours suivant l'AVC) : endartériectomie dans les 3 mois réduit le risque d'environ 16 récurrences pour 100 patients traités si sténose de 70 à 99%. Le risque opératoire initial est de 5%.

Table 1. Strategies of Proven Benefit for Secondary Prevention of Stroke.*

Indication and Strategy	Key Trial or Meta-Analysis	
	Study	Results†
Routine‡		
Blood-pressure lowering	PROGRESS ¹¹ : ACE inhibitor plus diuretic vs. placebo; primary end point: total strokes	RRR, 28.0%; ARR, 4.00 percentage points; NNT, 97
Cholesterol lowering (statin)	SPARCL ¹² : statin vs. placebo; primary end point: first stroke	RRR, 16.0%; ARR, 2.20 percentage points; NNT, 220
Antiplatelet therapy (unless anticoagulation indicated)		
Aspirin (first-line therapy)	ATTC ^{13,14} : aspirin vs. placebo; primary end points: nonfatal stroke, nonfatal MI, and death from vascular causes	RRR, 13.0%; ARR, 1.00 percentage points; NNT, 100§
Clopidogrel	CAPRIE ¹⁵ : clopidogrel vs. aspirin; primary end points: ischemic stroke, MI, and death from vascular causes	RRR, 8.7%; ARR, 0.51 percentage points; NNT, 196
Aspirin plus dipyridamole	ESPS2 ¹⁶ : aspirin plus dipyridamole vs. aspirin; primary end point: stroke	RRR, 23.8%; ARR, 2.97 percentage points; NNT, 74
Symptomatic high-grade stenosis: carotid endarterectomy	NASCET ¹⁷ : carotid endarterectomy plus medical treatment vs. medical treatment alone; primary end point: any ipsilateral ischemic stroke	RRR, 65.0%; ARR, 17 percentage points; NNT, 9
Atrial fibrillation		
Warfarin	EAF ¹⁸ : warfarin vs. placebo; primary end point: all strokes	RRR, 66.0%; ARR, 8.0 percentage points; NNT, 12
Dabigatran	RE-LY ¹⁹ : dabigatran vs. warfarin; primary end points: stroke and systemic embolism	RRR, 34.0%; ARR, 0.58 percentage points; NNT, 172¶
Rivaroxaban	ROCKET AF ²⁰ : rivaroxaban vs. warfarin; primary end points: stroke and systemic embolism	RRR, 13.0%; ARR, 0.30 percentage points; NNT, 333
Apixaban	ARISTOTLE ²¹ : apixaban vs. warfarin; primary end points: stroke and systemic embolism	RRR, 21.0%; ARR, 0.33 percentage points; NNT, 303

Table 2. Controversial or Investigational Secondary-Prevention Strategies.*

Target	Possible Strategy	Comments
Early recurrent stroke	Combined aspirin and clopidogrel for 90 days from stroke onset	Increased risk with combination therapy vs. aspirin or clopidogrel alone, but meta-analysis suggests possible benefit of combination therapy after a TIA or minor stroke ³⁵ ; POINT (NCT00991029): combination therapy vs. aspirin, ongoing
Carotid stenosis	Carotid-artery stenting	Higher risks of periprocedural stroke and death with stenting than with endarterectomy, ³⁶⁻³⁹ although risks similar with the two treatments among patients 70 years of age or younger ⁴⁰
Aortic-arch atheroma	Antiplatelet therapy vs. anticoagulation	Common cause of stroke; most effective treatment unknown; ARCH (NCT00235248) ⁴¹ : aspirin plus clopidogrel vs. warfarin, ongoing
Intracranial arterial stenosis	Intracranial stenting	Higher rates of stroke and death with intracranial stenting than with aggressive medical therapy in one trial (SAMMPRIS), ⁴² but other trials ongoing
Carotid dissection	Antiplatelet therapy vs. anticoagulation	Optimal treatment unclear; CADISS (NCT00238667): aspirin vs. warfarin, ongoing
Patent foramen ovale	Percutaneous closure device vs. medical therapy	No benefit observed with percutaneous closure in CLOSURE I ⁴³ ; other trials ongoing

