

Neurochirurgie



3^e édition



Conforme
à la R2C 2021

Réussir son DFASM

Les connaissances clés + entraînements corrigés

- + Inclus : les rangs de connaissances
- + Banque d'images : toutes les illustrations en ligne
- + Recommandations en ligne
- + Vidéos en ligne

Neurochirurgie

Chez le même éditeur

Dans la même collection

Activité physique et sportive : facteur de santé, par le Collège français des enseignants en médecine et traumatologie du sport et de l'exercice physique (CFEMTSEP), 2019, 96 pages.

Anatomie et cytologie pathologiques, par le Collège français des pathologistes (CoPath), 3^e édition, 2019, 416 pages.

Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie, par le Collège hospitalo-universitaire français de chirurgie maxillofaciale et stomatologie, 5^e édition, 2021, 432 pages.

Dermatologie, par le Collège des enseignants en dermatologie de France (CEDEF), 8^e édition, 2022, 504 pages.

Endocrinologie, diabétologie et maladies métaboliques, par le Collège des enseignants d'endocrinologie, diabète et maladies métaboliques (CEEDMM), 5^e édition, 2021, 568 pages.

Gériatrie, par le Collège national des enseignants de gériatrie (CNEG), 5^e édition, 2021, 400 pages.

Gynécologie obstétrique, par le Collège national des gynécologues et obstétriciens français (CNGOF), 3^e édition, 2021, 696 pages.

Hématologie, par la Société française d'hématologie (SFH), 4^e édition, 2021, 400 pages.

Hépatogastro-entérologie – Chirurgie digestive, par la Collégiale des universitaires en hépatogastro-entérologie (CDU-HGE), 4^e édition, 2018, 536 pages.

Imagerie médicale par le Collège des enseignants de radiologie de France et le Collège National des Enseignants de Biophysique et de Médecine Nucléaire (CERF-CNEBMN), 3^e édition, 2022, 704 pages.

Immunopathologie, par le Collège des enseignants d'immunologie, 2022, 400 pages.

Maîtriser la LCA en anglais – Méthodologie et entraînement, par le Collège universitaire des enseignants de santé publique (CUESP), 5^e édition, 2019, 248 pages.

Médecine cardio-vasculaire, par le Collège national des enseignants de cardiologie (CNEC) et la Société française de cardiologie (SFC), 2^e édition, 2022, 560 pages.

Médecine intensive, réanimation, urgences et défaillances viscérales aiguës, par le Collège des enseignants de médecine intensive – réanimation (CEMIR), 7^e édition, 2021, 904 pages.

Médecine légale – Médecine du travail, par la Société française de médecine légale, le Collège des enseignants hospitalo-universitaires de médecine et santé au travail, 2019, 272 pages.

Médecine physique et de réadaptation, par le Collège français des enseignants universitaires de médecine physique et de réadaptation (COFEMER), 7^e édition, 2021, 384 pages.

Neurochirurgie, par le Collège de neurochirurgie, 3^e édition, 2022, 332 pages.

Neurologie, par le Collège des enseignants de neurologie (CEN), 6^e édition, 2021, 624 pages.

Nutrition, par le Collège des enseignants de nutrition (CEN), 4^e édition, 2022, 292 pages.

Ophthalmologie, par le Collège des ophtalmologistes universitaires de France (COUF), 5^e édition, 2021, 336 pages.

ORL, par le Collège français d'ORL et de chirurgie cervico-faciale (CFORL-CCF), 5^e édition, 2022, 448 pages.

Parasitoses et mycoses des régions tempérées et tropicales, par l'Association française des enseignants de parasitologie et mycologie (ANOFEL), 7^e édition, 2022, 488 pages.

Pédiatrie, par le Collège national des professeurs de pédiatrie (CNPU), 8^e édition, 2021, 936 pages.

Rhumatologie, par le Collège français des enseignants en rhumatologie (COFER), 7^e édition, 2020, 624 pages.

Santé publique, par le Collège universitaire des enseignants de santé publique (CUESP), 5^e édition, 2022, 544 pages.

Urologie, par le Collège français des enseignants d'urologie (CFEU), 5^e édition, 2021, 440 pages.

Neurochirurgie

Sous l'égide du
Collège de neurochirurgie

Coordonné par
François Vassal
Professeur des universités-praticien hospitalier, CHU de Saint-Étienne

Préface du professeur Pierre-Hugues Roche

3^e édition

Elsevier Masson

ELSEVIER

Elsevier Masson SAS, 65, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex, France
Neurochirurgie, 3^e édition, sous l'égide du Collège de Neurochirurgie.

© 2022, Elsevier Masson SAS

ISBN : 978-2-294-77314-3

e-ISBN : 978-2-294-77345-7

Tous droits réservés.

Les figures, tableaux et encadrés sans source spécifiée proviennent soit des fonds des auteurs soit du fonds du Collège de neurochirurgie.

Les praticiens et chercheurs doivent toujours se baser sur leur propre expérience et connaissances pour évaluer et utiliser toute information, méthodes, composés ou expériences décrits ici. Du fait de l'avancement rapide des sciences médicales, en particulier, une vérification indépendante des diagnostics et dosages des médicaments doit être effectuée. Dans toute la mesure permise par la loi, Elsevier, les auteurs, collaborateurs ou autres contributeurs déclinent toute responsabilité pour ce qui concerne la traduction ou pour tout préjudice et/ou dommages aux personnes ou aux biens, que cela résulte de la responsabilité du fait des produits, d'une négligence ou autre, ou de l'utilisation ou de l'application de toutes les méthodes, les produits, les instructions ou les idées contenus dans la présente publication.

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés, réservés pour tous pays. Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle, par quelque procédé que ce soit, des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'éditeur est illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective et, d'autre part, les courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (art. L. 122-4, L. 122-5 et L. 335-2 du Code de la propriété intellectuelle).



Ce logo a pour objet d'alerter le lecteur sur la menace que représente pour l'avenir de l'écrit, tout particulièrement dans le domaine universitaire, le développement massif du « photocopillage ». Cette pratique qui s'est généralisée, notamment dans les établissements d'enseignement, provoque une baisse brutale des achats de livres, au point que la possibilité même pour les auteurs de créer des œuvres nouvelles et de les faire éditer correctement est aujourd'hui menacée. Nous rappelons donc que la reproduction et la vente sans autorisation, ainsi que le recel, sont passibles de poursuites. Les demandes d'autorisation de photocopier doivent être adressées à l'éditeur ou au Centre français d'exploitation du droit de copie : 20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris. Tél. 01 44 07 47 70.

Table des matières

Table des compléments en ligne	IX
Les auteurs	XIII
Préface	XV
Avant-propos	XVII
Abréviations	XIX

I Connaissances

1	Item 93 – Compression médullaire non traumatique	3
	I. Rappels anatomiques	5
	II. Évoquer le diagnostic : interrogatoire et examen clinique	6
	III. Principales formes topographiques et cliniques	11
	IV. Confirmer le diagnostic : examens complémentaires	12
	V. Étiologies	13
	VI. Conduite à tenir thérapeutique	25
	VII. Conclusion	26
2	Item 93 – Syndrome de la queue de cheval	29
	I. Rappels anatomiques	31
	II. Diagnostic positif	32
	III. Formes cliniques	35
	IV. Diagnostics différentiels	36
	V. Examens complémentaires	37
	VI. Étiologies	39
	VII. Prise en charge	47
	VIII. Pronostic	49
	IX. Conclusion	49
3	Item 95 Radiculalgie	51
	I. Diagnostic positif d'une radiculopathie	53
	II. Les situations d'urgence et leur prise en charge	55
	III. Diagnostics différentiels	55
	IV. Étiologies	56
	V. Examens complémentaires	58
	VI. Traitements et suivi	60
4	Item 95 Syndromes canalaires	63
	I. Diagnostic positif	65
	II. Examens complémentaires	65
	III. Diagnostics différentiels	66
	IV. Étiologies	66
	V. Principales formes topographiques au membre supérieur	66
	VI. Principales formes topographiques au membre inférieur	72
5	Item 334 – Prise en charge immédiate préhospitalière et à l'arrivée à l'hôpital, évaluation des complications chez un traumatisé du rachis	75
	I. Définitions et éléments de physiopathologie	81
	II. Examen clinique d'un traumatisé du rachis	84
	III. Diagnostic positif et formes topographiques	87
	IV. Imagerie	88
	V. Critères de gravité	94
	VI. Principes de prise en charge et traitement	94



6	Items 134 et 135 Neurochirurgie de la douleur chronique réfractaire	101
	I. Introduction	104
	II. Critères de sélection des patients candidats à la chirurgie	104
	III. Anatomie fonctionnelle de la nociception	105
	IV. Classification des différents types de douleur	106
	V. Classification des différents types de chirurgie	108
	VI. Arbres décisionnels	115
7	Item 99 Névralgie du trijumeau	117
	I. Épidémiologie	119
	II. Sémiologie	120
	III. Diagnostics différentiels	122
	IV. Traitements médicamenteux	123
	V. Traitements chirurgicaux	123
	VI. Arbre décisionnel	126
8	Item 299 Hypertension intracrânienne	129
	I. Définition	130
	II. Éléments de physiopathologie	130
	III. Signes cliniques et diagnostic	133
	IV. Formes cliniques	135
	V. Diagnostics différentiels	136
	VI. Examens complémentaires	136
	VII. Diagnostic étiologique	137
	VIII. Traitement	138
9	Item 299 Hydrocéphalie de l'adulte et de l'enfant	143
	I. Rappel anatomophysiologique	144
	II. Définition	146
	III. Signes et symptômes chez le nourrisson et l'enfant	147
	IV. Signes et symptômes chez l'adulte	149
	V. Principes de prise en charge	150
10	Item 299 – Tumeurs intracrâniennes de l'adulte	155
	I. Épidémiologie	157
	II. Étiologie des tumeurs intracrâniennes	158
	III. Présentations cliniques	159
	IV. Examens complémentaires	162
	V. Formes selon le type histologique	166
	VI. Principes des traitements	180
	VII. Autres éléments de la prise en charge	182
11	Items 297 et 299 Tumeurs intracrâniennes de l'enfant	185
	I. Épidémiologie	187
	II. Étiologies	187
	III. Clinique	189
	IV. Classification OMS	189
	V. Examens complémentaires	190
	VI. Traitements	190
	VII. Tumeurs infratentorielles	190
	VIII. Tumeurs supratentorielles	198
12	Item 244 Adénomes hypophysaires. Aspects neurochirurgicaux	205
	I. Rappel anatomique	206
	II. Modes de découverte	208
	III. Conduite à tenir	209
	IV. Les différentes situations rencontrées	209
	V. Chirurgie	211
	VI. Conclusion	212

13	Item 334 Prise en charge immédiate préhospitalière et à l'arrivée à l'hôpital, évaluation des complications chez un traumatisé crânien	213
	I. Physiopathologie	218
	II. Critères de gravité	220
	III. Diagnostic	221
	IV. Prise en charge	222
	V. Complications précoces	225
	VI. Complications à moyen terme	234
	VII. Complications à long terme et séquelles neurologiques	234
14	Item 334 Hématome sous-dural chronique de l'adulte	237
	I. Définition	242
	II. Diagnostic clinique	243
	III. Facteurs favorisants	243
	IV. Diagnostic radiologique	243
	V. Prise en charge	246
	VI. Pronostic	247
	VII. Conclusion	247
15	Item 335 – Traumatisme crânien, particularités pédiatriques	249
	I. Particularités anatomiques, physiologiques et cliniques chez l'enfant	251
	II. Traumatisme crânien obstétrical	253
	III. Traumatisme crânien non accidentel	254
	IV. Traumatisme crânien accidentel	256
16	Item 340 Accidents vasculaires cérébraux hémorragiques	259
	I. Rappels	261
	II. À l'arrivée aux urgences	262
	III. Territoires cérébraux exposés	262
	IV. Étiologies	263
	V. Identifier l'hématome intraparenchymateux et sa localisation – Bilan d'imagerie	264
	VI. Pronostic	267
	VII. Traitement chirurgical	267
	VIII. Conclusion	268
17	Item 341 Hémorragie méningée	269
	I. Définitions	270
	II. Pour comprendre	273
	III. Diagnostic positif	274
	IV. Diagnostic étiologique	277
	V. Pronostic et complications spécifiques de l'hémorragie méningée anévrismale	280
	VI. Prise en charge de l'hémorragie méningée anévrismale	283


II Entraînement

18	Tests de concordance de script (TCS)	291
	Énoncés et questions	291
	Réponses (cotation des experts)	296
19	Dossiers progressifs	299
	Énoncés et questions – Dossiers progressifs longs	299
	Énoncés et questions – Dossiers progressifs courts	315
	Réponses – Dossiers progressifs longs	323
	Réponses – Dossiers progressifs courts	327

20	Questions isolées	331
	Questions	331
	Réponses	344
	Index	349

Table des compléments en ligne

Vidéos

Des compléments numériques sont associés à cet ouvrage. Ils sont indiqués dans la marge par un pictogramme .

Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur : www.em-consulte.com/complement/477314 et suivez les instructions pour activer votre accès.

Chapitre 1 – Item 93 : Compression médullaire non traumatique

Vidéo 1

Schwannome spinal.

Vidéo 2

Méningiome spinal.

Vidéo 3

Astrocytome médullaire.

Vidéo 4

Moelle attachée (myélolipome).

Vidéo 5

Syringomyélie.

Vidéo 6

Malformation d'Arnold-Chiari.

Vidéo 7

Laminectomie cervicale.

Vidéo 8

Discectomie cervicale antérieure.

IX

Chapitre 2 – Item 93 : Syndrome de la queue de cheval

Vidéo 9

Racines spinales lombosacrées.

Vidéo 10

Canal lombaire étroit.

Vidéo 11

Épendymome lombaire.

Chapitre 3 – Item 95 : Radiculalgie

Vidéo 12

Hernie discale cervicale.

Vidéo 13

Hernie discale lombaire.

Chapitre 4 – Item 95 : Syndromes canaux

Vidéo 14

Chirurgie de libération du nerf médian au canal carpien.

P. Rigoard. Atlas d'anatomie des nerfs périphériques. © 2017, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Chapitre 5 – Item 334 : Prise en charge immédiate préhospitalière et à l'arrivée à l'hôpital, évaluation des complications chez un traumatisé du rachis

Vidéo 15

Ostéosynthèse du rachis cervical par voie antérieure.

Vidéo 16

Ostéosynthèse du rachis thoracolombaire par voie postérieure.

Chapitre 6 – Items 134 et 135 : Neurochirurgie de la douleur chronique réfractaire

Vidéo 17

DREZotomie.

Vidéo 18

Cordotomie antérolatérale.

Chapitre 7 – Item 99 : Névralgie du trijumeau

Vidéo 19

Consultation d'une patiente souffrant de névralgie du trijumeau.

Vidéo 20

Thermocoagulation du ganglion trigéminal de Gasser.

Vidéo 21

Décompression microchirurgicale (névralgie trigéminal).

Chapitre 8 – Items 299, 334 et 336 : Hypertension intracrânienne

Vidéo 22

Dérivation ventriculaire externe.

Vidéo 23

Dérivation ventriculopéritonéale.

Vidéo 24

Ventriculocisternostomie.

Vidéo 25

Crâniectomie décompressive.

Chapitre 10 – Item 299 : Tumeurs intracrâniennes de l'adulte

Vidéo 26

Schwannome vestibulaire.

Vidéo 27

Kyste colloïde du troisième ventricule.

Vidéo 28

Chirurgie éveillée (gliome de bas grade de malignité).

Vidéo 29

Glioblastome.

Vidéo 30

Méningiome intra-crânien.

Vidéo 31

Métastase cérébrale.

Chapitre 11 – Items 297 et 299 : Tumeurs intracrâniennes de l'enfant

Vidéo 32

Médulloblastome.

Vidéo 33

Astrocytome pilocytique.

Chapitre 13 – Item 334 : Prise en charge immédiate préhospitalière et à l'arrivée à l'hôpital, évaluation des complications chez un traumatisé crânien

Vidéo 34

Hématome extradural.

Vidéo 35

Hématome sous-dural aigu.

Chapitre 14 – Item 334 : Hématome sous-dural chronique de l'adulte

Vidéo 36

Hématome sous-dural chronique.

Chapitre 16 – Item 340 : Accidents vasculaires cérébraux hémorragiques

Vidéo 37

Exérèse d'une malformation artérioveineuse.

Vidéo 38

Exérèse d'un cavernome.

Vidéo 39

Hématome intraparenchymateux.

Chapitre 17 – Item 341 : Hémorragie méningée

Vidéo 40

Embolisation d'un anévrisme.

Vidéo 41

Clippage d'un anévrisme.

Banque d'images

Accédez à la banque d'images de cet ouvrage : l'**ensemble des illustrations** y sont regroupées et accessibles facilement via un **moteur de recherche**. Et retrouvez d'autres fonctionnalités. Pour accéder à cette base iconographique, connectez-vous sur <http://www.em-consulte/e-complement/4773144> et suivez les instructions pour activer votre accès.

Les auteurs

Collège de Neurochirurgie

Pr Pierre-Hugues Roche, Président

Pr François Proust, Vice-Président

Pr Évelyne Emery, Présidente de la sous-section Neurochirurgie du Conseil national des universités

Coordination de l'ouvrage

Pr François Vassal, professeur des universités-praticien hospitalier, CHU de Saint-Étienne

Rédacteurs

Fabien Almairac, maître de conférences des universités-praticien hospitalier, Nice

Aymeric Amelot, praticien hospitalier, Tours

Pierre Anthérieu, praticien hospitalier, Toulouse

Cédric Barrey, professeur des universités-praticien hospitalier, Lyon

Kevin Beccaria, maître de conférences des universités-praticien hospitalier, Paris

Pierre-Aurélien Beuriat, praticien hospitalier universitaire, Lyon

Julien Boetto, maître de conférences des universités-praticien hospitalier, Montpellier

Kevin Buffenoir, professeur des universités-praticien hospitalier, Nantes

François Caire, professeur des universités-praticien hospitalier, Limoges

Hélène Cebula, maître de conférences des universités-praticien hospitalier, Strasbourg

Sophie Colnat-Coulbois, professeur des universités-praticien hospitalier, Nancy

Federico Di Rocco, professeur des universités-praticien hospitalier, Lyon

Évelyne Emery, professeur des universités-praticien hospitalier, Caen

Thomas Gaberel, professeur des universités-praticien hospitalier, Caen

Vianney Gilard, maître de conférences des universités-praticien hospitalier, Rouen

Stéphane Goutagny, professeur des universités-praticien hospitalier, Paris

Thomas Graillon, maître de conférences des universités-praticien hospitalier, Marseille

Jean-Charles Kleiber, praticien hospitalier, Reims

Olivier Klein, professeur des universités-praticien hospitalier, Nancy

Elsa Magro, professeur des universités-praticien hospitalier, Brest

Johan Pallud, professeur des universités-praticien hospitalier, Paris

Philippe Rigoard, professeur des universités-praticien hospitalier, Poitiers

Timothée de Saint-Denis, praticien hospitalier, Paris

Romuald Seizeur, professeur des universités-praticien hospitalier, Brest

Émile Simon, praticien hospitalier, Lyon

Marie-Charlotte Tetard, praticien hospitalier, Saint-Étienne

Laurent Thines, professeur des universités-praticien hospitalier, Besançon

Julien Todeschi, praticien hospitalier universitaire, Strasbourg

Lucas Troude, maître de conférences des universités-praticien hospitalier, Marseille

François Vassal, professeur des universités-praticien hospitalier, Saint-Étienne

Jean-Rodolphe Vignes, professeur des universités-praticien hospitalier, Bordeaux

Ilyess Zemmoura, professeur des universités-praticien hospitalier, Tours

Relecteurs

Elsa Magro, professeur des universités-praticien hospitalier, Brest

Pierre-Hugues Roche, professeur des universités-praticien hospitalier, Marseille

Marie-Charlotte Tetard, praticien hospitalier, Saint-Étienne

François Vassal, professeur des universités-praticien hospitalier, Saint-Étienne

Préface

Chères étudiantes, chers étudiants,

En fixant un nouveau cap dans les méthodes et objectifs de formation des étudiants en médecine, la réforme du deuxième cycle a conduit les collèges des différentes disciplines à réviser leurs référentiels pédagogiques. C'est avec sérieux et intérêt que vos enseignants de neurochirurgie se sont prêtés à cet exercice. Cette troisième édition répond à la hiérarchisation des connaissances et aux nouvelles modalités d'évaluation requises par la réforme. Pour autant, nous avons souhaité conserver dans ce document une approche de l'ensemble des pathologies auxquelles nous sommes confrontés dans notre pratique quotidienne. Vous y puiserez un complément précieux aux fiches LISA qui vous permettra d'ancrer vos connaissances dans une ergonomie servie par des schémas, dessins, tableaux et iconographies actualisés. Les étudiants de troisième cycle y trouveront aussi un contenu didactique indispensable.

Puisse cet ouvrage être un compagnon fidèle et agréable sur les bancs de l'université et dans vos terrains de stages où vous êtes désormais accueillis en complète immersion. Nous vous en souhaitons une lecture sans modération. Nous exprimons au coordonnateur de cette édition le Pr François Vassal et à son équipe d'auteurs et relecteurs notre profonde gratitude.

Très amicalement,

Pr Pierre-Hugues Roche
Président du Collège de Neurochirurgie

Avant-propos

Cher.e.s étudiant.e.s,

Après les parutions de 2016 et 2019, nous sommes heureux de vous présenter la troisième édition du référentiel de neurochirurgie.

Cette actualisation était nécessaire pour répondre au nouveau programme de connaissances de la réforme du deuxième cycle des études de médecine (R2C). Elle rassemble les connaissances théoriques requises pour réussir l'examen dématérialisé national (EDN) et préparer l'accès au troisième cycle des études de médecine. Pour une meilleure assimilation, chaque chapitre a été étayé de rappels d'anatomie/physiologie, d'encadrés pratiques, de notions clés à retenir et de nouvelles illustrations.

Le périmètre des sujets que nous avons choisi de développer ne se limite pas uniquement aux attendus d'apprentissage de la R2C. Par exemple, il nous est apparu essentiel d'aborder sous le prisme de la neurochirurgie certains items très transversaux/transdisciplinaires, non pas pour rajouter de la complexité mais dans un but d'enrichissement et de clarification des connaissances.

L'ouvrage contient également une partie consacrée à l'auto-évaluation, pour vous tester et vous entraîner. Nous l'avons conçue en intégrant la nouvelle docimologie de la R2C, dont l'objectif est de valoriser au maximum le raisonnement clinique, cheminement réflexif qui permet d'aller de l'analyse des symptômes vers un diagnostic puis une prise en charge adaptée. Quelle que soit votre orientation de carrière, apprendre à bien penser vous sera toujours utile.

Si le savoir théorique dispensé ici est bien sûr essentiel, rappelez-vous qu'il ne saurait se substituer aux compétences pratiques que vous devrez acquérir lors de vos stages, à l'hôpital ou chez le praticien. Kant disait : « la pratique sans la théorie est aveugle, la théorie sans la pratique est inutile ». Une bonne maîtrise de la sémiologie et de l'examen clinique est donc fondamentale pour tout médecin en devenir, et constitue d'ailleurs un aspect important de l'évaluation dans l'esprit de la R2C, via les examens cliniques objectifs et structurés (ECOS).

Nous espérons que cet ouvrage répondra à vos attentes et qu'il vous accompagnera utilement pendant votre formation. Il est le fruit du travail de tous les enseignants du Collège de Neurochirurgie, que je tiens ici à remercier chaleureusement. Pour aller plus loin, des compléments pédagogiques sont également disponibles sur le Campus numérique de Neurochirurgie (<https://neuro-dev.unilim.fr/>).

Très bonne lecture à tou.te.s !

Professeur François Vassal

Référent Deuxième cycle des études de médecine, Collège de neurochirurgie

Abréviations

ACSOS	agression cérébrale secondaire d'origine systémique
ACTH	hormone adrénocorticotrope
ADC	<i>apparent diffusion coefficient</i>
AINS	anti-inflammatoire non stéroïdien
AIT	accident ischémique transitoire
AMSOS	agression médullaire secondaire d'origine systémique
ARM	angiographie en résonance magnétique
ASIA	<i>American Spinal Injury Association score</i>
AVC	accident vasculaire cérébral
AVF	algie vasculaire de la face
AVK	antivitamine K
AVP	accident de la voie publique
BAV	baisse d'acuité visuelle
BNP	<i>brain natriuretic peptide</i>
BOLD	<i>blood oxygen level dependent</i>
BOM	brèche ostéoméningée
CA	capsule articulaire
CADASIL	<i>cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy</i>
CCNE	Comité consultatif national d'éthique
CETD	centre d'évaluation et de traitement de la douleur
CIVD	coagulation intravasculaire disséminée
CRP	C-reactive protein (protéine C réactive)
CRRMP	Comité régional de reconnaissance des maladies professionnelles
DIPG	<i>diffuse intrinsic pontine glioma</i>
DIV	disque intervertébral
DN	douleur neuropathique
DNET	<i>dysembryoplastic neuroepithelial tumor</i>
DSC	débit sanguin cérébral
DVA	dérivation ventriculo-atriale
DVE	dérivation ventriculaire externe
DVE	drain ventriculaire externe
DVP	dérivation ventriculopéritonéale
ECG	électrocardiogramme
EEG	électroencéphalogramme
ENMG	électroneuromyogramme
EVA	échelle visuelle analogique
FAVD	fistule artérioveineuse durale
FCP	fosse cérébrale postérieure
FLAIR	<i>fluid attenuation inversion recovery</i>
FO	fond d'œil
FSH	<i>follicle stimulating hormone</i>
GCD	générateur central de la douleur
GCS	<i>Glasgow coma scale</i> (score de Glasgow)
GH	<i>growth hormone</i>
HAS	Haute Autorité de santé
HBPM	héparine de bas poids moléculaire
HD	hernie discale

HED	hématome extradural
HIC	hémorragie intracérébrale
HIP	hémorragie intraparenchymateuse
HIP	hématome intraparenchymateux
HPN	hydrocéphalie à pression normale
HR	hémorragie rétinienne
HSA	hémorragie sous-arachnoïdienne
HSDA	hématome sous-dural aigu
HSDC	hématome sous-dural chronique
HTA	hypertension artérielle
HTIC	hypertension intracrânienne
IASP	<i>International Association for the Study of Pain</i>
IDH	isocitrate déshydrogénase
IGF1	<i>insulin-like growth factor-1</i>
IK	index de Karnofsky
INR	International normalized ratio
IRM	imagerie par résonance magnétique
LCS	liquide cérébrospinal
LH	<i>luteinizing hormone</i>
LIE	ligament interépineux
LJ	ligament jaune
LLA	ligament longitudinal antérieur
LLP	ligament longitudinal postérieur
LSE	ligament supra-épineux
MAV	malformation artérioveineuse
MGMT	O ⁶ -méthylguanine-DNA méthyltransférase
MMSE	<i>Mini Mental State Examination</i>
MPR	<i>multiplanar reconstruction</i>
MRC	<i>Medical Research Council</i>
NF1	neurofibromatose de type 1
NF2	neurofibromatose de type 2
NFS	numération-formule sanguine
NGC	noyau gris central
NIH	<i>National Institutes of Health</i>
NSE	nodule sous-épendymaire
OCT	<i>optical coherence tomography</i> (tomographie par cohérence optique)
OMS	Organisation mondiale de la santé
PA	pression artérielle
PAM	pression artérielle moyenne
PC	périmètre crânien
PES	potentiel évoqué somesthésique
PIC	pression intracrânienne
PICA	artère cérébelleuse postéro-inférieure
PL	ponction lombaire
PNN	polynucléaire neutrophile
PPC	pression de perfusion cérébrale
RAD	retour à domicile
RCP	réunion de concertation pluridisciplinaire
ROT	réflexe ostéotendineux
SBS	syndrome du bébé secoué
SCIWORA	<i>spinal cord injury without radiological osseous anomaly</i>

SDRC	syndrome douloureux régional complexe
SEGA	<i>subependymal giant cell astrocytoma</i> (astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes)
SLA	sclérose latérale amyotrophique
SMR	segment mobile rachidien
SNC	système nerveux central
SSH	sérum salé hypertonique
SWI	<i>susceptibility weighted imaging</i>
TC	traumatisme crânien
TCE	traumatisme cranio-encéphalique
TDM	tomodensitométrie
TENS	<i>transcutaneous electrical nerve stimulation</i> (neurostimulation électrique transcutanée)
TEsP	tomographie par émission de positons
TNM	<i>tumor, node, metastasis</i>
TR	toucher rectal
TSH	<i>thyroid stimulating hormone</i>
VIH	virus de l'immunodéficience humaine
VS	vitesse de sédimentation
WFNS	<i>World Federation of Neurosurgery Societies</i>



Connaissances

Item 93 – Compression médullaire non traumatique

- I. Rappels anatomiques
- II. Évoquer le diagnostic : interrogatoire et examen clinique
- III. Principales formes topographiques et cliniques
- IV. Confirmer le diagnostic : examens complémentaires
- V. Étiologies
- VI. Conduite à tenir thérapeutique
- VII. Conclusion

Situations de départ

- 7 Incontinence fécale.
- 23 Anomalie de la miction.
- 65 Déformation rachidienne.
- 66 Apparition d'une difficulté à la marche.
- 69 Claudication intermittente d'un membre.
- 71 Douleur d'un membre (supérieur ou inférieur).
- 72 Douleur du rachis (cervical, dorsal ou lombaire).
- 73 Douleur, brûlure, crampes et paresthésies.
- 74 Faiblesse musculaire.
- 97 Rétention aiguë d'urines.
- 121 Déficit neurologique sensitif et/ou moteur.
- 130 Troubles de l'équilibre.
- 233 Identifier/reconnaître les différents examens d'imagerie (type/fenêtre/séquences/incidences/injection).
- 243 Mise en place et suivi d'un appareil d'immobilisation.
- 245 Prescription d'un appareillage simple.
- 247 Prescription d'une rééducation.
- 327 Annonce d'un diagnostic de maladie grave au patient et/ou à sa famille.
- 345 Situation de handicap.

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer une compression médullaire non traumatique.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Décrire les principes de prise en charge des déficiences, incapacités et du handicap secondaires à une compression médullaire non traumatique.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Éléments physiopathologiques	Connaître la physiopathologie des lésions médullaires et d'un syndrome de la queue de cheval	–
A	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques d'une compression médullaire	Décrire les principaux symptômes révélateurs. Diagnostiquer et décrire la sémiologie clinique du syndrome radiculaire lésionnel et le syndrome sous-lésionnel
B	Examens complémentaires	Savoir hiérarchiser les examens complémentaires devant une suspicion de compression médullaire	Ne pas faire de PL avant d'avoir fait une imagerie de la moelle épinière
B	Examens complémentaires	Savoir faire le diagnostic d'une compression médullaire à l'imagerie	–
B	Contenu multimédia	Exemple IRM typique de compression médullaire	Savoir reconnaître sur une IRM le cordon médullaire, la queue de cheval et les structures avoisinantes
B	Étiologies	Connaître les étiologies d'une compression médullaire	Différencier les causes extradurales, intradurales et extramédullaires, ainsi qu'intramédullaires
B	Diagnostic positif	Connaître le diagnostic différentiel	Savoir évoquer les diagnostics différentiels inflammatoires, infectieux et vasculaires
B	Diagnostic positif	Connaître les formes topographiques	Savoir mettre en évidence les éléments cliniques des différents niveaux de compression médullaire dorsale, cervicale basse, cervicale haute
A	Identifier une urgence	Savoir identifier des situations d'urgence devant une compression médullaire	–
A	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge des situations d'urgence devant une compression médullaire	–
A	Diagnostic positif	Savoir faire le diagnostic clinique d'un syndrome de la queue de cheval	–
B	Examens complémentaires	Savoir hiérarchiser les examens complémentaires d'un syndrome de la queue de cheval	–
B	Examens complémentaires	Savoir faire le diagnostic radiologique d'un syndrome de la queue de cheval	–
B	Contenu multimédia	Exemple IRM typique de syndrome de la queue de cheval	–

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Étiologies	Connaître les étiologies d'un syndrome de la queue de cheval	–
B	Diagnostic positif	Connaître le diagnostic différentiel d'un syndrome de la queue de cheval	–
A	Identifier une urgence	Savoir identifier les situations d'urgence devant un syndrome de la queue de cheval	–
A	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge des situations d'urgence devant un syndrome de la queue de cheval	–
A	Suivi et/ou pronostic	Comprendre les principaux déficits et incapacités secondaires à une compression médullaire ou un syndrome de la queue de cheval	Conséquences et handicaps principaux sans les détailler
B	Prise en charge	Connaître les principes essentiels de prise en charge des déficits, incapacités et handicap secondaire à une compression médullaire ou un syndrome de la queue de cheval	

Pour comprendre

A Les compressions non traumatiques de la moelle épinière sont des situations d'urgence fréquentes. Elles relèvent de processus aigus ou de phénomènes chroniques avancés. Le pronostic fonctionnel est directement lié à la précocité du diagnostic et à la rapidité de la prise en charge thérapeutique – chirurgicale dans la majorité des cas. Il est donc indispensable de savoir évoquer ce diagnostic précocement afin d'organiser un bilan étiologique rapide. Le diagnostic de compression médullaire repose sur une triade clinique classique : syndrome rachidien, syndrome lésionnel, syndrome sous-lésionnel.

I. Rappels anatomiques

- La moelle épinière est enveloppée dans un étui de dure-mère (le sac thécal) à l'intérieur du canal vertébral (ou canal rachidien) et s'étend du bord supérieur de l'atlas (C1) au bord supérieur de la vertèbre lombaire L2 (fig. 1.1 et 1.2).
- La dure-mère spinale, au contraire de la dure-mère encéphalique, n'adhère pas au squelette. Il existe un espace extradural (ou épidural) qui contient un tissu graisseux et un réseau veineux très développé qui peut rendre compte de saignements (hématorachis).
- Comme à l'étage encéphalique, le liquide cébrospinal (LCS) circule dans les espaces sous-arachnoïdiens et peut, dans certaines circonstances pathologiques (obstacle sur les voies d'écoulement) s'accumuler dans la moelle épinière pour constituer une syringomyélie.
- L'extrémité inférieure de la moelle épinière constitue le cône terminal.
- Enfermée dans ce canal osseux rigide et inextensible, la moelle épinière est sensible aux processus mécaniques compressifs.

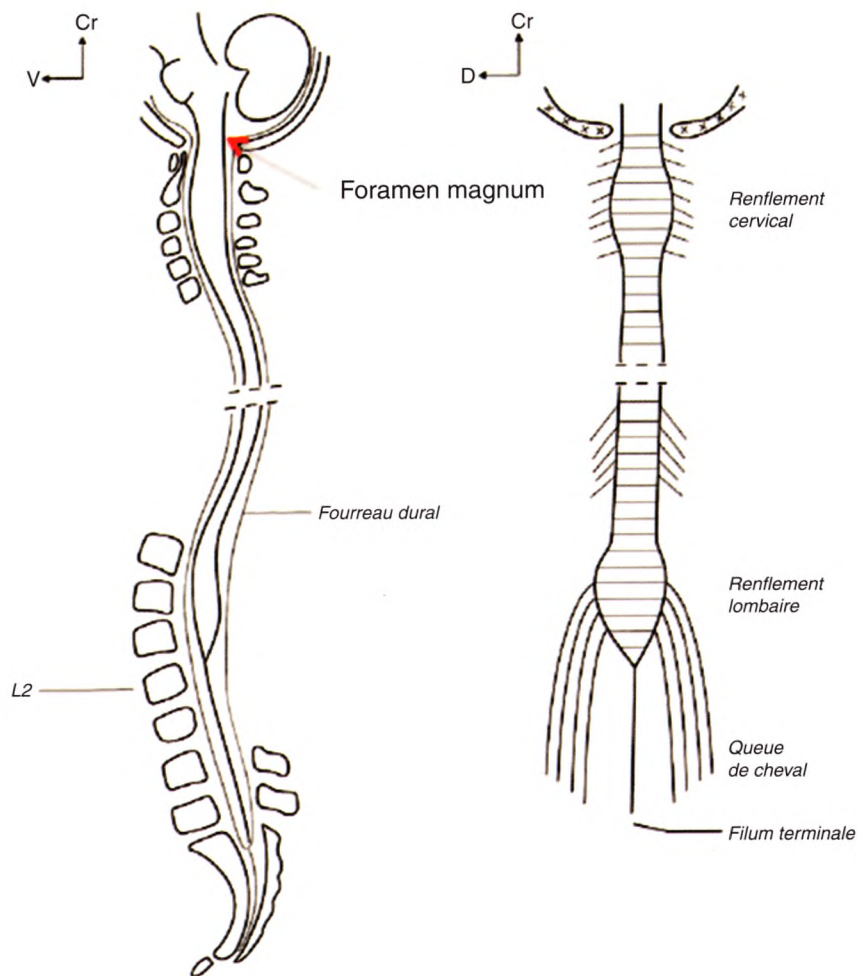


Fig. 1.1. A Schématisation de la moelle épinière de face et de profil.

La moelle épinière a (en moyenne) une longueur de 45 cm et un diamètre de 1 cm. Elle présente deux renflements, au niveau cervical (myélomères C5 à T1 pour les membres supérieurs) et au niveau lombaire (myélomères T10 à L5 pour les membres inférieurs). Le cône terminal de la moelle épinière correspond aux derniers myélomères (de S1 à S5 pour les membres inférieurs et le périnée).

II. Évoquer le diagnostic : interrogatoire et examen clinique

A. Interrogatoire

Ce temps est indispensable car, dans la plupart des cas, il permettra très rapidement d'évoquer le diagnostic et de localiser l'atteinte. Il doit rechercher en particulier :

- les antécédents (surtout néoplasiques);
- la prise éventuelle d'un traitement antithrombotique (anticoagulant ou antiagrégant plaquettaire);
- des douleurs rachidiennes. Leur recherche est essentielle. Elles précèdent volontiers les signes neurologiques, particulièrement dans un contexte néoplasique;
- des douleurs de type radiculaire pour le syndrome lésionnel (névralgie cervicobrachiale, névralgie intercostale, etc.), souvent renforcées ou déclenchées par la toux, la défécation, etc. (efforts dits « à glotte fermée »);

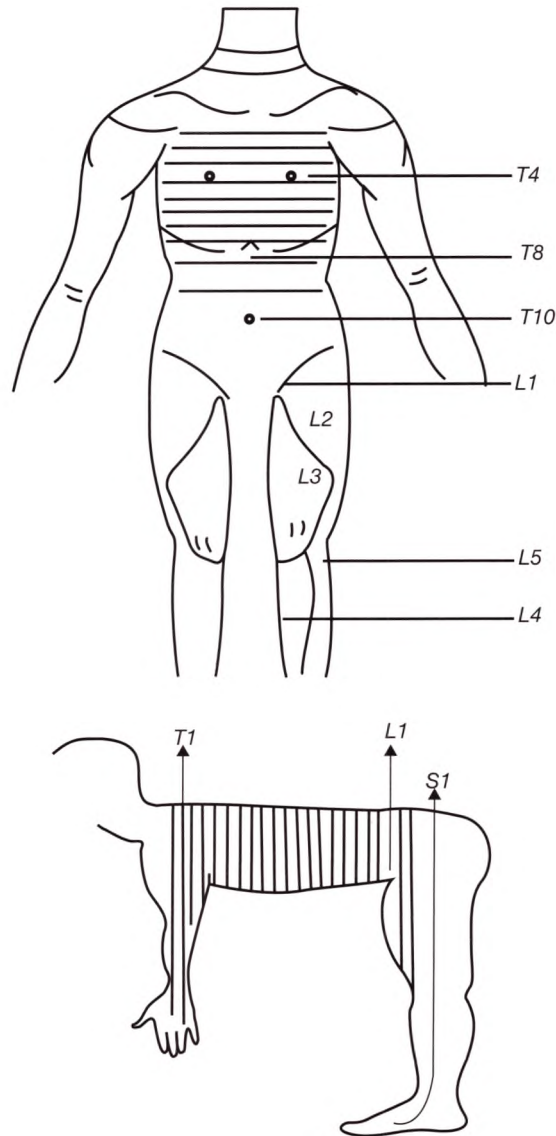


Fig. 1.2. A Il existe une organisation de la moelle épinière dans le sens craniocaudal, avec une superposition de myélomères.

Chaque myélomère est en rapport avec un territoire périphérique précis par l'intermédiaire d'une paire de nerfs spinaux : le métamère. Chaque métamère correspond à un territoire cutané (dermatome) et un territoire musculaire (myotome).

- l'heure des douleurs est peu spécifique puisqu'elles peuvent être plutôt mécaniques, inflammatoires ou mixtes (néanmoins, une douleur radiculaire avec réveils nocturnes doit faire évoquer une origine tumorale);
- des symptômes fonctionnels en lien avec le syndrome sous-lésionnel, par exemple, faiblesse au niveau des membres supérieurs/inférieurs, troubles vésicosphinctériens. La claudication médullaire intermittente est non douloureuse : elle oblige le patient à s'arrêter au bout d'un certain périmètre de marche (fatigabilité, sensation de dérobage des membres inférieurs);
- la chronologie/cinétique d'installation des symptômes.

Cet interrogatoire devra enfin apprécier l'état général du patient et son autonomie. Tous ces éléments sont essentiels à la prise de décision thérapeutique.

B. Examen clinique

Ce temps orientera la prescription des examens d'imagerie, étape fondamentale pour le diagnostic étiologique. L'examen clinique doit rechercher les trois composantes du syndrome de compression médullaire : syndrome rachidien, lésionnel et sous-lésionnel. Il doit être prudent car, en cas de compression médullaire par atteinte osseuse, une instabilité rachidienne peut être associée. Il faut donc éviter les mobilisations rachidiennes jusqu'à ce que le diagnostic soit clairement établi.

1. Syndrome rachidien

La palpation des épineuses peut retrouver, en cas d'atteinte osseuse, une déformation rachidienne et une douleur élective. La palpation des masses musculaires paravertébrales met souvent en évidence une contracture. Cette partie de l'examen a une valeur localisatrice de la région compressive (torticolis : localisation cervicale, etc.).