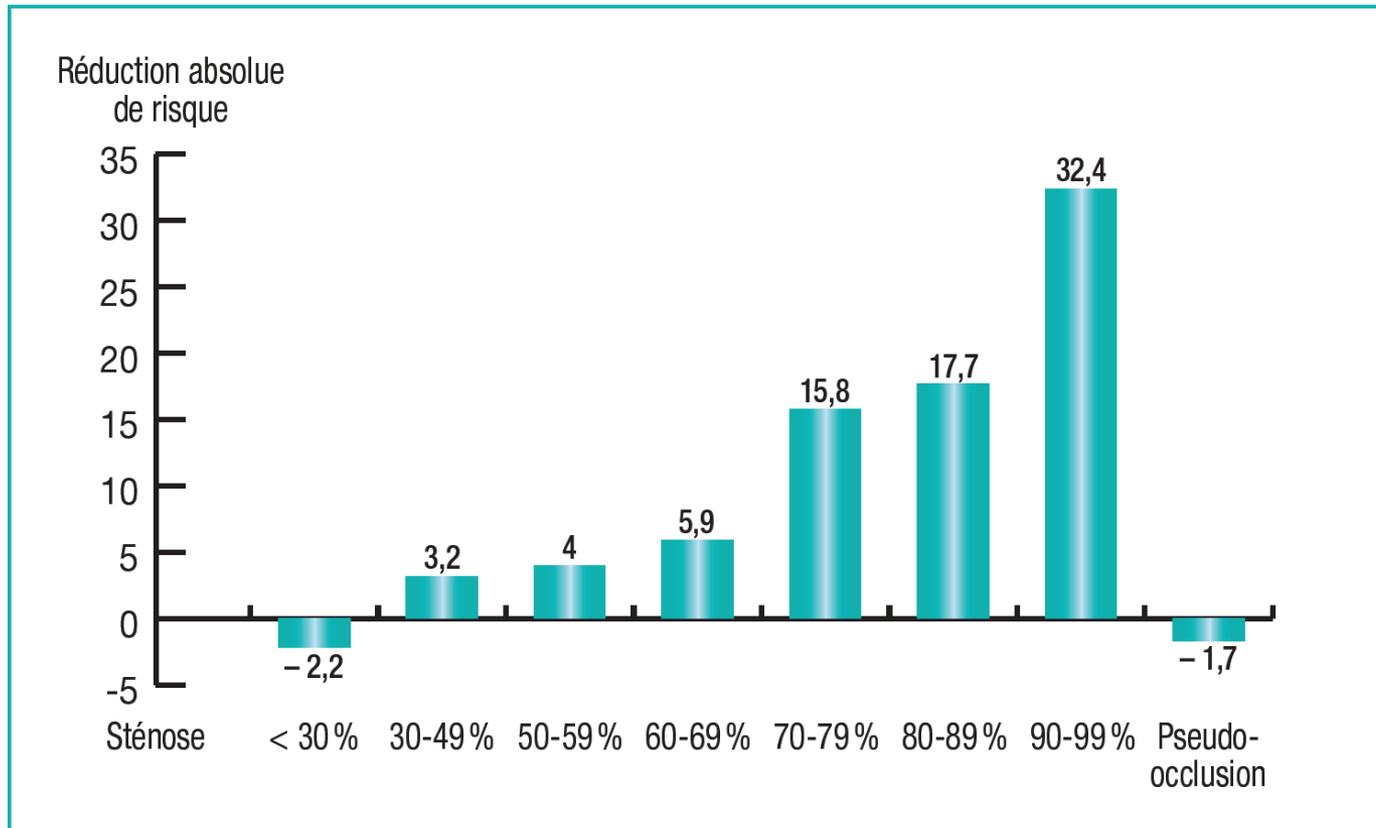


FIGURE 1 Sténose carotidienne symptomatique. Bénéfice de la chirurgie sur le risque absolu d'infarctus ipsilatéral (incluant les accidents vasculaires cérébraux et décès périopératoires) à 5 ans en fonction du degré de sténose, dans une analyse combinée des données d'ECST et NASCET.



Comité d'évaluation des
pratiques médicales en matière
de médicaments

Réunion de consensus - 10 mai 2012



**Prise en charge
médicamenteuse
efficace en
prévention et en
traitement des
pathologies
cérébrovasculaires
en première ligne
de soins**

3.2.3.1. Quels sont les arguments plaçant en faveur du seul traitement médical ou d'un traitement chirurgical (+ médicamenteux) ?