2. Syndrome lésionnel

Ce syndrome correspond à tous les signes cliniques associés à une atteinte du métamère correspondant, que ce soit au niveau sensitif (dermatome correspondant) ou moteur (myotome correspondant); il s'agit donc d'un syndrome de la substance grise (fig. 1.3).

Ce syndrome comprend :

- des douleurs radiculaires, souvent isolées au début. De topographie constante, signalant le dermatome lésionnel (névralgie cervicobrachiale, névralgie intercostale avec douleur en [hémi]-ceinture), elles surviennent en éclair, par salves, impulsives à la toux;
- un possible déficit radiculaire objectif avec hypoesthésie en bande dans le territoire douloureux avec abolition/diminution d'un réflexe ostéotendineux (ROT), pouvant aboutir à un déficit moteur avec amyotrophie.

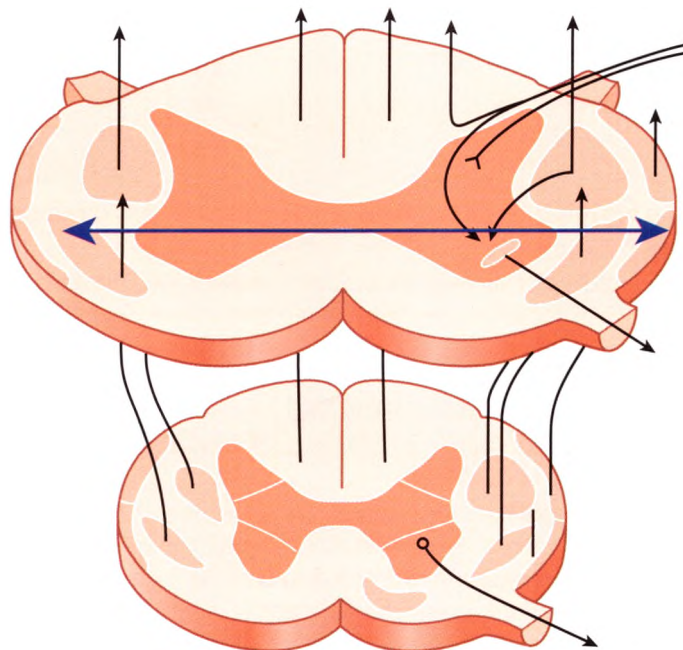


Fig. 1.3. A Syndrome lésionnel : syndrome de la substance grise.

Source : dessin de Carole Fumat.

Ce syndrome permet donc de déterminer le niveau lésionnel et d'orienter les explorations neuroradiologiques.

L'examen radiologique est orienté en fonction du dermatome (trouble sensitif) et/ou du myotome (trouble moteur) et/ou de l'abolition d'un ROT. La définition internationale nécessite de prendre en compte le niveau du dernier segment médullaire sain (tableau 1.1).

Exemple

B Patient présentant un déficit du ROT bicipital avec une hypoesthésie notée au niveau de la face externe du bras : atteinte de niveau C4, C4 étant le dernier métamère sain identifié à l'examen clinique.

3. Syndrome sous-lésionnel

A Il s'agit d'une atteinte de la substance blanche de la moelle, c'est-à-dire d'un trouble des voies longues, ascendantes et/ou descendantes (fig. 1.4). Il comporte des troubles moteurs, sensitifs, vésicosphinctériens et parfois végétatifs. Ces signes sont variables en fonction de la topographie de la compression.

Troubles moteurs

Un syndrome pyramidal doit être recherché. On notera l'importance du déficit, sa localisation (notamment para- ou tétraplégie/parésie), les anomalies du tonus (spasticité), la libération des ROT (vifs, diffusés, polycinétiques), la réapparition de réflexes archaïques, l'éventuelle présence de syncinésies, la disparition des réflexes cutanés abdominaux.

Syndrome pyramidal et réflexes archaïques :

- au niveau des doigts, signe de Hoffman, signe de Tromner ;
- au niveau des orteils, signe de Babinski, signe de Rossolimo.

Tableau 1.1. **A** Échelles de cotation sensitive et motrice.

Grades	Définitions
Échelle de cotation sensitive	
0	Absente
1	Diminuée
2	Normale
NT	Non testable
Échelle de cotation motrice	
0	Paralysie totale
1	Contraction visible ou palpable
2	Mouvement actif sans pesanteur
3	Mouvement actif contre pesanteur
4	Mouvement actif contre résistance
5	Mouvement normal
NT	Non testable

Troubles sensitifs à types de crampes, de paresthésies mal systématisées, de douleurs en éclair de type cordonal

Ces troubles sont longtemps négligés par le patient (fig. 1.5).

- Le classique signe de Lhermitte (décharges électriques des quatre membres lors des mouvements d'hyperflexion/hyperextension du cou par mise en tension des cordons postérieurs) est caractéristique des compressions cervicales.
- La recherche d'un niveau sensitif net est un temps incontournable de l'examen. Selon l'importance de la compression, le niveau sensitif remonte pour finir par coïncider avec le niveau lésionnel.
- L'atteinte cordonale postérieure se traduit par une ataxie proprioceptive (marche instable, pseudo-ébrieuse) avec troubles de la pallesthésie (défaut de perception de la sensibilité vibratoire au diapason) et troubles de la sensibilité arthrokinétique (sens de la position du

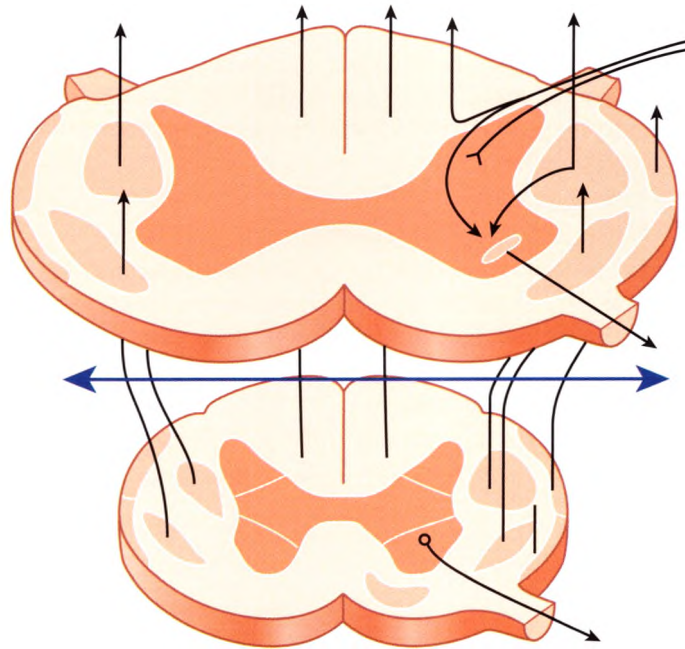


Fig. 1.4. A Syndrome sous-lésionnel : syndrome de la substance blanche.

Source : dessin de Carole Fumat.

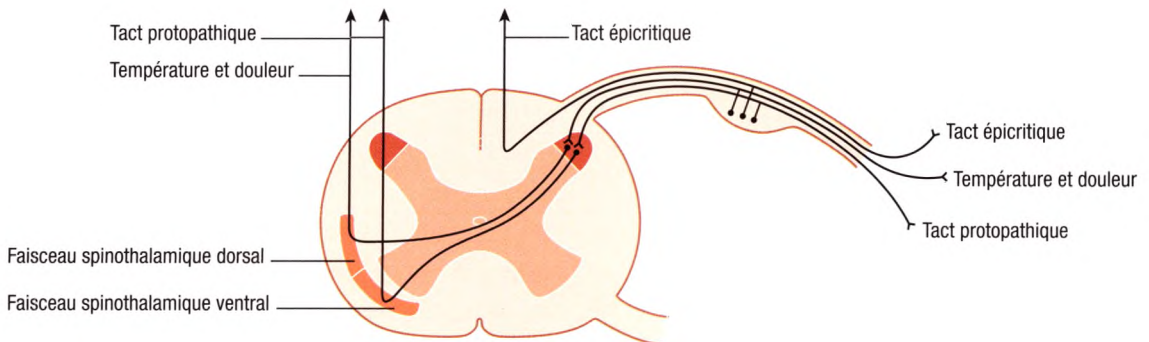


Fig. 1.5. A Rappel de l'organisation des voies ascendantes sensitives de la moelle.

Source : dessin de Carole Fumat.

segment de membre dans l'espace, notamment du gros orteil). L'ataxie proprioceptive est fortement aggravée à l'occlusion des yeux.

- La sensibilité spinothalamique (thermique, algésique et protopathique) devra être évaluée.

Troubles vésicosphinctériens

Ces troubles ont pour origine une atteinte de la moelle épinière, donc du système nerveux central. La sémiologie sera sous la forme d'une pollakiurie avec mictions impérieuses. Parfois, il s'agit d'épisodes de rétention urinaire, lorsque l'atteinte est au niveau du cône terminal.

Troubles sexuels

Il s'agit de troubles de l'érection à renseigner.

Troubles végétatifs

Ces troubles sont inconstants au niveau sous-lésionnel, mais ils doivent être recherchés (sudation, troubles vasomoteurs, etc.).

III. Principales formes topographiques et cliniques

A. En fonction de la hauteur

- Compression cervicale : tétraplégie/parésie, attention au niveau C4 (innervation diaphragmatique : troubles ventilatoires).
- Compression thoracique : paraplégie/parésie.
- Compression du cône terminal :
 - syndrome rachidien : possible, parfois discret ;
 - syndrome lésionnel : névralgie abdominogénitale ou obturatrice, avec atteinte du psoas (participation L1) ; parfois, abolition du réflexe crémastérien ;
 - syndrome sous-lésionnel : déficit moteur (déficit flasque de la racine du membre inférieur et signes pyramidaux à l'extrémité distale) et sensitif, avec troubles sphinctériens (rétention urinaire caractéristique) ; parfois, abolition des réflexes cutanés abdominaux inférieurs.

B. En fonction de la « largeur »

- Syndrome de compression antérieure : syndrome pyramidal prédominant, avec peu ou pas de signes sensitifs. Attention aux diagnostics différentiels (sclérose latérale amyotrophique, poliomyélite).
- Syndrome cordonal postérieur : en cas de compression postérieure, avec prédominance de troubles sensitifs profonds sous-lésionnels (troubles de l'équilibre et douleurs électriques fulgurantes, signe de Lhermitte).
- Syndrome de Brown-Séquard (ou syndrome d'hémisection médullaire) : forme incomplète fréquente, en cas de compression (uni)-latérale. Il existe un syndrome pyramidal et cordonal postérieur du côté de la compression, et une hypoesthésie thermo-algésique controlatérale.
- Syndrome centromédullaire : en cas de lésion intramédullaire (et notamment de syringomyélie). Il existe un déficit bilatéral « suspendu » de la sensibilité thermo-algésique, par compression exercée sur la commissure grise, zone de décussation du faisceau spinothalamique. Ce déficit thermo-algésique est donc circonscrit aux métamères concernés par la

compression : membres supérieurs pour une atteinte cervicale, par exemple ; le syndrome sous-lésionnel est plus tardif.

C. En fonction de l'évolutivité

B L'évolution est le plus souvent lentement progressive, mais en réalité imprévisible. Une souffrance vasculaire surajoutée à la souffrance mécanique peut être responsable d'une ischémie médullaire entraînant une décompensation rapide en quelques heures (pronostic fonctionnel sombre).

Une forme particulière, le syndrome de Schneider, se rencontre chez des patients porteurs d'un canal cervical étroit : au décours immédiat d'une chute ou d'un traumatisme cervical indirect, ils présentent une diplégie brachiale prédominante et des douleurs neuropathiques précoces aux membres supérieurs.

IV. Confirmer le diagnostic : examens complémentaires

Toute suspicion de compression médullaire doit conduire à la réalisation d'une IRM en urgence (hors contre-indication spécifique), examen de référence offrant la meilleure résolution et la meilleure sensibilité (tableau 1.2).

Cependant, il existe des situations cliniques où la compression est paucisymptomatique et surtout d'installation lentement progressive, autorisant d'organiser l'étape paraclinique de façon moins urgente.

Dans tous les cas, devant toute suspicion de compression médullaire, la ponction lombaire est formellement contre-indiquée. En effet, une déplétion de LCS sous-jacente à la lésion entraînerait une majoration de la compression pouvant aggraver ou compléter le déficit neurologique initial.

A. Radiographies standards

Elles ne font plus partie d'une obligation, car leur sensibilité et leur spécificité sont moindres par rapport à l'IRM. Elles n'ont ainsi quasi plus leur place dans la compression médullaire non traumatique.

Tableau 1.2. **B** Intérêt des examens complémentaires.

Examens complémentaires	Modalités	Intérêt
Radiographies	–	Aucun dans la compression médullaire non traumatique
Scanner	± IV	Évaluation de la stabilité rachidienne et en cas de contre-indication à l'IRM
IRM	T1 ± gadolinium T2	Diagnostic positif et étiologique ; évaluation du retentissement médullaire (épidurite compressive, œdème avec hypersignal T2)

B. Scanner

Le scanner doit être demandé sans, puis avec injection de produit de contraste iodé. Il peut être une alternative en cas de contre-indication à l'IRM. Dans les lésions osseuses, il permet de préciser la stabilité rachidienne.

C. IRM

L'IRM médullaire complète (IRM panmédullaire) est l'examen de référence et doit au minimum comprendre des séquences T1 (sans, puis après injection de gadolinium) et T2. Elle permet de préciser l'étendue et la topographie de la compression : épidurale, intradurale extramédullaire ou intradurale intramédullaire. C'est enfin grâce à l'IRM que pourront être identifiées des lésions passées inaperçues sur le scanner (hématome épidural, abcès épidural, tumeur intramédullaire, etc.).

V. Étiologies

Les étiologies peuvent être classées en tumorales et non tumorales, et certains diagnostics différentiels sont à évoquer (tableau 1.3).

Tableau 1.3. **B** Récapitulatif des différentes étiologies de compressions médullaires non traumatiques.

Localisation anatomique		Étiologie
Épidurale	Tumorale	Métastases vertébro-épidurales ++++ Tumeurs osseuses primitives malignes Tumeurs osseuses primitives bénignes
	Dégénérative	Hernie discale Sténose arthrosique
	Infectieuse	Spondylodiscite, abcès/empyème épidural
	Vasculaire	Hématome épidural Malformations vasculaires
Intradurale	Tumorale	Schwannome Méningiome
	Vasculaire	FADV, MAV, cavernome
Intramédullaire	Tumorale	Épendymome Astrocytome Hémangioblastome Lipome Métastases
	Hydraulique	Syringomyélie

FADV : fistule artérioveineuse dure ; MAV : malformation artérioveineuse.

A. Causes tumorales

Elles sont classées en fonction de leur topographie. On distingue ainsi les tumeurs extradurales (intra-canales pures ou ostéo-épidurales) et les lésions intradurales (extra- et intramédullaires).

1. Tumeurs épidurales (extradurales)

Ce sont les causes les plus fréquentes de compression médullaire. Dans cette catégorie, on trouve toutes les tumeurs osseuses primitives ou secondaires (métastases). Celles-ci peuvent entraîner une compression médullaire par deux mécanismes : soit par envahissement épidural, soit par fracture pathologique du corps vertébral avec recul du mur postérieur.

Métastases

Elles doivent être évoquées en priorité (fig. 1.6) puisqu'elles représentent plus de 50 % des compressions médullaires d'origine osseuse. Elles compliquent l'évolution (ou révèlent) des cancers à fort tropisme osseux : sein, prostate, poumon, rein.

Lorsqu'elles sont ostéolytiques, le risque d'instabilité est important, avec compression médullaire par fracture pathologique. Lorsqu'elles sont ostéocondensantes, le risque fracturaire est faible voire nul, et le risque de compression médullaire est alors plutôt lié à l'extension épidurale.

La découverte d'une métastase vertébro-épidurale est souvent le mode d'entrée dans la maladie cancéreuse ; il faudra donc dans ce cas prévoir un bilan complémentaire à la recherche de la tumeur primitive et un bilan d'extension.



Fig. 1.6. B IRM dorsale en coupe sagittale, séquence T1 (sans gadolinium à gauche et après injection à droite) et séquence T2 (au milieu), montrant des lésions corporelles de T3, T8 et T9, dont une fracture pathologique en T8 avec recul du mur postérieur.

Tumeurs osseuses primitives malignes

- Le myélome est la plus fréquente des tumeurs osseuses malignes après les métastases. Il touche essentiellement l'homme de plus de 70 ans et est fréquemment à l'origine de compression médullaire en raison de son caractère très ostéolytique et potentiellement envahissant (fig. 1.7 et 1.8).
- Les lymphomes touchent le plus souvent l'homme entre 40 et 60 ans et ont tendance à envahir l'espace épidural.
- Les sarcomes (chondrosarcome, ostéosarcome et sarcome d'Ewing) sont plus rares.
- Le chordome est une tumeur d'origine embryonnaire rare, touchant plus souvent l'homme (50–70 ans) et préférentiellement le sacrum.

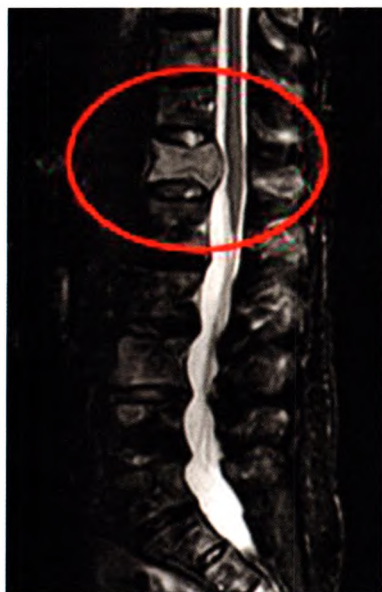


Fig. 1.7. B IRM (séquence T2) en coupe sagittale, montrant une localisation de myélome envahissant T12.



Fig. 1.8. B IRM montrant une localisation de myélome avec compression médullaire au niveau du rachis thoracique.

Tumeurs osseuses primitives bénignes

- L'ostéome ostéoïde (lésion très limitée, < 2 cm de diamètre) et l'ostéoblastome (lésion plus envahissante) sont des tumeurs touchant préférentiellement l'homme jeune (moins de 30 ans). La compression médullaire est exceptionnelle. Les douleurs rachidiennes de rythme inflammatoire et typiquement sensibles à l'aspirine sont au premier plan.
- L'ostéochondrome, tumeur d'évolution très lente et ayant souvent un aspect de « chou-fleur » sur l'imagerie, est une tumeur de l'homme jeune.

- L'hémangiome touche préférentiellement les femmes (40–60 ans). L'aspect « grillagé » de la trame osseuse sur les radiographies standards et le scanner est caractéristique. Il est fréquent dans la population générale et de découverte fortuite.
- La tumeur à cellules géantes touche le plus souvent des femmes de 20 à 50 ans et a un fort potentiel de récurrence.
- Le kyste osseux anévrismal (femme de moins de 20 ans) est une lésion rare mais entraînant des fractures pathologiques (donc associées à une compression médullaire dans plus de 50 % des cas) (fig. 1.9).



Fig. 1.9. B Kyste osseux anévrismal visible sur ce scanner avec ostéolyse progressive chez un sujet jeune avec douleurs vertébrales inflammatoires.

2. Tumeurs intradurales extramédullaires

Il s'agit principalement du schwannome (50 % des cas) et du méningiome (40 %). Leur prise de contraste homogène et intense ainsi que leur caractère bien limité sont caractéristiques sur l'IRM. Ces tumeurs sont bénignes et découvertes sur des tableaux de compression médullaire d'apparition très progressive. Le pronostic est le plus souvent très bon après exérèse complète.

- Le schwannome (anciennement appelé neurinome) prend origine à partir des cellules de Schwann, donc sur le nerf spinal (plus volontiers au niveau cervical ou lombaire). Son développement peut être intracanalair (risque de compression médullaire) (fig. 1.10) et/ou extracanalair via le foramen intervertébral (foramen de conjugaison), donnant un aspect typique de tumeur « en sablier » (fig. 1.11). Il touche un peu plus les hommes que les femmes (entre 40 et 60 ans le plus souvent) et peut être sporadique ou associé à une neurofibromatose de type 2. La douleur radiculaire pure unilatérale à recrudescence nocturne obligeant le patient à se lever la nuit pour déambuler et calmer sa douleur, réalisant ainsi une « douleur à dormir debout », est évocatrice. L'exérèse chirurgicale est la règle dès que le schwannome est évolutif ou symptomatique (vidéo 1).
- Le méningiome se développe aux dépens de l'arachnoïde mais adhère à la dure-mère. Il est le plus volontiers présent chez la femme de plus de 50 ans. Comparativement au schwannome, le syndrome lésionnel est plus discret (voire absent) et le syndrome sous-lésionnel est plus net. Cependant, le diagnostic différentiel avec un schwannome n'est pas toujours évident après l'évaluation clinique et IRM (fig. 1.12 et vidéo 2).
- D'autres tumeurs existent : citons par exemple l'hémangiopéricytome, qui est le plus souvent épidual mais peut envahir la dure-mère et être associé à une composante intradurale, et la (les) métastase(s) leptoméningée(s).



Fig. 1.10. B IRM d'un schwannome cervical.

De gauche à droite : T1 sagittale sans injection, T1 sagittale avec injection, T1 axiale avec injection.



Fig. 1.11. B IRM T1 injectée en coronal montrant un schwannome en sablier avec ses composantes intra- et extracanalaires.

3. Tumeurs intradurales intramédullaires

Elles sont rares, représentant 2 à 4 % de l'ensemble des tumeurs du système nerveux central. Elles concernent le plus souvent l'adulte jeune, sans prédominance de sexe.

- L'épendymome (fig. 1.13) est la plus fréquente des tumeurs intramédullaires (65 % des cas) et est développée à partir des cellules épendymaires (canal épendymaire centromédullaire ou filum terminale).
- L'astrocytome (fig. 1.14 et 1.15) représente 30 % des tumeurs intramédullaires. L'homme et la femme entre 20 et 40 ans sont concernés de façon identique (vidéo 3).

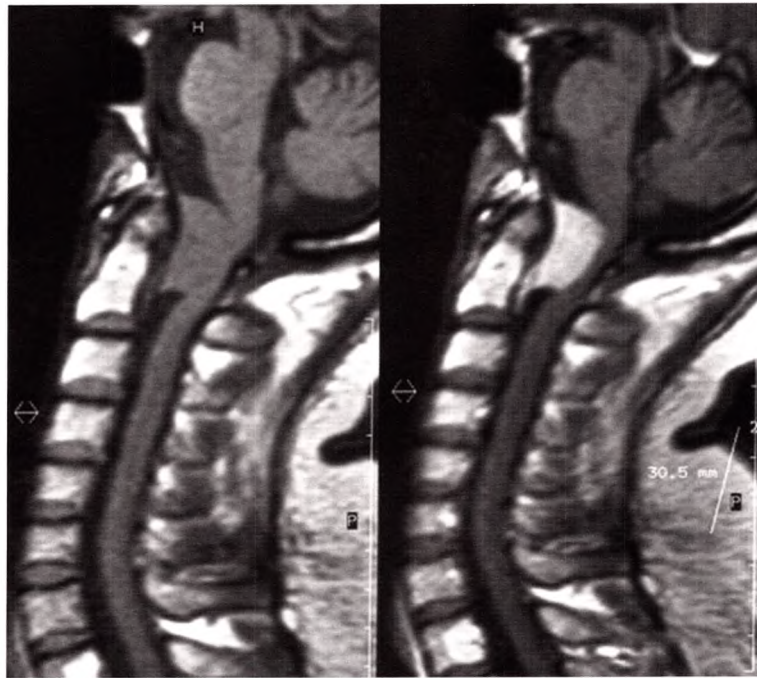


Fig. 1.12. B Méningiome.

IRM sans, puis avec injection montrant une prise de contraste importante à la partie antérieure du canal vertébral en regard de C1-C2.



Fig. 1.13. B IRM cervicale : épendymome.

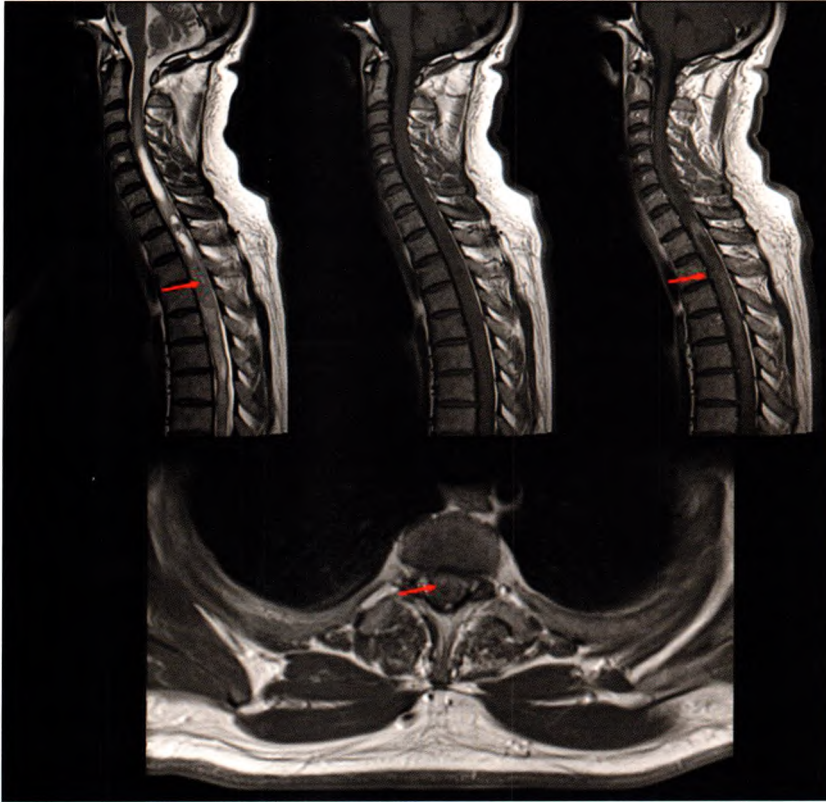


Fig. 1.14. B IRM cervicothoracique en coupes sagittales (en haut), séquence T2 (à gauche) et séquences T1 sans (au milieu) puis après injection de gadolinium (à droite), et en coupe axiale séquence T1 après injection de gadolinium (en bas), montrant une tumeur intramédullaire développée en regard de T3 à T6, associée à une cavité syringomyélique sus-jacente (aspect évocateur d'un astrocytome).



Fig. 1.15. B IRM montrant une volumineuse tumeur intramédullaire en hypersignal T2. Astrocytome chez un enfant.

- L'hémangioblastome (fig. 1.16) représente 2 à 4 % des tumeurs intramédullaires. Les deux sexes sont touchés de façon identique (quatrième décennie). Il peut être sporadique ou associé à une phacomatose : la maladie de von Hippel-Lindau.
- Le lipome représente 1 % des tumeurs intramédullaires. Il touche l'homme et la femme de façon identique (vidéo 4).
- La (les) métastase(s) intramédullaire(s) est (sont) rare(s) (moins de 1 % des tumeurs intramédullaires). Le tableau neurologique est d'apparition rapide et le pronostic très sombre.

B. Causes non tumorales

1. Causes épidurales et intradurales extramédullaires

Causes discales et arthrosiques

Une volumineuse hernie discale médiane peut entraîner un tableau de compression médullaire à l'étage cervical (fig. 1.17) ou plus rarement thoracique (fig. 1.18).

Très fréquente, une sténose canalaire arthrosique (canal cervical étroit acquis) peut entraîner un tableau de myélopathie cervicarthrosique (fig. 1.19) dont l'évolution est lente, le plus souvent à partir de 50 ans, lorsque les éléments arthrosiques se développent (discopathie, uncarthrose, hypertrophie dégénérative du ligament jaune), provoquant une diminution du diamètre du canal vertébral. Les patients se plaignent volontiers d'une maladresse, avec gêne pour les mouvements fins et précis des mains.

La myélopathie cervicarthrosique :

- est la cause la plus fréquente de compression médullaire lente ;
- est plus fréquente chez l'homme, à partir de la cinquantaine.

Symptômes et signes fréquents : claudication médullaire, maladresse des mains.

Le diagnostic est fait sur l'IRM montrant la compression (disparition du liseré de LCS pérимédullaire) et parfois la myélopathie (hypersignal T2 intramédullaire).

Le traitement est chirurgical.

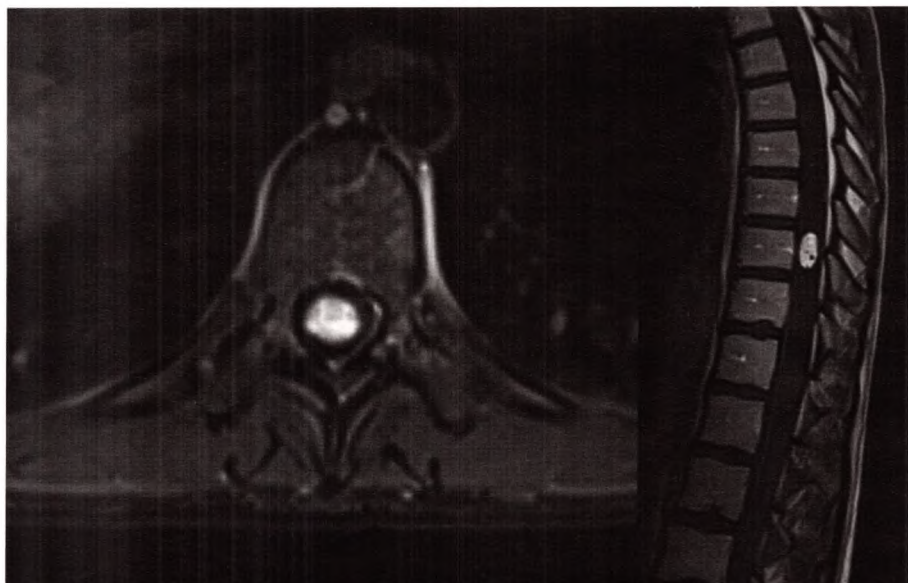


Fig. 1.16. B Hémangioblastome médullaire.



Fig. 1.17. B IRM montrant une compression de la moelle épinière cervicale sur hernie discale C4-C5.



Fig. 1.18. B IRM dorsale en coupe sagittale séquence T2 montrant une volumineuse hernie discale T6-T7 entraînant une compression médullaire.

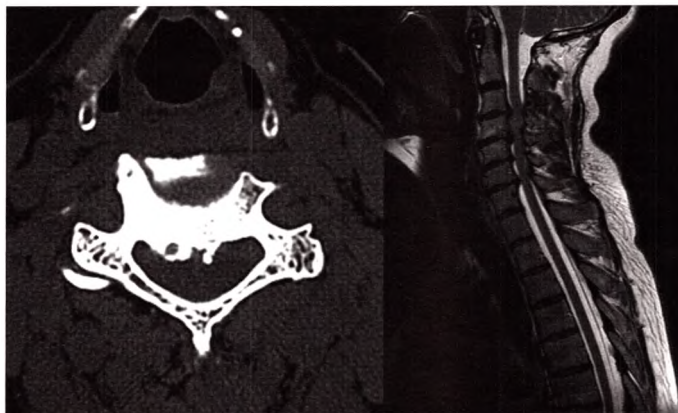


Fig. 1.19. B À gauche, scanner cervical montrant la diminution du diamètre du canal vertébral; à droite, IRM montrant la compression médullaire.

Hématome épidural

L'hématome épidural (fig. 1.20) peut survenir sans traumatisme en cas de traitement anti-thrombotique. Il peut également s'agir d'une complication iatrogène après une ponction. Le tableau typique associe une douleur rachidienne en « coup de poignard » et l'apparition d'un syndrome sous-lésionnel très rapidement progressif. Il s'agit d'une urgence chirurgicale pour sauver le pronostic fonctionnel.



Fig. 1.20. B IRM sagittale T2 montrant un volumineux hématome épidural compressif cervicothoracique.

Malformations vasculaires

Des malformations vasculaires peuvent être à l'origine de tableaux de compression médullaire. Les trois principales sont :

- la fistule artérioveineuse durale (FAVD). Le tableau de compression médullaire est lié à l'engorgement veineux de la moelle épinière. L'IRM retrouve un hypersignal T2 intramédullaire (qui prédomine au niveau du cône terminal quelle que soit la localisation de la FAVD) et des images serpiginieuses en hyposignal (traduisant des veines spinales dilatées et tortueuses) ;
- la malformation artérioveineuse (MAV), potentiellement hémorragique (rare) ;
- le cavernome (ou hémangiome caverneux), potentiellement hémorragique (rare).

Infection

Le plus souvent, la compression médullaire complique une spondylodiscite (fig. 1.21). L'atteinte est initialement discale (discite) puis diffuse aux vertèbres adjacentes (spondylite) et enfin à l'espace épidural (épidurite) pour former un abcès ou empyème potentiellement compressif (fig. 1.22).

Il s'agit majoritairement de germes pyogènes diffusant par voie hémotogène.

La spondylodiscite tuberculeuse (également appelée mal de Pott) est à suspecter chez les populations migrantes ou immunodéprimées.

Parfois, il s'agit d'une infection nosocomiale (germes commensaux compliquant une ponction ou une infiltration).

A En cas de signes neurologiques, le traitement est une urgence chirurgicale (décompression et prélèvements pour identification du germe en cause, voire stabilisation vertébrale par matériel d'ostéosynthèse).

En l'absence de signe neurologique, le traitement est médical (antibiothérapie adaptée aux prélèvements réalisés par ponction discale guidée par scanner et immobilisation par corset/minerve).

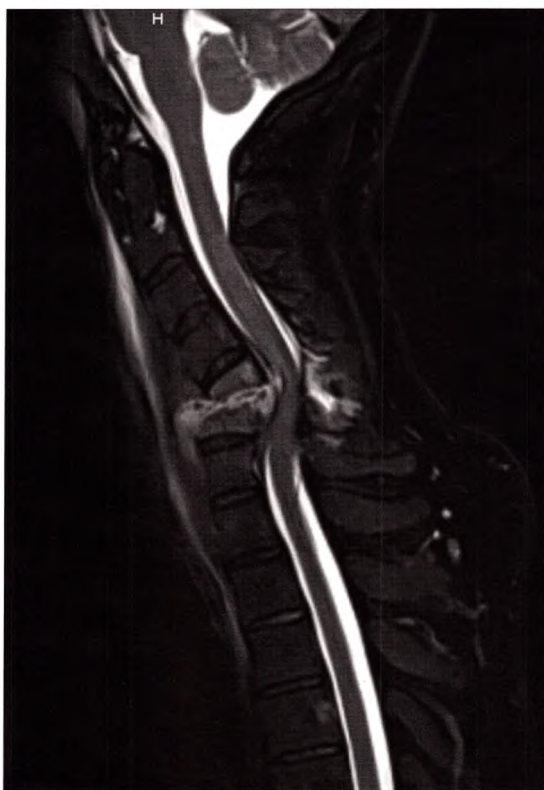


Fig. 1.21. **B** IRM montrant une spondylodiscite infectieuse cervicale.



Fig. 1.22. B IRM montrant une spondylodiscite infectieuse thoracique avec abcès épidual.

2. Causes intramédullaires

B Les causes intramédullaires non tumorales sont rares. Citons la syringomyélie, dont l'apparition est liée à un obstacle sur la circulation du LCS spinal, entraînant une diffusion (via les espaces de Virchow-Robin) puis accumulation de LCS au centre de la moelle épinière. La malformation d'Arnold-Chiari (fosse infratentorielle de faible capacité, avec ptose chronique des tonsilles du cervelet dans le foramen magnum) est une cause classique de syringomyélie (fig. 1.23, vidéos 5 et 6).

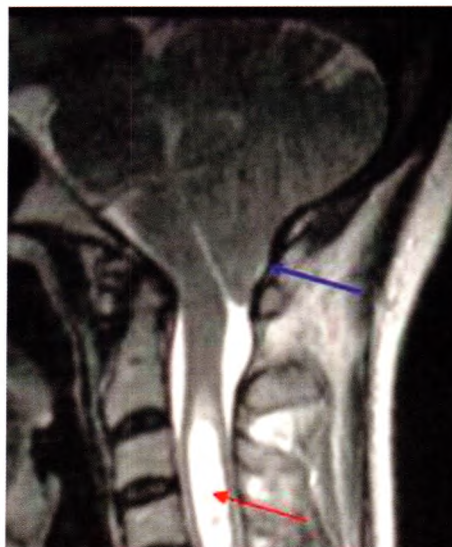


Fig. 1.23. A IRM en coupe sagittale séquence T2 montrant à gauche une cavité syringomyélique (flèche du bas) compliquant une malformation d'Arnold-Chiari (flèche du haut : ptose des tonsilles du cervelet).

C. Diagnostic différentiel

Toute symptomatologie neurologique déficitaire de systématisation médullaire doit faire rechercher en urgence une compression médullaire jusqu'à preuve du contraire.

Lorsque le diagnostic est éliminé par l'IRM panmédullaire, on peut évoquer d'autres étiologies :

- myélite inflammatoire (sclérose en plaques, lupus, sarcoïdose, etc.);
- myélite infectieuse (syphilis);
- ischémie médullaire;
- sclérose latérale amyotrophique (ou maladie de Charcot) : coexistence de signes moteurs périphériques (amyotrophie, fasciculations) et centraux (syndrome pyramidal). L'électroneuromyogramme (ENMG) sera d'une grande aide diagnostique, en montrant des anomalies diffuses, étendues à des territoires non encore déficitaires;
- maladie de Biermer avec sclérose combinée médullaire : la glossite est l'élément clinique le plus fréquent. La biologie (numération-formule plaquettaire [NFP], dosage de la vitamine B12) apporte des éléments diagnostiques supplémentaires;
- autres causes de claudication des membres inférieurs : artérite oblitérante des membres inférieurs (douloureuse et avec une abolition des pouls périphériques), sténose arthrosique du canal lombaire (claudication douloureuse en territoire sciatique et/ou crural).

VI. Conduite à tenir thérapeutique

A La compression médullaire est une urgence chirurgicale. Le degré d'urgence dépend de l'importance du syndrome sous-lésionnel et de la cinétique d'apparition de la symptomatologie.

Ainsi, une décompensation rapide doit être opérée dès le diagnostic établi. Une compression médullaire d'apparition progressive est une urgence diagnostique et le traitement sera réalisé en urgence différée.

En règle générale :

- évolution aiguë : tumeur vertébro-épidurale maligne, épidurite infectieuse, hématome épidural;
- évolution subaiguë : tumeur intradurale intramédullaire, FAVD;
- évolution chronique : myélopathie cervicarthrosique, syringomyélie, tumeur intradurale extramédullaire bénigne à croissance lente (méningiome, schwannome).

A. Mesures générales

- Éviter les facteurs d'aggravation : en cas d'instabilité et dans l'attente de la chirurgie, on proposera une immobilisation par minerve ou corset, un alitement.
- Prescription d'antalgiques.
- Prévention des complications de décubitus : mobilisation, massage des points d'appui, matelas adapté, prophylaxie antithrombotique (héparine de bas poids moléculaire).
- Sondage urinaire si troubles vésicosphinctériens.

B. Chirurgie



Elle a trois objectifs principaux :

- décompression médullaire : techniques et voies d'abord (postérieure, antérieure) sont fonction de l'étiologie et de la localisation (vidéos 7 et 8);
- stabilisation si fracture vertébrale instable (ostéosynthèse);
- prélèvements pour confirmation diagnostique (anatomie pathologique, bactériologie).

C. Prise en charge rééducative

Une évaluation des déficits et une prise en charge des déficiences, des incapacités et du handicap secondaires à une compression médullaire non traumatique devront être faites avec les acteurs de la filière de médecine physique et réadaptation.

D. Traitements complémentaires

Dans le cas d'infections ou de pathologies tumorales malignes, les choix thérapeutiques doivent faire l'objet de discussions en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) et d'un suivi spécifique.

VII. Conclusion

La compression médullaire cliniquement identifiée est une urgence diagnostique et thérapeutique, et doit faire suggérer une prise en charge chirurgicale jusqu'à preuve du contraire. L'IRM occupe une place centrale dans l'établissement du diagnostic.

Points clés

Évoquer le diagnostic

Syndrome de compression médullaire = syndrome rachidien + syndrome lésionnel + syndrome sous-lésionnel.

- *Syndrome rachidien* = douleur rachidienne.
- *Syndrome lésionnel* = « radiculalgie ».
- *Syndrome sous-lésionnel* = signes neurologiques sous la lésion (liés à l'interruption fonctionnelle des voies longues médullaires) :
 - paraparésie, tétraparésie, paraplégie, tétraplégie;
 - coter le déficit moteur et le déficit sensitif;
 - rechercher le niveau du déficit (dernier dermatome sain) et caractériser l'atteinte en « complète » ou « incomplète ».

Confirmer le diagnostic → urgence diagnostique

- Demander un bilan préopératoire complet.
- Examen de référence : IRM panmédullaire en séquences T1 (sans et avec injection de gadolinium) et T2 :
 - localiser le niveau de la compression;
 - préciser la topographie de la compression : épидurale, intradurale extramédullaire ou intramédullaire;
 - identifier une zone de souffrance médullaire (hypersignal T2 intramédullaire);
 - rechercher d'autres lésions rachidiennes;
 - orienter le diagnostic étiologique.

- En cas d'atteinte osseuse, un scanner rachidien permet de faire le bilan osseux et de juger de la stabilité osseuse (indispensable pour décider ou non d'une stabilisation chirurgicale).
- La confirmation étiologique ne sera obtenue que par analyse anatomopathologique et/ou bactériologique d'une biopsie ou de la pièce de résection.
- Bilan d'extension à demander secondairement en cas de lésion secondaire.

Étiologies des compressions médullaires non traumatiques

Localisation épидurale

- Tumorale :
 - métastase osseuse et épидurite métastatique (+++);
 - tumeurs osseuses primitives malignes : myélome (+++), lymphome, sarcomes et chordomes plus rarement;
 - tumeurs osseuses primitives bénignes plus rares : ostéome ostéoïde, ostéoblastome, ostéochondrome, hémangiome, tumeur à cellules géantes, etc.
- Non tumorale :
 - hernie discale;
 - myéлоpathie cervicarthrosique;
 - hématome épидural ou, plus rarement, sous-dural – y penser devant la prise de traitement antiagrégant ou anticoagulant et l'association d'une douleur rachidienne en « coup de poignard », brutale, et d'un déficit neurologique rapidement progressif;
 - spondylodiscite;
 - malformation vasculaire.