Tous les patients présentant une sténose carotidienne doivent prendre à vie des antiagrégants (acide acétylsalicylique à faible dose) ainsi que des statines. (Recommandation forte)

En outre, tous les patients doivent avoir une tension artérielle < 140/90 et arrêter de fumer. (Recommandation forte)

La chirurgie est indiquée en cas de sténose comprise entre 70 et 99%. (Recommandation forte)

La chirurgie peut être envisagée en cas de sténose comprise entre 50 et 69%, surtout chez les sujets masculins et en cas de symptomatologie d'apparition récente. (Recommandation faible)

La chirurgie n'est pas indiquée dans une sténose <50% ou 'proche de l'occlusion'. (Recommandation forte)

L'endartérectomie carotidienne (CEA) est indiquée (Recommandation forte)

- Dans la mesure où l'état clinique du patient autorise une intervention
- Le plus vite possible (< 2 semaines)
- Peut se justifier dans les 6 mois qui suivent un AVC ou un AIT (amaurose fugace comprise)
- Dans le cas où le diamètre de la lumière de l'artère carotide interne ipsilatérale est réduit de 70% ou de plus 70 %, cette réduction étant documentée par une imagerie non invasive.
- Et à condition que le risque d'AVC ou de mortalité périopératoire est inférieur à 6% (autrement dit dans les centres où les AVC et la mortalité périopératoires sont inférieurs à 6%)

L'angioplastie carotidienne avec stenting (CAS) peut constituer une solution de remplacement de la CEA, à condition que le risque d'une intervention endovasculaire soit bas. De la seule étude disponible (Ederle 2009, CAVATAS) de faible qualité, il ressort que cette prise en charge endovasculaire (angioplastie avec ou sans stenting) n'apporte aucun avantage par rapport à l'approche médicamenteuse seule.

Convulsions

Trois situations

1. le malade est référé après la crise : le diagnostic de convulsions reposera sur l'hétéroanamnèse, des signes indirects à l'examen (morsure de la langue, pertes des urines), l'EEG (un EEG négatif n'exclut pas le diagnostic)
2. le malade réalise sa crise épileptique devant le médecin : le diagnostic est évident
NB : ne pas injecter d'anticomitiaux en cas de simple crise : c'est une erreur
3. le malade fait des crises d'épilepsie à répétition : envisager un état de mal

Étiologies

- chez un épileptique connu : éthyliste, sous-dosage en antiépileptiques
- complication vasculaire : embolie cérébrale, hémorragie cérébrale
- traumatisme crânien
- tumeur cérébrale, métastases cérébrales
- méningite carcinomateuse
- complication infectieuse : méningite, encéphalite, abcès
- hypoglycémie
- hyponatrémie sévère (< 120 mEq/l)
- cause toxique : ifosfamide, cisplatine
- anémie microangiopathique

Attitude pratique : pendant la crise

- faire glucométrie (! hypoglycémie) et traiter si nécessaire par du glucosé hypertonique
- protéger le patient de tout traumatisme : position latérale de sécurité
- assurer la liberté des voies aériennes (! appareil dentaire !)
- éventuellement oxygénothérapie
- ne pas injecter d'antiépileptiques : attendre !

Attitude pratique : après la crise

- un coma postcritique et/ou un déficit neurologique réversibles ne doivent pas déclencher des attitudes excessives
- perfusion de glucosé 5 %
- dosage ionogramme, EHC, coagulation, glycémie (alcoolémie et antiépileptiques éventuellement)
- envisager RMN cérébrale si suspicion de métastases cérébrales ou en cas de fièvre
- faire EEG
- la gazométrie artérielle montrera en postcritique une acidose métabolique et/ou une hypoventilation alvéolaire qui se corrigeront spontanément avec la reprise de la conscience
- évaluer les éventuelles conséquences traumatiques (luxations, fractures ...)
- traitement anti-épileptique (en cas de crise épileptique partielle : ce traitement sera d'emblée instauré)

traitement anti-épileptique

- **valproate** = 1er choix : 10 mg/kg à augmenter par palier de 5 mg/kg tous les 2-3 jours jusqu'à une dose totale de 20-30 mg/kg (1000 - 3000 mg DT) en 1 à 2 prises/j pendant les repas
Premier choix en cas d'épilepsie généralisée idiopathique ou devant une épilepsie indéterminée
effets secondaires: somnolence, tremblement postural, rarement encéphalopathie ammoniacale; hépatite; thrombopénie; interférence avec oestroprogestatifs
- **oxcarbazépine** : va en pratique remplacer en raison de sa meilleure tolérance (moindre induction enzymatique) la carbamazépine (100 à 200 mg 1 à 2 x/j à augmenter progressivement jusqu'à 400 mg 2 à 3 x/j) : 900 à 1800 mg /j en commençant par 600 mg/j
Premier choix en cas d'épilepsie partielle symptomatique ou cryptogénique
effets secondaires: diplopie, instabilité, vertiges, sédation; hyponatrémie; agranulocytose; rash
- **phénytoïne** : 3 à 4 x 1 co à 100 mg/j, à ne plus utiliser en chronique que chez les patients ayant une courte survie vu sa toxicité
effets secondaires: arythmies cardiaques (si donné iv); anémie mégaloblastique, aplasie; ostéomalacie; hépatite; hirsutisme; hypertrophie gingivale; troubles mnésiques, nystagmus, instabilité, atrophie cérébelleuse, neuropathie périphérique; pneumopathie interstielle, rash allergique; pseudolymphomes et lymphomes