Localisation intradurale extramédullaire

- Schwannome – y penser devant des douleurs radiculaires insomniantes, un aspect d'élargissement du trou de conjugaison sur radiographie standard et un aspect de tumeur en sablier sur TDM ou IRM.
- Méningiome (prédominance féminine, plus de 50 ans).


Localisation intramédullaire

- Tumorale :
 - épendymome (65 %);
 - astrocytome (30 %);
 - autres : hémangioblastome, lipome, métastase, etc.
- Non tumorale : cavité syringomyélique conséquence d'une arachnoïdite (post-traumatique ++, post-infectieuse, post-chirurgicale) ou d'une malformation (malformation de la charnière craniocervicale de type Arnold-Chiari ++).

Conduite à tenir thérapeutique → est-ce une urgence chirurgicale ?

- Le premier temps de la prise en charge est chirurgical sauf cas particuliers. Les objectifs de cette chirurgie sont :
 - assurer la décompression médullaire;
 - exérese la plus complète possible d'une éventuelle lésion tumorale;
 - confirmer le diagnostic étiologique (examen anatomopathologique, bactériologie, etc.);
 - assurer une stabilisation rachidienne en cas d'atteinte osseuse.
- En fonction de l'étiologie, la prise en charge comprendra :
 - traitement complémentaire (radiothérapie, chimiothérapie, antibiothérapie, etc.);
 - surveillance radioclinique adaptée au diagnostic étiologique (diagnostic d'une récurrence).

► Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Ils sont indiqués dans la marge par un picto . Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur <http://www.em-consulte.com/e-complement/477314> et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 1 Schwannome spinal.

Vidéo 2 Méningiome spinal.

Vidéo 3 Astrocytome médullaire.

Vidéo 4 Moelle attachée (myélolipome).

Vidéo 5 Syringomyélie.

Vidéo 6 Malformation d'Arnold-Chiari.

Vidéo 7 Laminectomie cervicale.

Vidéo 8 Discectomie cervicale antérieure.

Item 93 – Syndrome de la queue de cheval

- I. Rappels anatomiques
- II. Diagnostic positif
- III. Formes cliniques
- IV. Diagnostics différentiels
- V. Examens complémentaires
- VI. Étiologies
- VII. Prise en charge
- VIII. Pronostic
- IX. Conclusion

Situations de départ

- 7 Incontinence fécale.
- 23 Anomalie de la miction.
- 65 Déformation rachidienne.
- 66 Apparition d'une difficulté à la marche.
- 69 Claudication intermittente d'un membre.
- 71 Douleur d'un membre (supérieur ou inférieur).
- 72 Douleur du rachis (cervical, dorsal ou lombaire).
- 73 Douleur, brûlure, crampes et paresthésies.
- 74 Faiblesse musculaire.
- 97 Rétention aiguë d'urines.
- 121 Déficit neurologique sensitif et/ou moteur.
- 130 Troubles de l'équilibre.
- 233 Identifier/reconnaître les différents examens d'imagerie (type/fenêtre/séquences/incidences/injection).
- 243 Mise en place et suivi d'un appareil d'immobilisation.
- 245 Prescription d'un appareillage simple.
- 247 Prescription d'une rééducation.
- 327 Annonce d'un diagnostic de maladie grave au patient et/ou à sa famille.
- 345 Situation de handicap.

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer un syndrome de la queue de cheval.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Décrire les principes de prise en charge des déficiences, incapacités et du handicap secondaires à un syndrome de la queue de cheval.

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Éléments physiopathologiques	Connaître la physiopathologie des lésions médullaires et d'un syndrome de la queue de cheval	–
A	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques d'une compression médullaire	Décrire les principaux symptômes révélateurs. Diagnostiquer et décrire la sémiologie clinique du syndrome radiculaire lésionnel et le syndrome sous-lésionnel
B	Examens complémentaires	Savoir hiérarchiser les examens complémentaires devant une suspicion de compression médullaire	Ne pas faire de PL avant d'avoir fait une imagerie de la moelle épinière
B	Examens complémentaires	Savoir faire le diagnostic d'une compression médullaire à l'imagerie	–
B	Contenu multimédia	Exemple IRM typique de compression médullaire	Savoir reconnaître sur une IRM le cordon médullaire, la queue de cheval et les structures avoisinantes
B	Étiologies	Connaître les étiologies d'une compression médullaire	Différencier les causes extradurales, intradurales et extramédullaires, ainsi qu'intramédullaires
B	Diagnostic positif	Connaître le diagnostic différentiel	Savoir évoquer les diagnostics différentiels inflammatoires, infectieux et vasculaires
B	Diagnostic positif	Connaître les formes topographiques	Savoir mettre en évidence les éléments cliniques des différents niveaux de compression médullaire dorsale, cervicale basse, cervicale haute
A	Identifier une urgence	Savoir identifier des situations d'urgence devant une compression médullaire	–
A	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge des situations d'urgence devant une compression médullaire	–
A	Diagnostic positif	Savoir faire le diagnostic clinique d'un syndrome de la queue de cheval	–
B	Examens complémentaires	Savoir hiérarchiser les examens complémentaires d'un syndrome de la queue de cheval	–
B	Examens complémentaires	Savoir faire le diagnostic radiologique d'un syndrome de la queue de cheval	–

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Contenu multimédia	Exemple IRM typique de syndrome de la queue de cheval	–
B	Étiologies	Connaître les étiologies d'un syndrome de la queue de cheval	–
B	Diagnostic positif	Connaître le diagnostic différentiel d'un syndrome de la queue de cheval	–
A	Identifier une urgence	Savoir identifier les situations d'urgence devant un syndrome de la queue de cheval	–
A	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge des situations d'urgence devant un syndrome de la queue de cheval	–
A	Suivi et/ou pronostic	Comprendre les principaux déficits et incapacités secondaires à une compression médullaire ou un syndrome de la queue de cheval	Conséquences et handicaps principaux sans les détailler
B	Prise en charge	Connaître les principes essentiels de prise en charge des déficits, incapacités et handicap secondaire à une compression médullaire ou un syndrome de la queue de cheval	

Pour comprendre

A Le syndrome de la queue de cheval est l'ensemble des symptômes moteurs, sensitifs, réflexes et génitosphinctériens traduisant la souffrance des racines spinales en dessous du cône terminal de la moelle épinière. Il s'agit donc d'un syndrome neurogène périphérique pluriradiculaire (potentiellement de L2 à S5) (fig. 2.1 et 2.2 et vidéo 9).

Le diagnostic positif est avant tout clinique. Il impose la réalisation d'une IRM en urgence et une prise en charge neurochirurgicale immédiate (décompression mécanique des racines spinales lombosacrées, traitement de l'étiologie). Les séquelles fonctionnelles potentielles, notamment génitosphinctériennes, dépendent de la durée et de l'importance de la compression des racines spinales lombosacrées.

I. Rappels anatomiques

- On compte 31 paires de racines spinales (ou nerfs spinaux) pour 29 vertèbres (incluant les 5 vertèbres sacrées qui ont fusionné).
- Les racines spinales sortent du canal vertébral lombaire par les foramens intervertébraux (ou foramens de conjugaison). Elles portent le numéro de la vertèbre sus-jacente au foramen intervertébral.
- L'extrémité inférieure de la moelle épinière constitue le cône terminal.
- La paire de racines spinales sortant du canal vertébral en regard du cône terminal est L1.

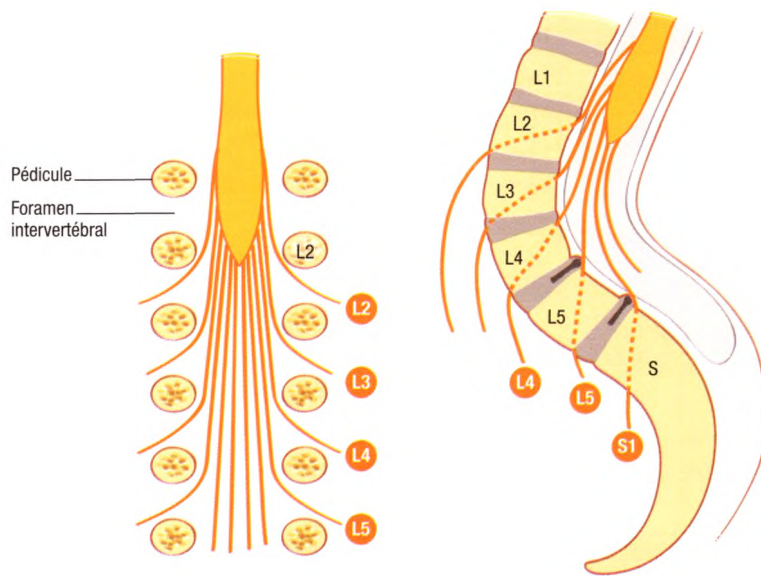


Fig. 2.1. A Vue schématique coronale (à gauche) et sagittale (à droite) indiquant la fin de la moelle épinière en regard des vertèbres L1-L2, et l'émergence des racines spinales de la queue de cheval (L2 à S5).

Source : dessin de Carole Fumat.

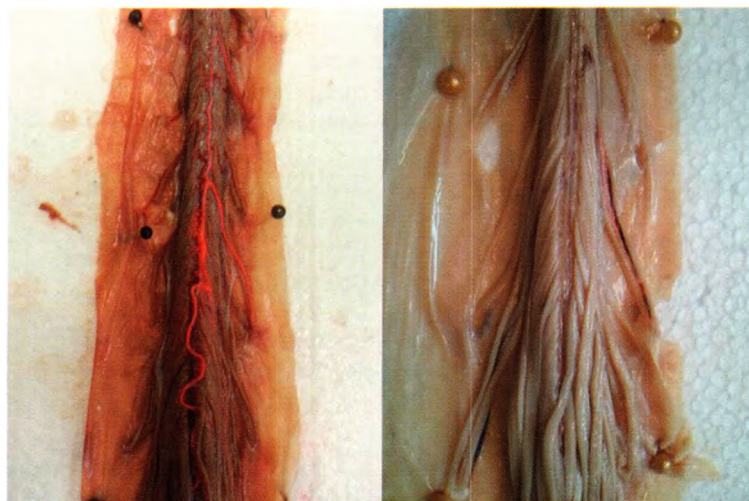


Fig. 2.2. A Vue anatomique du cône terminal de la moelle épinière et des racines spinales de la queue de cheval. Sur l'image de droite, on notera la présence de l'artère radiculomédullaire d'Adamkiewicz.

- En intradural, au-dessous du cône terminal, descendent les racines spinales lombaires et sacrées (L2 à S5) formant la queue de cheval, et le filum terminale (structure fibreuse attachant la moelle épinière jusqu'à l'extrémité inférieure du canal rachidien).

II. Diagnostic positif

Le diagnostic est avant tout clinique, correspondant à une atteinte neurogène périphérique pluriradiculaire lombosacrée.

A. Troubles sensitifs

1. Troubles sensitifs subjectifs

Les douleurs et paresthésies sont mono- ou pluriradiculaires (radiculalgie crurale ou sciatique), bilatérales et parfois asymétriques, pouvant avoir une recrudescence nocturne. Elles sont souvent impulsives, c'est-à-dire exagérées lors des efforts « à glotte fermée » (toux, défécation, éternuement).

2. Troubles sensitifs objectifs

Une hypo- ou anesthésie est retrouvée à tous les modes, s'étendant dans la forme globale à l'ensemble des membres inférieurs.

La topographie des troubles sensitifs et/ou des radiculalgies dépend des racines atteintes :

- le dermatome L2 intéresse la face médiale de la cuisse avec un territoire en raquette (territoire obturateur);
- le dermatome L3 comprend la fesse et la face antérieure de la cuisse à l'exclusion du genou;
- le dermatome L4 comprend la fesse, les faces antérieure et médiale de la cuisse, la face antérieure du genou et la face antéromédiale de la jambe;
- le dermatome L5 comprend la fesse, la face latérale de la cuisse, la face antérolatérale de la jambe, la face dorsale du pied et le gros orteil;
- le dermatome S1 intéresse la fesse, la face postérieure de la cuisse, la face postérieure de la jambe, le talon, la face plantaire du pied et les orteils, à l'exception du gros orteil.

On recherchera le signe de Lasègue (en cas de radiculalgie sciatique) et le signe de Léri (radiculalgie crurale).

Les troubles sensitifs intéressent également la région du périnée, les fesses, les organes génitaux externes, l'anus, la partie haute de la face médiale des cuisses, réalisant ainsi une hypoessthésie ou une anesthésie en selle (de cheval) qui est caractéristique du syndrome de la queue de cheval. Il peut s'agir d'une hémi-hypo- ou anesthésie (intéressant ainsi un seul côté du périnée).

B. Troubles moteurs

Il s'agit d'une paralysie d'origine périphérique, c'est-à-dire flasque, hypotonique, avec évolution rapide vers l'amyotrophie, qui est évaluée par la mesure du périmètre de la cuisse et du mollet. Le *testing* des différents groupes musculaires permet de coter l'importance du déficit (de 0 à 5) :

- les racines spinales L3 et L4 donnent l'innervation motrice au muscle quadriceps fémoral;
- la racine spinale L4 = muscle tibial antérieur;
- la racine spinale L5 = muscles long et court fibulaires, extenseur de l'hallux et extenseur des orteils;
- la racine spinale S1 = muscles triceps sural, long fléchisseur de l'hallux et fléchisseurs des orteils;
- les racines spinales S2-S3-S4 donnent l'innervation motrice des sphincters de la vessie et de l'anus.

À l'extrême, l'atteinte motrice peut aboutir à une paraplégie flasque.

C. Troubles génitosphinctériens

Les troubles génitosphinctériens sont souvent précoces et témoignent d'un degré de gravité supplémentaire de l'atteinte fonctionnelle.

Les troubles vésicaux (atteinte S3 prédominante), liés à une vessie neurologique périphérique (c'est-à-dire hypo- ou acontractile), correspondent à :

- une dysurie (efforts de poussée);
- des mictions incomplètes avec pollakiurie;
- une rétention urinaire;
- une incontinence urinaire (mictions par regorgement).

Les troubles anorectaux (atteinte S4 prédominante) sont également fréquents, à type de constipation ou d'incontinence anale (gaz, selles).

Des troubles sexuels (atteinte S2 prédominante) peuvent être observés, à type d'insuffisance érectile, d'anéjaculation ou d'éjaculation rétrograde chez l'homme; chez la femme, anesthésie de la vulve, sécheresse vaginale sont décrites.

Ne jamais oublier de rechercher une rétention urinaire chez un patient suspect de syndrome de la queue de cheval et penser au sondage vésical!

D. Troubles réflexes

1. Réflexes ostéotendineux

Il faut rechercher une diminution/abolition des réflexes ostéotendineux (ROT) achilléen (tributaire de la racine spinale S1) et patellaire/rotulien (L4).

2. Réflexes périnéaux

L'examen du périnée doit se faire avec l'accord du patient, et en respectant l'intimité de la personne. Il doit être motivé par un prérequis neurologique faisant évoquer un syndrome de la queue de cheval.

Les réflexes périnéaux à rechercher sont les suivants :

- réflexe anal (S4) : la piqûre de la marge anale ou l'effleurement avec un coton provoque une contraction sphinctérienne rapide et brève;
- réflexe bulbo- ou clitorido-anal (S3) : le pincement du gland ou du clitoris entraîne une contraction anale; de la même façon, on note une contraction périnéale (réflexe bulbocaverneux);
- réflexe d'étirement de la marge anale (S4) : l'étirement rapide provoque une contraction réflexe rapide et brève;
- contraction réflexe à la toux : la toux provoque une contraction réflexe du sphincter anal (afférence : T6-T12; efférence : S3-S4).

E. Troubles trophiques

Les troubles trophiques apparaissent parfois rapidement dans les formes de paraplégie flasque complète sous la forme d'escarres aux points d'appui. L'amyotrophie est plus tardive que pour les souffrances tronculaires.

F. Absence de signes centraux

La recherche de signes centraux (signe de Babinski, trépidation épileptoïde, etc.) doit être systématique.

On ne peut pas affirmer un syndrome périphérique sans avoir constaté l'absence de signes centraux.

G. Syndrome rachidien

Un lumbago, une rachialgie spontanée ou provoquée peuvent compléter le tableau clinique.

III. Formes cliniques

A. Selon le mode d'installation

L'installation peut être progressive, rapide, aiguë voire suraiguë.

La vitesse d'installation du déficit est le plus souvent corrélée au degré d'urgence de la prise en charge : l'urgence sera d'autant plus importante que le déficit sera d'apparition rapide et intense.

B. En hauteur

- Les formes hautes (L2, L3, L4) se présentent avec cruralgie, déficit proximal et aréflexie rotulienne.
- Les formes moyennes (L5, S1) sont les plus fréquentes, avec sciatalgie et déficit distal de type L5 ou S1, aréflexie rotulienne ou achilléenne.
- Les formes basses (S2 à S5), à expression purement sphinctérienne (douleurs périméales, anesthésie en selle, troubles sphinctériens), sont liées à l'atteinte des dernières racines spinales sacrées (plexus sacré).

C. En largeur

Formes asymétriques ou unilatérales (hémisyndrome de la queue de cheval).

D. Selon la sévérité de l'atteinte

- Atteinte sévère avec paralysie flasque : le diagnostic différentiel est alors celui d'une atteinte médullaire, notamment du cône terminal ; l'aréflexie est en faveur du syndrome de la queue de cheval ; la présence d'un signe de Babinski est en faveur d'une atteinte médullaire du cône terminal.
- Formes frustes où la symptomatologie est peu marquée (douleurs vagues, paresthésies) : il faut alors rechercher des troubles neurologiques objectifs (aréflexie, hypoesthésie péri-éale) et des signes fonctionnels génitosphinctériens (dysurie).

IV. Diagnostics différentiels

B Dans sa forme typique, le syndrome de la queue de cheval est aisé à caractériser, si bien qu'il n'y a pratiquement pas de diagnostic différentiel (tableaux 2.1 et 2.2). En outre, les risques d'atteinte neurologique invalidante séquellaire en cas de retard diagnostique et thérapeutique imposent de considérer toute atteinte sensitivomotrice des membres inférieurs comme un syndrome de la queue de cheval jusqu'à preuve du contraire dès lors qu'il existe des troubles sphinctériens associés. Néanmoins, le syndrome de la queue de cheval doit être distingué d'une atteinte médullaire par l'absence de syndrome pyramidal et par la constatation d'une abolition des ROT aux membres inférieurs.



Un diagnostic différentiel ne sera le plus souvent envisagé qu'en cas d'IRM lombosacrée normale!

A. Compression du cône terminal

Situé en T12-L1 le plus souvent, le cône terminal de la moelle épinière est en contact avec les racines spinales lombosacrées dans leur trajet proximal, expliquant l'atteinte à la fois centrale et périphérique.

Tableau 2.1. **B** Distinctions sémiologiques entre compression médullaire lente, compression du cône terminal et syndrome de la queue de cheval.

	Compression médullaire lente	Cône terminal	Queue de cheval
Syndrome rachidien	Oui	Oui	Oui
Syndrome lésionnel	Oui	Surtout sur L1, abolition du réflexe crémasterien	Syndrome polyradiculaire (L2 à S5)
Syndrome sous-lésionnel	Oui	Oui (Babinski) Abolition du réflexe cutané abdominal inférieur parfois	Non
Vessie*	Centrale	Périphérique	Périphérique

*Une vessie neurologique centrale est caractérisée par une hyperactivité détrusorienne, responsable d'impériosités/urgences mictionnelles. Une vessie neurologique périphérique est caractérisée par une hypo- ou acontractilité détrusorienne, responsable d'une dysurie, voire d'une rétention d'urine.

Tableau 2.2. B Diagnostics différentiels cliniques et paracliniques d'un syndrome de la queue de cheval.

	Syndrome de la queue de cheval	Compression du cône terminal	Sclérose latérale amyotrophique	Guillain-Barré
Clinique				
Atteinte centrale	–	+	+	–
Atteinte périphérique	+	+	+	+
Troubles sphinctériens	+	+	±	±
ROT	–	±	+	–
Douleurs radiculaires	+	+	–	±
Atteinte des membres supérieurs	–	–	+	±
Paraclinique				
IRM	+	+	–	–
ENMG	±	±	+	+
Ponction lombaire	–	–	–	+

Le diagnostic différentiel avec une compression médullaire n'est pas aisé. Dans le cas d'une atteinte du cône terminal, le syndrome pyramidal est souvent discret (signe de Babinski), le déficit moteur est rhizomélisque (partie proximale des membres inférieurs) et la vessie est de type périphérique. Dans les situations complexes, l'IRM permet de préciser le diagnostic.

B. Polyradiculonévrite (syndrome de Guillain-Barré)

Il s'agit du principal diagnostic différentiel. L'étude du LCS, ici capitale, met en évidence la classique dissociation albuminocytologique. Les caractéristiques à l'électroneuromyogramme (ENMG) et la normalité de l'IRM permettent également de redresser le diagnostic.

C. Autres

Lorsque l'on suspecte une sclérose latérale amyotrophique (SLA ou maladie de Charcot), l'ENMG sera utile. Les atteintes tronculaires, notamment par cancer du petit bassin, peuvent également mimer un syndrome de la queue de cheval. Le contexte, l'imagerie et l'ENMG seront d'une grande aide.

V. Examens complémentaires

Devant la suspicion clinique d'un syndrome de la queue de cheval, l'IRM en urgence est l'examen clé (mais attention à ne pas méconnaître ses contre-indications : par exemple, certains stimulateurs cardiaques ou neurologiques, corps étranger métallique).

A. IRM

L'IRM est l'examen de choix car il est le plus sensible et le plus spécifique pour faire un diagnostic positif et étiologique. Il faut demander des séquences T1 sans et avec injection de produit de contraste, une séquence T2, et des coupes axiales et sagittales. Il faut préciser que l'exploration doit remonter jusqu'au cône terminal. L'examen est non invasif et permet d'effectuer des coupes dans les trois plans de l'espace. L'analyse du contenu du canal rachidien est de meilleure qualité qu'avec la tomodensitométrie (scanner).

Si l'IRM est contre-indiquée ou non disponible, il faut faire réaliser un scanner sans et avec injection.

B. Scanner, myéloscanner et saccoradiculographie

Le scanner donne des renseignements essentiels sur la structure osseuse du rachis, les dimensions du canal rachidien et son contenu. Il peut cependant être normal, ce qui n'exclut pas une lésion non visible au scanner. L'injection intrathécale d'un produit de contraste (radio-opaque et hydrosoluble) réalise le myéloscanner qui conjugue l'avantage d'une saccoradiculographie (voir figure 2.6) et de la tomodensitométrie. Cet examen peut permettre de mettre en évidence un blocage complet du produit de contraste ou bien une empreinte ou un arrêt en « bec-de-flûte » (en cas de compression extradurale tumorale). Le scanner peut également guider une biopsie à l'aiguille.

C. Radiographies standards

Leur place est désormais marginale dans le diagnostic initial. Elles permettent d'étudier la structure osseuse du corps vertébral, les foramens intervertébraux, les pédicules et les disques. Les radiographies en charge permettent également d'étudier l'équilibre sagittal rachidien et la présence d'une éventuelle instabilité.

D. ENMG

Il peut être réalisé en cas de doute diagnostique, mais n'a pas d'intérêt en cas d'examen clinique et d'imagerie typique d'un syndrome de la queue de cheval. En revanche, il prend tout son sens en cas de doute diagnostique avec un syndrome de Guillain-Barré ou une SLA.

E. Ponction lombaire

La ponction lombaire ne peut être envisagée que si l'IRM exclut une compression; sinon, on s'expose à aggraver la symptomatologie initiale. Elle permet de rechercher un syndrome de Guillain-Barré ou d'orienter vers d'autres pathologies inflammatoires, infectieuses ou néoplasiques.

VI. Étiologies

Par ordre de fréquence, l'étiologie des syndromes de la queue de cheval est dominée par la hernie discale lombaire, les tumeurs osseuses secondaires (métastases) et les tumeurs intradurales.

A. Causes extradurales

1. Hernie discale lombaire

La survenue d'un syndrome de la queue de cheval brutale chez un patient jeune sans antécédent doit faire évoquer en premier lieu une hernie discale lombaire. Il s'agit dans ce cas d'une urgence chirurgicale. C'est la cause la plus fréquente des compressions de la queue de cheval, mais seulement 2 % des hernies discales lombaires sont associées à un syndrome de la queue de cheval (fig. 2.3).

Chez un patient ayant souvent des antécédents de lumbago survient un syndrome aigu monoradiculaire s'aggravant secondairement ou un syndrome pluriradiculaire, en général incomplet et asymétrique. L'installation des troubles neurologiques et sphinctériens est souvent rapide voire brutale et traduit la survenue d'une exclusion d'une volumineuse hernie discale dans le canal rachidien, à l'origine de la compression aiguë des racines spinales de la queue de cheval. La notion d'un effort déclenchant est fréquente mais non obligatoire. La séquence d'une apparition rapide d'une radiculalgie et d'un hémisyn-drome de la queue de cheval contemporaine d'une diminution voire d'une disparition des lombalgies est particulièrement évocatrice de la survenue d'une exclusion herniaire. Une IRM lombaire réalisée en urgence pose le diagnostic.



Fig. 2.3. **B** IRM en coupe sagittale, séquence T2. Volumineuse hernie discale L5-S1 exclue.

La hernie discale est souvent de volume important et intéresse la ligne médiane. Le traitement chirurgical, qui consiste en l'ablation du fragment discal exclu, doit être mis en œuvre le plus rapidement possible.

Le pronostic fonctionnel dépend de la rapidité du diagnostic et de la mise en œuvre du traitement chirurgical. Les conséquences fonctionnelles et sociales de troubles vésicosphinctériens séquentiels ne doivent clairement pas être négligées, particulièrement chez des sujets jeunes et actifs.



Attention : toute radiculalgie avec des troubles sphinctériens, même discrets, constitue déjà un syndrome de la queue de cheval jusqu'à preuve du contraire.

2. Canal lombaire étroit

Il s'agit d'une pathologie très fréquente dans la population générale vieillissante. La sténose du canal lombaire est surtout acquise, d'origine dégénérative/arthrosique, associant une hypertrophie du ligament jaune et des processus articulaires zygapophysiaux, réduisant progressivement le diamètre du canal vertébral. Elle est plus rarement congénitale, concernant alors un sujet plus jeune.

La présentation clinique est une claudication intermittente neurologique douloureuse : douleur avec paresthésies dans un territoire radiculaire (souvent sciatique), apparaissant électivement lors de la déambulation et réduisant le périmètre de marche. Il existe parfois un syndrome rachidien, avec une lombalgie souvent ancienne, témoignant de discopathies dégénératives. Les douleurs apparaissent à la position érigée et sont accentuées par le piétinement, la mise en hyperextension du rachis lombaire (décubitus dorsal mal toléré). Le patient est soulagé par le repos en position assise et par l'antéflexion du tronc (signe du Caddie®), la flexion du tronc permettant le plus souvent un léger élargissement du canal et des foramens de conjugaison.

Il est rare qu'un canal lombaire rétréci s'exprime par un syndrome de la queue de cheval. Il s'agit le plus souvent d'une décompensation progressive, avec une accentuation des troubles neurologiques. Les troubles vésicosphinctériens surviennent le plus souvent après des années d'évolution. Une décompensation brutale fera suspecter une hernie discale lombaire associée. Le scanner ou l'IRM mettent en évidence une réduction du diamètre antéropostérieur du canal rachidien avec un aspect trifolié (en trèfle) de celui-ci sur les coupes axiales (fig. 2.4, vidéo 10).

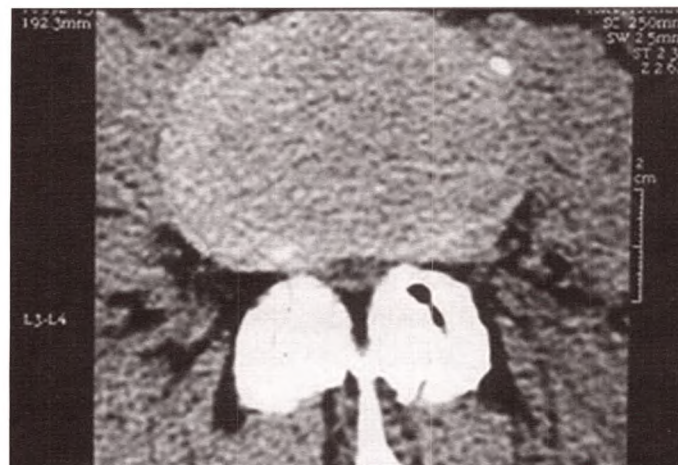


Fig. 2.4. B Scanner lombaire (coupe axiale).
Canal lombaire étroit.

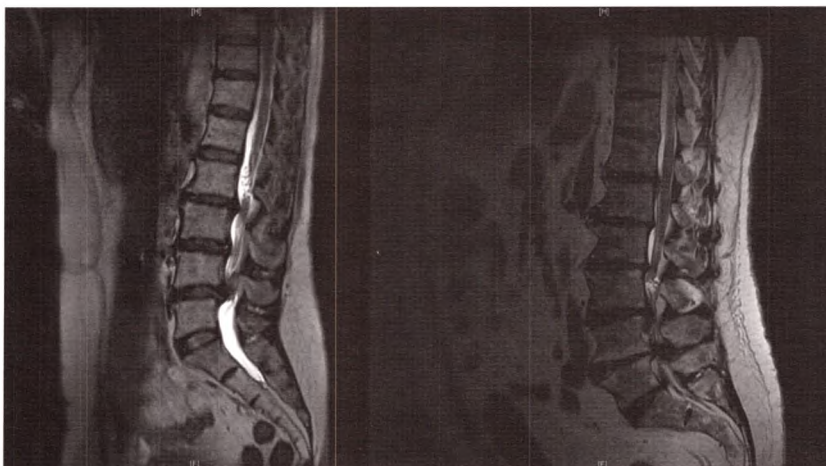


Fig. 2.5. **B** IRM, coupe sagittale T2.
Canal lombaire étroit avec sténose sévère.

Sur l'IRM en coupe T2 sagittale, il est possible d'observer parfois au-dessus de l'obstacle un agglomérat des racines spinales lombosacrées à l'intérieur du sac thécal, très en faveur d'une sténose sévère sous-jacente (fig. 2.5).

Le traitement est chirurgical. Il consiste en une laminectomie ou laminarthrectomie (laminectomie plus large, emportement des processus articulaires zygapophysiaux) permettant le recadrage du canal rachidien et la décompression des structures nerveuses.

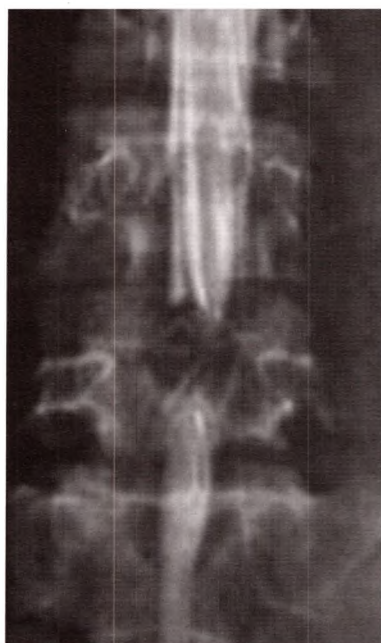


Fig. 2.6. **C** Saccoradiculographie avec cliché radiographique de face montrant un arrêt de la colonne radio-opaque en regard de L4-L5.

3. Tumeurs osseuses et épidurales

Chez l'adulte, ces tumeurs sont très majoritairement des tumeurs secondaires (métastases) et représentent la deuxième cause des syndromes de la queue de cheval par ordre de fréquence.

Tumeurs osseuses secondaires (métastases osseuses ou ostéo-épidurales)

L'atteinte neurologique est consécutive à l'envahissement de la lumière du canal rachidien par la métastase, à l'origine de la compression des racines spinales de la queue de cheval (fig. 2.7). Toute néoplasie peut être à l'origine de métastases osseuses et/ou épidurales, les plus fréquentes étant les cancers du (de la) sein, prostate, poumon, rein, vessie, thyroïde et le mélanome.

Le diagnostic est fortement suspecté lorsque le patient a une néoplasie connue. Le tableau est dominé par des douleurs rachidiennes et radiculaires importantes ayant un horaire inflammatoire. En cas de métastase osseuse, les troubles neurologiques sont présents dans 5 à 20 % des cas.

Les radiographies du rachis peuvent orienter le diagnostic lorsqu'elles mettent en évidence un tassement corporel lytique, une lyse pédiculaire (vertèbre « borgne » sur le cliché de face) ou une ostéocondensation (vertèbre ivoire en cas de métastase d'un cancer de la prostate notamment). Elles doivent être complétées par la réalisation d'un scanner et d'une IRM lombaires.

C Le traitement peut être chirurgical, surtout lorsque des troubles neurologiques sont présents, mais l'indication chirurgicale doit également tenir compte de l'état général (score OMS, échelle de Karnofsky) et neurologique du patient, du degré d'extension de sa maladie cancéreuse et de l'importance de l'atteinte rachidienne.

B Enfin, la découverte d'une telle lésion peut être le mode d'entrée dans la maladie cancéreuse. Il faudra donc dans ce cas prévoir un bilan d'extension et rechercher la tumeur primitive.

Tumeurs osseuses primitives bénignes (rares)

- **C** Ostéome ostéoïde.
- Ostéochondrome.
- Hémangiome.
- Tumeur à cellules géantes.
- Kyste osseux anévrismal.



Fig. 2.7. B Scanner lombaire en coupe axiale. Épidurite néoplasique avec envahissement intracanalair et ostéolyse du corps de L4 (métastase d'un cancer du poumon).

Tumeurs osseuses primitives malignes

- **B** Le myélome est la plus fréquente des tumeurs osseuses malignes, après les lésions secondaires. Il touche essentiellement l'homme de plus de 70 ans et l'atteinte rachidienne est fréquente. Le caractère ostéolytique explique la fréquence des compressions neurologiques.
- Lymphomes.
- Chordomes (fig. 2.8).
- Sarcomes.



Fig. 2.8.  Scanner en coupe sagittale.

Chordome sacré : tumeur à limites nettes, avec extension présacrée intrapelvienne et refoulement du rectum. Extension dans le canal sacré dont les parois sont le siège d'une destruction osseuse.

Hématome spinal épidural ou sous-dural

Spontané (favorisé par la prise d'anticoagulant ou d'antiagrégant plaquettaire), post-traumatique (chute, ponction lombaire, anesthésie péridurale ou rachianesthésie, infiltration), ou exceptionnellement révélateur d'une malformation vasculaire.

Le tableau est celui d'une lombalgie aiguë avec installation immédiate des troubles neurologiques.

L'IRM, réalisée en urgence, permet d'affirmer le diagnostic et d'évaluer l'importance et l'extension craniocaudale de l'hématome, qui devra être drainé chirurgicalement le plus rapidement possible.

Spondylodiscite et abcès/empyème épidural

Les spondylodiscites bactériennes à germes banals peuvent compliquer une bactériémie et surviennent plus volontiers chez les patients ayant un terrain immunodéprimé. Elles peuvent aussi être iatrogènes et compliquer une intervention chirurgicale rachidienne ou une infiltration.

Il faut distinguer les spondylodiscites à germes spécifiques et plus particulièrement les spondylodiscites tuberculeuses. L'atteinte tuberculeuse (ou mal de Pott) est souvent caractérisée par la présence d'un abcès paravertébral (dans les muscles psoas).

La discussion se fera en équipe pluridisciplinaire sur le traitement antibiotique (obligatoire) et l'alternative chirurgicale (décompression, stabilisation, prélèvement à visée bactériologique).

B. Tumeurs intradurales

Les tumeurs intradurales sont représentées par les schwannomes (ou neurinomes), les méningiomes et d'autres tumeurs rares.

1. Schwannome ou neurinome

Développée à partir des cellules de Schwann, c'est la tumeur intradurale la plus fréquente au niveau lombosacré (fig. 2.9). Tumeur le plus souvent bénigne, survenant de manière sporadique ou, plus rarement, dans le cadre d'une neurofibromatose de type 2.

Le tableau typique est celui d'une sciatique à prédominance nocturne, exacerbée par la manœuvre de Valsalva et survenant chez un patient jeune. Le syndrome de la queue de cheval est plus rarement observé car le diagnostic est souvent fait avant ce stade. Le diagnostic est fait par l'IRM, qui montre une lésion intradurale arrondie, prenant fortement le contraste de manière homogène. Il existe parfois un développement extrarachidien, notamment au niveau sacré, le schwannome « sortant » par le foramen intervertébral (aspect de tumeur « en sablier »). L'extension extrarachidienne peut être très importante, réalisant de véritables tumeurs « géantes » avec un développement pelvien. Le traitement du schwannome est chirurgical.



Fig. 2.9. **B** IRM lombaire en coupe sagittale séquence T1 après injection de gadolinium. Schwannome (neurinome) de la queue de cheval responsable d'une radiculalgie sciatique depuis 6 mois.

2. Méningiome

Tumeur développée aux dépens de l'arachnoïde (fig. 2.10). Il est le plus souvent de localisation thoracique, donc responsable d'un tableau de compression médullaire plus que d'un syndrome de la queue de cheval. Le tableau clinique est celui d'une paraparésie d'installation progressive et les douleurs sont rares et tardives. Le diagnostic clinique et radiologique différentiel avec un neurinome n'est pas toujours aisé. Le traitement est chirurgical et le pronostic excellent si l'exérèse a pu être complète. La récupération neurologique est de règle.

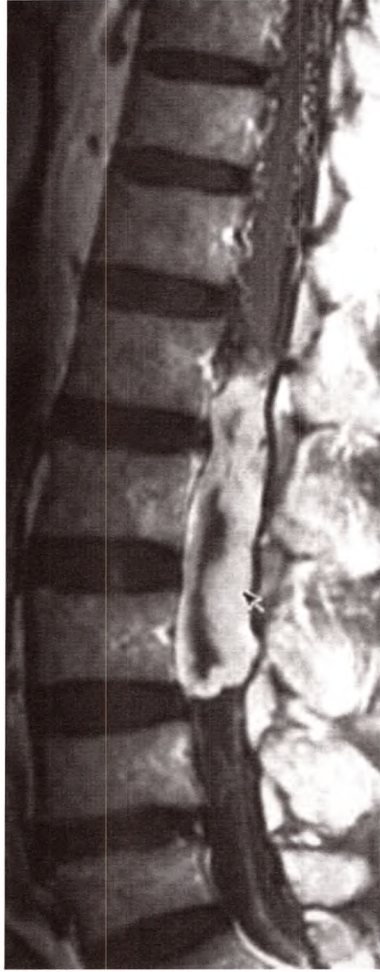


Fig. 2.10. B IRM sagittale injectée montrant un volumineux méningiome lombaire.

3. Épendymomes

L'épendymome de la queue de cheval est la localisation la plus fréquente des épendymomes (fig. 2.11 et 2.12). Son développement se fait à partir des cellules épendymaires persistant le long du filum terminale.

L'IRM montre une tumeur intradurale prenant le contraste de façon hétérogène.

C L'exérèse chirurgicale est possible mais parfois difficile, compte tenu des adhérences pouvant exister avec les racines spinales ou le cône terminal. Le pronostic dépend de la qualité de l'exérèse et du grade histologique (classification OMS des tumeurs du système nerveux) (vidéo 11).

⌘

4. Autres tumeurs (rares)

- **B** Les métastases intradurales sous-arachnoïdiennes (leptoméningées) **C** de cancers solides peuvent entrer dans le cadre d'une méningite néoplasique ou bien de tumeurs primitives malignes du système nerveux central avec dissémination méningée (gliome de haut grade, médulloblastome ou épendymome anaplasique intracrânien). La survenue d'une dissémination méningée signe le plus souvent un tournant de la maladie avec un pronostic sombre à court terme.

- **B** Les kystes dermoïdes et épidermoïdes.
- **B** Les lipomes du cône terminal (myéolipomes) et du filum terminale **C** s'intègrent dans le cadre de dysraphismes (anomalies de fermeture du tube neural d'origine congénitale). Il s'agit donc plutôt de lésions malformatives, intéressant une population pédiatrique.

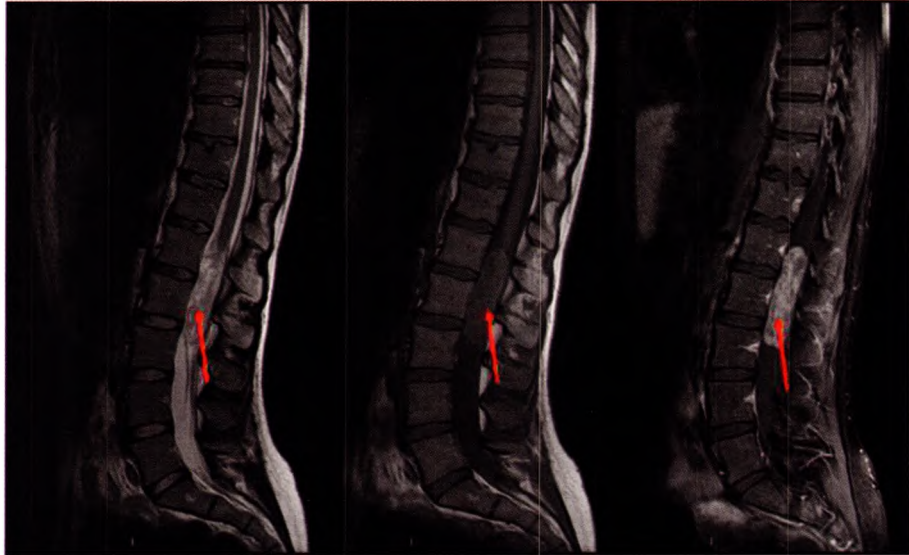


Fig. 2.11. **B** IRM thoracolombaire en coupe sagittale séquence T2 (à gauche) et séquence T1 sans (au milieu), puis après injection de gadolinium (à droite), montrant un épendymome de la queue de cheval développé entre L1 et L3.