Etat de mal épileptique

Définition

- **EDME convulsif** : dès la constatation de 3 crises successives sans reprise de conscience ou lorsqu'une activité convulsive continue se prolonge au-delà de 5 à 10 minutes
- **Syndrome de menace** : crises convulsives en série avec *reprise de conscience intercritique*
- **EDME non convulsif** : diagnostic difficile, souvent confusion persistante, s'aider de l'EEG (fondamental)
- **EDME larvé** : à distinguer de trois états par l'EEG :
 - Encéphalopathie postanoxique (myoclonies prédominant à la face, paupières, diaphragmes, tronc)
 - Encéphalopathies métaboliques et toxiques (myoclonies)
 - EDME non convulsif

Enquête étiologique

chez l'épileptique connu :

- sevrage ou sous-dosage en antiépileptiques
- infection intercurrente
- intoxication ou sevrage éthylique
- médicaments à risque convulsivant
- privation de sommeil

en l'absence d'antécédent d'épilepsie:

- **maladies systémiques :**
 - troubles métaboliques (hyponatrémie, hypernatrémie, hypoglycémie, hyperglycémie, hypocalcémie, insuffisance rénale, insuffisance hépatique)
 - intoxications et sevrage
 - anoxie cérébrale
- **affections cérébrales:**
 - vasculaires (HSD, Hh, embolie)
 - tumorales (métastases)
 - infectieuses

Conséquences

- cérébrale : mort neuronale, source de séquelles permanentes
- systémiques:
 - Hyperthermie
 - Hypoxémie, hyperlactatémie, acidose
 - Hyperglycémie
 - Hyperkaliémie, rhabdomyolyse
 - HTA puis hypotension artérielle
 - Insuffisance cardiaque aiguë, arythmies cardiaques

Attitude thérapeutique

1. **Recueil** (par écrit) de l'(hétéro)anamnèse et de l'examen clinique
2. **Mesures générales** :
 - libération des voies aériennes (pas d'intubation systématique)
 - Oxygénothérapie
 - 2 voies d'abord veineux (glucosé 5 % et NaCl 0,9 %)
 - exclure hypoglycémie
 - dépister et traiter l'hyponatrémie
 - alcoolisme : 100 mg thiamine (vit B1)
 - prélèvements usuels : glycémie, ionogramme, Ca, P, gazométrie, bilirubine, CPK, urée, créatinine ...

3. Mesures spécifiques :

- Présentation initiale : benzodiazépines :
voie d'accès veineuse différente de celle du DPH
= benzodiazépine : clonazépam 1 mg en 3 min (à répéter après 10 min.), lorazépam 0,1 mg/kg, midazolam (bolus de 0,1 mg/kg puis de 0,05 mg/kg jusqu'à arrêt des convulsions) ou, à défaut, diazépam 2 mg/min (DT 20 mg)
+ si la crise dure depuis > 30 min :
soit phénytoïne : 50 mg/min (DT 20 mg/kg)
soit phénobarbital: 50 à 100 mg/min (DT max 15 mg/kg) si contre-indication à phénytoïne (pathologie cardiaque)
soit valproate: 20 mg/kg puis 1 à 4 mg/kg/h selon taux sériques
Relais : benzodiazépine par voie orale (ex clonazépam 1 à 2 mg 3x/j) + antiépileptique de fond
- Etat réfractaire : si crise persiste malgré le traitement initial bien conduit pendant 60 minutes
Trois alternatives :
 - anesthésie barbiturique : sous ventilation artificielle au pentobarbital (5 mg/kg i.v. puis 0,25 à 1 mg/kg/h pendant 4 h)
 - midazolam : bolus de 0,1 mg/kg puis de 0,05 mg/kg jusqu'à arrêt des convulsions puis 0,05 à 0,6 mg/kg/h iv continu
 - propofol : bolus 2 mg/kg puis de 1 mg/kg jusqu'à arrêt des convulsions puis 2 à 5 mg/kg/h iv continurisque : syndrome de perfusion du propofol, potentiellement fatal : défaillance cardiovasculaire avec acidose lactique, hypertriglycémie, rhabdomyolyse par possible toxicité mitochondriale
- valproate si anesthésie générale avec VMI jugée déraisonnable

4. Traitements associés :

- corticothérapie : dexaméthasone 4 x 4 mg (oedème d'origine tumorale)
- en cas de porphyrie : uniquement clonazépam ou hydrate de chloral.