Fig. 2.12. **B** IRM lombaire en coupe sagittale. Épendymome de la queue de cheval.

VII. Prise en charge

Ⓐ Le syndrome de la queue de cheval est une urgence diagnostique et thérapeutique. Dès la moindre suspicion clinique, il faut faire pratiquer en urgence une IRM lombosacrée. L'hospitalisation en urgence et en milieu spécialisé est de rigueur.

A. Mesures générales

- Patient à jeun.
- Bilan préopératoire : bilan biologique, groupage A-B-O, Rh-RAI.

Attention : les chirurgies tumorales ou les chirurgies rachidiennes étendues présentent un risque hémorragique à prendre en compte.

- Suspendre ± antagoniser tout traitement anticoagulant ou antiagrégant plaquettaire.
- Consultation d'anesthésie en urgence.
- Prise en charge de la douleur (tolérance/efficacité) : antalgiques, myorelaxants.
- Il est indispensable de rechercher (matité sus-pubienne, échographie vésicale) et de traiter (sondage vésical) une rétention d'urine.
- Informer le patient de manière continue et obtenir son consentement éclairé.
- Intérêt d'un lever précoce postopératoire.

B. Chirurgie

La chirurgie a trois objectifs principaux :

- décompression neurologique ;
- stabilisation si fracture vertébrale instable (ostéosynthèse) ;
- prélèvements pour confirmation diagnostique (anatomie pathologique, bactériologie).

Urgence chirurgicale immédiate (le plus vite possible) : si le syndrome de la queue de cheval est d'installation rapide et/ou si les troubles neurologiques et/ou sphinctériens sont importants. Les situations suivantes doivent particulièrement retenir l'attention et faire poser l'indication en urgence :

- hernie discale lombaire exclue ;
- canal lombaire étroit décompensé ;
- hématome rachidien épidural ou sous-dural.

Urgence chirurgicale différée (aussi vite que possible) : si le syndrome de la queue de cheval est d'installation progressive ou subaiguë, ou si les troubles neurologiques sont modérés. Ce tableau de compression « lente » de la queue de cheval est plus souvent rencontré dans les étiologies suivantes :

- tumeurs intradurales bénignes ;
- canal lombaire étroit ;
- lésion infectieuse, notamment tuberculeuse.

C. Prise en charge rééducative

B Une évaluation des déficits et une prise en charge des déficiences, des incapacités et du handicap secondaires à un syndrome de la queue de cheval devront être faites avec les acteurs de la filière de médecine physique et de réadaptation. Il sera très souvent utile de faire réaliser un bilan urodynamique à distance et de mettre en œuvre des mesures d'éducation thérapeutique.



La récupération d'un syndrome de la queue de cheval est le plus souvent longue et nécessite une prise en charge et un encadrement spécialisés.

La prise en charge rééducative portera sur le syndrome rachidien, sur l'atteinte pluriradiculaire et périnéale, associant des troubles moteurs et sensitifs uni- ou bilatéraux souvent incomplets, et potentiellement des troubles vésicosphinctériens, anorectaux et génitosexuels. La prise en charge sera pluridisciplinaire, associant médecin, kinésithérapeute, ergothérapeute, appareilleur, infirmière, aide-soignante, neuropsychologue, assistante sociale, etc.

- Prévention cutanée et thromboembolique (surtout à la phase initiale) :
 - héparine de bas poids moléculaire (HBPM), contention pneumatique ou bas de contention;
 - prévention d'escarre : décharges des points d'appui, massages, mobilisation.
- Déficit moteur :
 - lutter contre les raideurs et rétractions dues à l'immobilisation et au déficit; mobilisation articulaire passive, installation au lit (orthèse si nécessaire) : l'objectif est le maintien des amplitudes et de la course musculaire;
 - renforcement moteur analytique des muscles déficitaires;
 - travail de la marche avec aides techniques (voir § Appareillage);
 - associer un renforcement des membres supérieurs et du tronc.
- Appareillage : en fonction de la sévérité, seront prescrits fauteuil roulant manuel avec ou sans coussin de décharge, déambulateur, cannes anglaises, orthèse cruro-suro-pédieuse ou releveur (suropédieux).
- Troubles sensitifs (surtout si atteinte proprioceptive) :
 - travail de réafférentation proprioceptive;
 - travail de contrôle devant miroir;
 - plate-forme de posturographie.
- Douleurs neuropathiques :
 - antidépresseur ou gabapentinoïdes;
 - physiothérapie (stimulation électrique transcutanée, TENS).
- Troubles vésicosphinctériens : le plus souvent neurovessie périphérique avec un détrusor acontractile et une incompétence détrusorienne (miction possible par regorgement, par poussée abdominale, incontinence d'effort). La fonction vésicosphinctérienne devra être explorée par un bilan urodynamique. La technique d'autosondage est la référence.
- Troubles du transit et anorectaux :
 - déclenchement réflexe de l'exonération des selles par suppositoire;
 - extraction manuelle de l'ampoule rectale.
- Troubles génitosexuels : les troubles de l'érection (érection molle) peuvent être améliorés par l'injection intracaverneuse de prostaglandines E₁.

Ces différentes prises en charge sont à adapter à l'état et l'évolution clinique du patient. La pluridisciplinarité intègre la participation du patient et son éducation (notamment au niveau cutané et urinaire).

D. Traitements complémentaires

A Dans le cas d'infection ou de cancer, les choix thérapeutiques doivent faire l'objet de discussions pluridisciplinaires et d'un suivi spécifique.

VIII. Pronostic

Le pronostic est souvent réservé et dépend :

- de l'importance de la compression et de sa durée : les complications génitosphinctériennes exposent à des séquelles graves et invalidantes. L'impact socioprofessionnel ne doit pas être négligé ;
- de l'étiologie : le pronostic des schwannomes et celui du canal lombaire rétréci sont bons, alors que le pronostic est défavorable dans le cadre des tumeurs malignes vertébrales.

Enfin, comme chez tout patient alité ayant un déficit neurologique, les complications de décu-bitus peuvent mettre en jeu le pronostic vital (infection, thrombose veineuse profonde).

IX. Conclusion

Le diagnostic d'un syndrome de la queue de cheval est avant tout clinique et repose sur la démonstration d'un syndrome polyradiculaire au niveau des racines lombosacrées, associant troubles sensitifs et moteurs, abolition des réflexes ostéotendineux, troubles génitosphinctériens et absence de signes centraux. Il s'agit d'une urgence diagnostique et neurochirurgicale qui doit faire prescrire une IRM de première intention. La détection d'une rétention d'urine est capitale dans la prise en charge de ces patients, dont le pronostic dépend de la rapidité du traitement et de l'étiologie.

Points clés

Clinique

- Le syndrome de la queue de cheval est un diagnostic clinique.
- Il s'agit d'un syndrome neurogène périphérique pluriradiculaire (entre L2 et S5) associé à des troubles sphinctériens.
- Tout syndrome déficitaire sensitif des membres inférieurs remontant jusqu'au périnée, est jusqu'à preuve du contraire un syndrome de la queue de cheval, surtout s'il existe des troubles génitosphinctériens associés.
- Toujours rechercher une rétention d'urine. Le cas échéant, ne pas oublier de réaliser un sondage vésical !
- Les signes centraux (ROT vifs, signe de Babinski) doivent être recherchés et sont absents dans le syndrome de la queue de cheval.


Imagerie

- L'IRM (remontant jusqu'au cône terminal) est l'examen de première intention à pratiquer en urgence.
- Les causes des compressions des racines spinales de la queue de cheval peuvent être intra- ou extradurales.
- Les causes les plus fréquentes sont dégénératives (hernie discale, décompensation de sténose arthrosique lombaire), tumorales, infectieuses ou liées à un hématome épidual ou intradural.

Prise en charge thérapeutique

- Le syndrome de la queue de cheval est une urgence neurochirurgicale.
- En fonction de l'étiologie, ne pas oublier les traitements complémentaires à la chirurgie (antibiotiques si infection, RCP oncologie si métastase, etc.).
- L'évaluation et la prise en charge en rééducation font partie du parcours du patient.
- La récupération est incertaine (surtout en ce qui concerne les fonctions génitosphinctériennes). Le délai de prise en charge et le statut neurologique préopératoire sont des éléments pronostiques forts.

Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Ils sont indiqués dans la marge par un picto . Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur <http://www.em-consulte.com/e-complement/477314> et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 9 Racines spinales lombosacrées.

Vidéo 10 Canal lombaire étroit.

Vidéo 11 Épendymome lombaire.

Item 95

Radiculalgie

- I. Diagnostic positif d'une radiculopathie
- II. Les situations d'urgence et leur prise en charge
- III. Diagnostics différentiels
- IV. Étiologies
- V. Examens complémentaires
- VI. Traitements et suivi

Situations de départ

- 36 Douleur de la région lombaire.
- 66 Apparition d'une difficulté à la marche.
- 69 Claudication intermittente d'un membre.
- 71 Douleur d'un membre (supérieur ou inférieur).
- 72 Douleur du rachis (cervical, dorsal ou lombaire).
- 73 Douleur, brûlure, crampes et paresthésies.
- 97 Rétention aiguë d'urines.
- 121 Déficit neurologique sensitif et/ou moteur.
- 227 Découverte d'une anomalie médullaire ou vertébrale à l'examen d'imagerie médicale.
- 249 Prescrire des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS).
- 250 Prescrire des antalgiques.
- 251 Prescrire des corticoïdes par voie générale ou locale.
- 259 Évaluation et prise en charge de la douleur aiguë.
- 260 Évaluation et prise en charge de la douleur chronique.
- 315 Prévention des risques professionnels.
- 316 Identifier les conséquences d'une pathologie/situation sur le maintien d'un emploi.
- 324 Modification thérapeutique du mode de vie (sommeil, activité physique, alimentation...).
- 326 Accident du travail.
- 339 Prescrire un arrêt de travail.
- 353 Identifier une situation de déconditionnement à l'effort.

Objectifs pédagogiques

- Savoir diagnostiquer une radiculalgie.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Définir les termes de syndrome canalaire, radiculopathie et plexopathie	–
A	Diagnostic positif	Savoir diagnostiquer une radiculagie et formes topographiques	–
A	Diagnostic positif	Savoir évoquer le diagnostic de plexopathie	Caractéristiques sémiologiques du syndrome de Pancoast-Tobias (plexopathie infiltrative)
A	Étiologie	Connaître les étiologies des radiculagies	–
B	Diagnostic positif	Connaître les diagnostics différentiels des radiculalgies	–
A	Identifier une urgence	Identifier les situations d'urgence	–
A	Examens complémentaires	Indication et hiérarchisation des demandes d'examens complémentaires devant une radiculalgie ou plexopathie	–
A	Prise en charge	Argumenter le traitement de 1 ^{re} intention d'une radiculalgie non compliquée	Traitement symptomatique : traitement médicamenteux et non médicamenteux
B	Éléments physiopathologiques	Connaître la physiopathologie des syndromes canaux	–
A	Diagnostic positif	Savoir faire le diagnostic d'un syndrome canalaire	Caractéristiques sémiologiques d'un syndrome du canal carpien, d'une atteinte du nerf ulnaire au coude
A	Examens complémentaires	Indication et hiérarchisation des demandes d'examens complémentaires devant un syndrome canalaire	–
A	Identifier une urgence	Savoir reconnaître les signes de gravité d'un syndrome canalaire	–
B	Diagnostic positif	Connaître les diagnostics différentiels d'un syndrome canalaire	–
A	Étiologies	Connaître les étiologies des syndromes canaux	–
A	Diagnostic positif	Connaître les différentes formes topographiques les plus fréquentes de syndrome canalaire et radiculaires	Syndrome du canal carpien, le syndrome de compression du nerf ulnaire au coude
B	Diagnostic positif	Connaître les autres formes topographiques des syndromes canaux	Compression du nerf fibulaire au col de la fibule, atteinte du nerf radial dans la gouttière humérale
A	Prise en charge	Argumenter le traitement de 1 ^{re} intention d'un syndrome canalaire non compliqué	–

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Examens complémentaires	Connaître la sémiologie IRM d'une hernie discale	Débord discal venant au contact du sac dural souvent latéralisé du côté symptomatique, pouvant exercer un effet de masse sur une ou plusieurs racines
B	Contenu multimédia	Exemple IRM hernie discale	–

I. Diagnostic positif d'une radiculopathie

A. Définition

A Une radiculopathie est l'ensemble des symptômes liés à la souffrance d'une racine spinale (ou nerf spinal). Les radiculopathies entrent dans le cadre des syndromes neurogènes périphériques. La douleur (radiculalgie), de systématisation précise, peut s'associer à un déficit sensitif et/ou moteur dans le territoire innervé par la racine spinale atteinte (notion de dermatome et de myotome) et (lorsqu'il existe) à une abolition/réduction du réflexe ostéotendineux (ROT) correspondant. La forme la plus typique correspond à la radiculalgie L5 ou S1 d'origine discale, c'est-à-dire la « sciatalgie commune ». Toutes les racines spinales peuvent être le siège d'un processus pathologique à l'origine d'une radiculopathie.

B. Diagnostic positif et formes topographiques

1. Interrogatoire

Le diagnostic est clinique. L'identification du territoire douloureux permet de caractériser la racine spinale en cause (tableau 3.1). La radiculalgie peut présenter les caractéristiques suivantes :

- horaire mécanique (douleur diurne, augmentée par l'activité physique), inflammatoire (douleur nocturne, avec réveil matinal prématuré) et/ou sémiologie neuropathique (sensations de brûlures, froid, crampes, démangeaisons, engourdissement, paresthésies, allodynie, hyperesthésie ou hyperpathie ; score DN4 $\geq 4/10$);
- douleur exacerbée par la mise en tension de la racine spinale (effort de toux, mobilisation du membre ou du rachis).

Une radiculalgie des membres inférieurs apparaissant à la marche (claudication intermittente neurologique douloureuse), calmée par l'arrêt de la déambulation et le repos, évoque une souffrance radiculaire par un canal lombaire rétréci.

Tableau 3.1. **A** Sémiologie spécifique aux racines spinales le plus souvent atteintes.

Racine spinale	Trajet de la douleur Territoire sensitif	Déficit moteur	ROT
C5	Face latérale de l'épaule et du bras	Abduction de l'épaule (deltoïde)	Bicipital
C6	Face antérieure du bras Face antérolatérale de l'avant-bras Pouce	Flexion du coude (biceps brachial)	Styloradial

(Suite)

Tableau 3.1. Suite.

Racine spinale	Trajet de la douleur Territoire sensitif	Déficit moteur	ROT
C7	Face postérieure du bras et de l'avant-bras 2 ^e et 3 ^e doigts	Extension du coude (triceps brachial)	Tricipital
C8-T1	Face médiale du bras et de l'avant-bras 4 ^e et 5 ^e doigts	Flexion/abduction/adduction des doigts (fléchisseurs des doigts/interosseux)	Ulnopronateur
L3	Fesse Face antérieure de la cuisse Face médiale du genou	Extension du genou (quadriceps fémoral)	Rotulien
L4	Fesse Face antérolatérale de la cuisse Face antérieure du genou Face antéromédiale jambe	Extension du genou (quadriceps fémoral) Flexion dorsale du pied (tibial antérieur)	Rotulien
L5	Fesse Face latérale de la cuisse et la jambe Face dorsale du pied et des orteils	Extension des orteils Éversion du pied (fibulaires) Flexion dorsale du pied (tibial antérieur)	–
S1	Fesse Face postérieure de la cuisse et la jambe Face plantaire du pied Bord latéral du pied 5 ^e orteil	Flexion plantaire du pied (triceps sural)	Achilléen

2. Examen physique

À l'examen clinique, on recherche :

- le déclenchement de la douleur par :
 - les manœuvres externes (signe de Lasègue pour les racines spinales participant au nerf sciatique ou signe de Léri pour les racines spinales participant au nerf crural),
 - le signe de la sonnette (douleur radiculaire provoquée par la percussion paravertébrale),
 - les points de Valleix (douleur radiculaire provoquée par une pression exercée sur les territoires innervés par la racine spinale en souffrance) ;
- une atteinte sensitive et/ou motrice objective dans le territoire de la racine spinale :
 - hypo-/anesthésie,
 - déficit de force musculaire (cotation 1 à 5 sur l'échelle MRC, *Medical Research Council*) (tableau 3.2),
 - amyotrophie,
 - diminution ou abolition d'un ROT,
 - troubles vasomoteurs et trophiques : cyanose, peau sèche, œdème.

Tableau 3.2. A Échelle MRC (*Medical Council Research*) de cotation de la force motrice.

0/5	Aucune contraction
1/5	Contraction visible et/ou palpable mais sans déplacement
2/5	Mouvements actifs possibles sans pesanteur
3/5	Mouvement actif possible contre pesanteur
4/5	Mouvement actif possible contre résistance
5/5	Mouvement actif possible contre forte résistance (force musculaire normale)

Source : Medical Council Research, UK Research and Innovation.

L'examen clinique permet également d'identifier :

- un syndrome rachidien associé : douleurs rachidiennes déclenchées par le mouvement, position antalgique, déformation rachidienne, raideur rachidienne (mesure de la distance menton-sternum au niveau cervical, test de Schöber et distance doigts-sol au niveau lombaire);
- les situations d'urgence (*cf. infra*).

II. Les situations d'urgence et leur prise en charge

- Radiculalgie associée à une compression médullaire (voir chapitre 1) :
 - névralgie brachiale ou intercostale selon le niveau de la compression (= syndrome lésionnel);
 - atteinte neurologique centrale associée (syndrome sous-lésionnel) : troubles de la marche par ataxie proprioceptive, déficit moteur des membres, syndrome pyramidal, niveau sensitif, troubles sphinctériens.
- Radiculalgie associée à un syndrome de la queue de cheval (voir chapitre 2) :
 - douleurs pluriradiculaires des membres inférieurs;
 - déficit moteur et sensitif dans le territoire des racines spinales en souffrance.
- Troubles sphinctériens : dysurie, rétention urinaire, incontinence par regorgement.
- Radiculalgie avec déficit moteur ≤ 3 : on demandera alors une IRM du rachis à la recherche d'une étiologie potentiellement chirurgicale.
- Radiculalgie hyperalgique, c'est-à-dire une douleur insupportable malgré des antalgiques de palier 3 OMS (opiacés forts) : là encore, on prescrira une IRM du rachis à la recherche d'une étiologie potentiellement chirurgicale.

Toute radiculopathie dans un contexte suspect de compression médullaire ou de syndrome de la queue de cheval est une urgence nécessitant une IRM du rachis.

III. Diagnostics différentiels

A. Plexopathies

Les plexopathies correspondent à l'ensemble des symptômes liés à la souffrance d'un plexus (c'est-à-dire l'anastomose complexe de plusieurs racines spinales). La systématisation des symptômes (douleur, paresthésies, hypo-/anesthésie, déficit de force musculaire, amyotrophie, abolition des ROT, déficits génitosphinctériens et/ou troubles vaso-/sudomoteurs) englobe les territoires des différentes racines spinales formant le plexus.

B Les atteintes plexiques plus fréquemment observées au membre supérieur sont :

- syndrome de Pancoast-Tobias (ou syndrome douloureux apico-costovertébral) :
 - infiltration du plexus brachial inférieur par une tumeur de l'apex pulmonaire,
 - associe dans sa forme typique une atteinte C8-T1, un syndrome de Claude Bernard-Horner (atteinte du ganglion stellaire de la chaîne orthosympathique : ptosis, myosis, énophtalmie) et une atteinte osseuse (lyse de l'arc postérieur des première et deuxième côtes ainsi que de la clavicule);

- syndrome de Parsonage-Turner (ou plexopathie brachiale aiguë, ou névralgie amyotrophique de l'épaule) :
 - douleur de l'épaule, permanente et insomnante, à type de brûlures qui précède de quelques jours une paralysie qui devient rapidement amyotrophique,
 - l'évolution est lente et n'est pas toujours favorable,
 - l'étiologie est dysimmunitaire;
- syndrome du défilé thoracobrachial :
 - symptômes neurologiques et/ou vasculaires (œdème, froideur/pâleur, disparition du pouls radial), accentués lors de certains mouvements ou postures (abduction et rotation externe de l'épaule, manœuvre d'Adson),
 - favorisé par certaines anomalies anatomiques congénitales, par exemple côte surnuméraire en C7, méga apophyse transverse de C7.

B. Atteintes ostéoarticulaires régionales

- Omarthros/coxarthrose.
- Épicondylite.

C. Atteinte vasculaire

- Artériopathie oblitérante des membres inférieurs :
 - terrain (tabagisme +++, autres facteurs de risque vasculaire);
 - claudication intermittente douloureuse;
 - abolition des pouls périphériques.

D. Atteintes de nerfs périphériques/syndrome canalaire

- Syndrome du canal carpien (compression du nerf médian dans sa traversée sous le ligament annulaire antérieur du carpe).
- Syndrome du muscle piriforme (compression du nerf sciatique dans sa traversée de la région glutéale).
- Méralgie parasthésique (compression du nerf cutané latéral de la cuisse dans sa traversée sous le ligament inguinal).
- Neuropathie périphérique, par exemple diabétique.

IV. Étiologies

A. Causes dégénératives

Ⓐ Ce sont les causes les plus fréquentes, principalement au niveau des segments « mobiles » de la colonne vertébrale (rachis cervical et lombaire), où les contraintes mécaniques sont les plus importantes.

- Hernies discales (HD) :
 - HD lombaires, souvent chez des sujets « jeunes ». Plus fréquentes au niveau du rachis lombaire « bas » (disques L4-L5 et L5-S1) avec des sciatalgies L5 et/ou S1, puis au niveau du rachis lombaire « moyen » avec des cruralgies L3 et/ou L4 (fig. 3.1).

Attention à la localisation de la hernie. Prenons l'exemple du disque L5-S1 : si la hernie est paramédiane (situation la plus fréquente), c'est la racine « passante » S1 qui est comprimée ; si la hernie est foraminale ou extraforaminale, c'est la racine « sortante » L5 qui est comprimée (fig. 3.2).

- HD cervicales, donnant une présentation de névralgie cervicobrachiale. Ce sont majoritairement les disques C5-C6 (souffrance de la racine C6) et C6-C7 (souffrance de la racine C7) qui dégénèrent (fig. 3.3).
- Arthrose : responsable de rétrécissement du canal lombaire ou cervical, de sténose foraminale, de spondylolisthésis dégénératif, de kystes arthrosynoviaux compressifs.

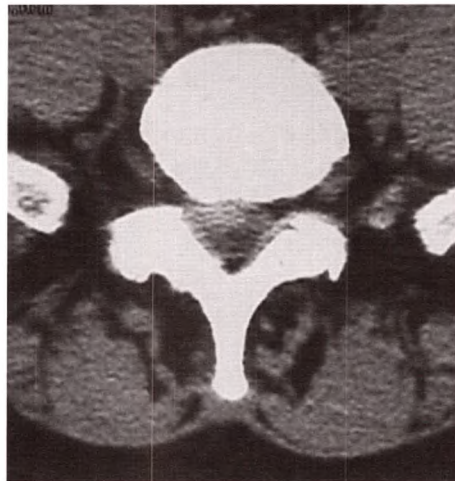


Fig. 3.1. **C** Scanner du rachis lombaire en coupe axiale.
Hernie postérolatérale droite du disque L5-S1.

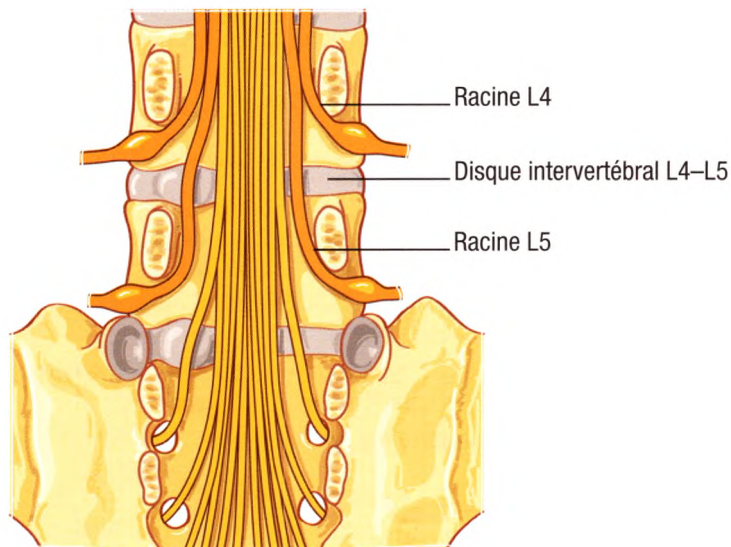


Fig. 3.2. **B** Hernie discale lombaire.

Une hernie discale L4-L5 peut entraîner une souffrance de la racine « passante » L5 si elle est en position paramédiane, ou une souffrance de la racine « sortante » L4 si elle est en position foraminale ou extraforaminale.
Source : dessin de Carole Fumat.

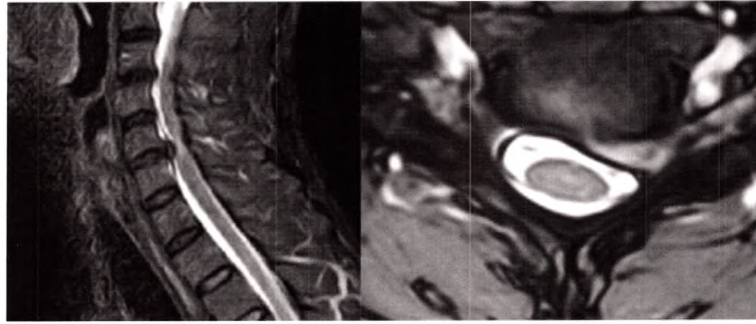


Fig. 3.3. B IRM T2 coupes sagittale et axiale.
Hernie discale C5-C6, paramédiane et foraminale gauche.

Ces lésions surviennent plus tardivement, souvent après la cinquantaine, en rapport avec l'usure des apophyses articulaires postérieures (zygapophyses) et des ligaments.

B. Causes tumorales

Parmi ces causes, il convient de distinguer :

- les tumeurs vertébro-épidurales : métastases principalement, hémopathies malignes (myélome, lymphome), tumeurs osseuses primitives malignes (par exemple ostéosarcome) ou bénignes (par exemple kyste osseux anévrismal);
- les tumeurs intradurales extramédullaires (schwannomes et méningiomes).

C. Autres

Plus rarement, on retrouve des causes infectieuses (abcès épiduraux, zona, maladie de Lyme), inflammatoires, traumatiques (fractures avec recul du mur postérieur).

V. Examens complémentaires

Devant un épisode de radiculalgie commune, sans signe de gravité, aucun examen complémentaire ne se justifie lors de la prise en charge initiale (moins de 8 semaines d'évolution). Une imagerie sera demandée en cas de persistance des douleurs après 8 semaines d'évolution malgré un traitement conservateur bien conduit.

En cas de signe de gravité (radiculalgie hyperalgique, associée à une compression médullaire, à un déficit moteur ou à des troubles sphinctériens), l'imagerie doit être réalisée en urgence.

Dans le cas d'une plexopathie, l'imagerie est systématique.

A. IRM du rachis

Centrée sur le niveau déterminé par la clinique, elle est l'examen de première intention. L'injection de produit de contraste est réalisée en fonction du contexte et de l'hypothèse diagnostique.

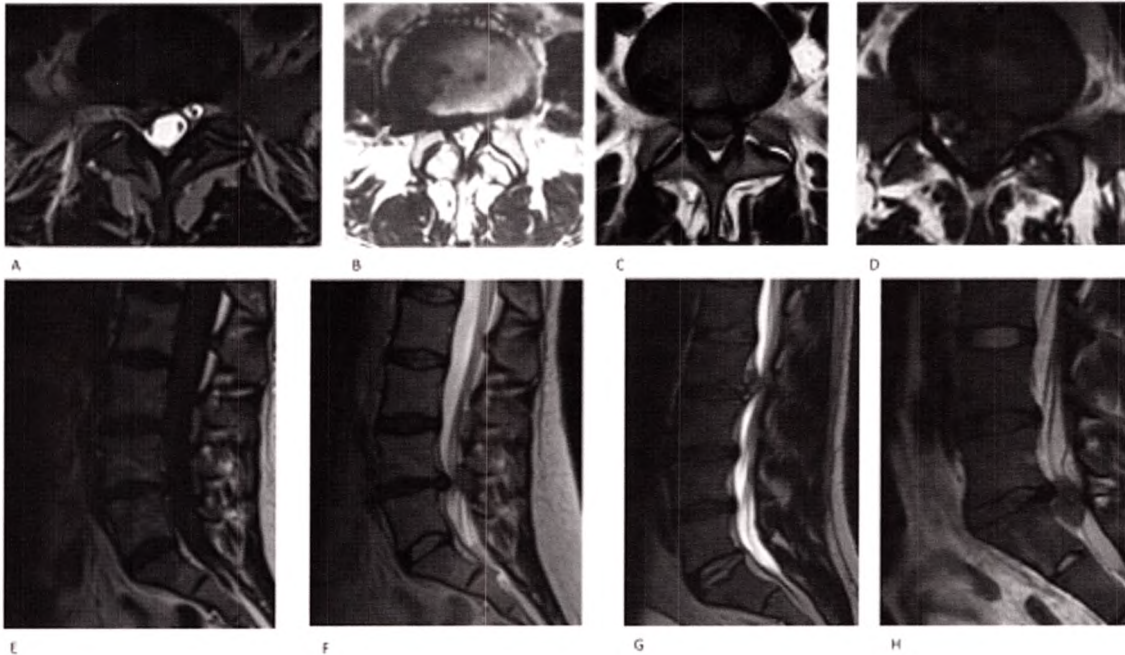


Fig. 3.4. B Sémiologie IRM d'une hernie discale lombaire. IRM en coupes axiales et sagittales.

A. Hernie discale L5-S1 paramédiane droite, en contact avec la racine spinale S1. B. Hernie discale L3-L4 foraminale et extraforaminale droite, conflictuelle avec la racine spinale L3. C. Hernie L4-L5 médiane, comprimant les deux racines spinales L5. D. Volumineuse hernie discale L5-S1 exclue, comprimant la queue de cheval. E. Hernie discale L4-L5 à hauteur de l'interligne intersomatique, en hyposignal T1. F. Hernie discale L4-L5 à hauteur de l'interligne intersomatique, en hyposignal T2. G. Hernie discale L2-L3 à migration ascendante. H. Hernie discale L5-S1 à migration descendante.

L'IRM permet d'identifier une compression radiculaire et permet de rechercher aux étages cervical et dorsal une éventuelle souffrance médullaire associée (hypersignal T2 intramédullaire).

B La sémiologie IRM d'une hernie correspond à un débord du disque intervertébral, qui alors ne se superpose plus exactement aux contours des plateaux vertébraux (fig. 3.4). La hernie peut être médiane, paramédiane (comprimant la racine « passante »), foraminale (comprimant la racine « sortante ») ou extraforaminale (idem). Dans le plan sagittal, la hernie peut être à hauteur de l'interligne intersomatique, à migration ascendante (crâniale) ou descendante. Par rapport au ligament longitudinal postérieur (LLP), elle peut être sous-ligamentaire (contenue par le LLP) ou exclue (migration transligamentaire, à travers une déchirure du LLP).

La hernie apparaît en hyposignal T1 et T2. Une hernie symptomatique comprime une ou plusieurs racines spinales, voire l'ensemble du sac thécal/dural et de la queue de cheval en cas de hernie très volumineuse : refoulement/déplacement de la racine spinale par la hernie, disparition de la graisse épидurale périradiculaire, effacement du LCS en cas de hernie très volumineuse comprimant le sac dural.

B. Scanner du rachis

- A** Le scanner peut être un complément d'exploration pour l'analyse du cadre osseux à la recherche d'une :
- fracture ;
 - lyse osseuse ;

- ostéocondensation ;
- ostéophytes ;
- arthrose zygapophysaire ;
- prédisposition anatomique au syndrome du défilé thoracobrahial.

C'est une alternative à l'IRM en cas de contre-indication (stimulateur cardiaque ou neurologique non compatible avec l'IRM, claustrophobie) (fig. 3.1). Les résultats des examens complémentaires sont à confronter avec les données de l'examen clinique, afin de rechercher une bonne concordance clinoradiologique entre la topographie des douleurs et la compression visualisée.

C. Radiographies standard du rachis

Incidences de face et de profil, complétées par des incidences de trois quarts lorsque l'on veut étudier les foramens intervertébraux/de conjugaison, notamment en région cervicale.

Ces radiographies permettent :

- d'étudier les courbures générales et segmentaires du rachis ;
- d'apprécier les déformations et d'étudier l'équilibre sagittal du rachis ;
- d'examiner les vertèbres (trame osseuse, corps, arc postérieur) ;
- d'examiner l'interligne intersomatique.

D. Électroneuromyogramme

Cet examen n'explore que le système nerveux périphérique. Il peut être utile en cas de doute diagnostique avec une atteinte plexique ou tronculaire (par exemple syndrome du canal carpien).

VI. Traitements et suivi

Le principe du traitement repose sur la complémentarité du traitement symptomatique de la radiculalgie et du traitement de la pathologie causale (traitement étiologique). Les recommandations sont celles du comité d'experts de la Haute Autorité de santé (HAS) – les niveaux de preuve scientifique et les grades de recommandations sont les suivants : niveau A, preuve scientifique établie ; niveau B, présomption scientifique ; niveau C, faible niveau de preuve.

B D'abord, éliminer une situation d'urgence et une radiculalgie dite symptomatique :

- en faveur d'une fracture : une notion de traumatisme, une prise de corticoïdes, un âge > 70 ans (niveau B) ;
- en faveur d'une néoplasie : un âge > 50 ans, perte de poids inexpliquée, antécédent oncologique ou échec du traitement symptomatique (niveau B) ;
- en faveur d'une infection : fièvre, douleur à recrudescence nocturne, contexte d'immunosuppression, d'infection urinaire, de toxicomanie par voie intraveineuse, de prise prolongée de corticoïdes ; la NFS et le dosage de la CRP sont des examens qui doivent être réalisés dans ce contexte (niveau C).

A La prise en charge de la lomboradiculalgie commune de moins de 2 mois d'évolution est la suivante :

- le repos doit être minimal. Aucun argument n'a été retrouvé dans la littérature en faveur d'un repos au lit prolongé. La poursuite des activités ordinaires compatibles avec la douleur

semble souhaitable (niveau B). La poursuite ou la reprise de l'activité professionnelle peut se faire en concertation avec le médecin du travail ;

- antalgiques (paliers 1 à 3), anti-inflammatoires non stéroïdiens, décontractants musculaires (niveau B) ;
- la corticothérapie par voie systémique n'a pas fait la preuve de son efficacité (niveau C) ;
- contention orthopédique souple : collier cervical pour les névralgies cervicobrachiales ; lombostat pour les sciatalgies/cruralgies ;
- kinésithérapie appropriée (exercices en extension, niveau B) ;
- aucune recommandation ne peut être faite pour les traitements suivants : manipulations rachidiennes, acupuncture, mésothérapie, balnéothérapie, homéopathie.


En cas d'échec de cette prise en charge médicale initiale de la lomboradiculalgie commune, une IRM pourra être effectuée dans les sept à huit premières semaines d'évolution. En cas de compression radiculaire mise en évidence, une infiltration épidurale sous guidage radiologique ou une chirurgie peuvent être proposées. La discectomie (vidéos 12 et 13) est réalisée par voie postérieure à l'étage lombaire, et par voie antérieure à l'étage cervical.



Points clés

- Une radiculalgie, surtout d'apparition rapide, impose un examen neurologique à la recherche soit d'une compression médullaire, soit d'un syndrome de la queue de cheval, qui sont des urgences chirurgicales.
- Une radiculalgie d'origine discale avec un déficit moteur récent ≤ 3 (échelle MRC) nécessite une prise en charge chirurgicale urgente.
- Une sciatalgie commune non déficitaire ne nécessite pas d'examen d'imagerie avant 8 semaines d'évolution.
- Évoquer une radiculalgie symptomatique en fonction du contexte.
- L'IRM est l'examen de première intention dans l'exploration d'une radiculalgie résistante au traitement médical.

► Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Ils sont indiqués dans la marge par un picto . Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur <http://www.em-consulte.com/e-complement/477314> et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 12 Hernie discale cervicale.

Vidéo 13 Hernie discale lombaire.

Item 95

Syndromes canaux

- I. Diagnostic positif
- II. Examens complémentaires
- III. Diagnostics différentiels
- IV. Étiologies
- V. Principales formes topographiques au membre supérieur
- VI. Principales formes topographiques au membre inférieur

Situations de départ

- 35 Douleur chronique.
- 71 Douleur d'un membre.
- 73 Douleur, brûlure, crampes et paresthésies.
- 74 Faiblesse musculaire.
- 121 Déficit neurologique sensitif et/ou moteur.
- 173 Traumatisme des membres.
- 178 Demande/prescription raisonnée et choix d'un examen diagnostique.
- 244 Mise en place et suivi d'une contention mécanique.
- 251 Prescrire des corticoïdes par voie générale ou locale.
- 260 Évaluation et prise en charge de la douleur chronique.
- 326 Accident du travail.

Objectifs pédagogiques

- Savoir diagnostiquer un syndrome canalaire.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Définir les termes de syndrome canalaire, radiculopathie et plexopathie	–
A	Diagnostic positif	Savoir diagnostiquer une radiculagie et formes topographiques	–
A	Diagnostic positif	Savoir évoquer le diagnostic de plexopathie	Caractéristiques sémiologiques du syndrome de Pancoast-Tobias (plexopathie infiltrative)
A	Étiologie	Connaître les étiologies des radiculagies	–

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Diagnostic positif	Connaître les diagnostics différentiels des radiculalgies	–
A	Identifier une urgence	Identifier les situations d'urgence	–
A	Examens complémentaires	Indication et hiérarchisation des demandes d'examens complémentaires devant une radiculalgie ou plexopathie	–
A	Prise en charge	Argumenter le traitement de 1 ^{re} intention d'une radiculalgie non compliquée	Traitement symptomatique : traitement médicamenteux et non médicamenteux
B	Éléments physiopathologiques	Connaître la physiopathologie des syndromes canalaire	–
A	Diagnostic positif	Savoir faire le diagnostic d'un syndrome canalaire	Caractéristiques sémiologiques d'un syndrome du canal carpien, d'une atteinte du nerf ulnaire au coude
A	Examens complémentaires	Indication et hiérarchisation des demandes d'examens complémentaires devant un syndrome canalaire	–
A	Identifier une urgence	Savoir reconnaître les signes de gravité d'un syndrome canalaire	–
B	Diagnostic positif	Connaître les diagnostics différentiels d'un syndrome canalaire	–
A	Étiologies	Connaître les étiologies des syndromes canalaire	–
A	Diagnostic positif	Connaître les différentes formes topographiques les plus fréquentes de syndrome canalaire et radiculaires	Syndrome du canal carpien, le syndrome de compression du nerf ulnaire au coude
B	Diagnostic positif	Connaître les autres formes topographiques des syndromes canalaire	Compression du nerf fibulaire au col de la fibule, atteinte du nerf radial dans la gouttière humérale
A	Prise en charge	Argumenter le traitement de 1 ^{re} intention d'un syndrome canalaire non compliqué	–
B	Examens complémentaires	Connaître la sémiologie IRM d'une hernie discale	Débord discal venant au contact du sac dural souvent latéralisé du côté symptomatique, pouvant exercer un effet de masse sur une ou plusieurs racines
B	Contenu multimédia	Exemple IRM hernie discale	–

Pour comprendre

A Un syndrome canalaire est défini par l'ensemble des signes et symptômes liés à la compression d'un nerf périphérique (atteinte tronculaire) lorsqu'il traverse un défilé anatomique étroit et inextensible. C'est la systématisation des signes/symptômes, c'est-à-dire leur distribution dans un territoire neuro-anatomique précis, qui permet de discerner une atteinte radiculaire, plexuelle ou tronculaire. Cela implique d'avoir une bonne connaissance des cartographies sensitives et motrices du système nerveux périphérique.

B En situation normale, un nerf périphérique peut coulisser de quelques millimètres dans son défilé anatomique, lors des mouvements de l'articulation voisine. Tout facteur entraînant une limitation de ces déplacements (hypertrophie ligamentaire, compression osseuse, compression extrinsèque « posturale ») va entraîner des microtraumatismes répétés en compression/traction/élongation. Les syndromes canalaires peuvent donc être en rapport avec une exposition professionnelle qu'il faudra identifier. Sur le plan physiopathologique, la compression chronique du nerf occasionne une réaction inflammatoire, des troubles de la microcirculation et des altérations fonctionnelles et ultrastructurelles (détérioration du transport axonal et de la gaine de myéline, puis au stade ultime dégénérescence axonale).

I. Diagnostic positif

A Le diagnostic est avant tout clinique. L'interrogatoire est essentiel. Le syndrome canalaire associe classiquement une douleur (névralgie), qui est le maître symptôme, à une atteinte sensitive et/ou motrice du nerf périphérique incriminé.

La *douleur*, qui est presque toujours le premier signe observé par le patient, a une topographie qui correspond au territoire sensitif du nerf. Cette douleur, mixte, présente souvent des caractéristiques mécaniques, dépendant de positions parfois électives, mais elle revêt presque systématiquement les caractéristiques d'une douleur neuropathique : survenant au repos, souvent à exacerbation nocturne, réveillant le patient en milieu de nuit ou au petit matin, sous forme de paresthésies, de sensation de brûlures, de striction ou d'étai. Le questionnaire de dépistage des douleurs neuropathiques (score DN4) est de ce fait souvent positif. Quel que soit le nerf, on recherchera toujours la présence d'une augmentation de la douleur à la compression provoquée de ce nerf (signe de Tinel).

Les *troubles neurologiques* potentiellement associés à la névralgie peuvent être sensitifs, subjectifs (paresthésies), et/ou objectifs (hypoesthésie), et/ou moteurs (déficit, amyotrophie). Le siège des troubles doit bien sûr être limité au territoire du nerf concerné, et ne pas correspondre à un dermatome spécifique, ce qui orienterait *a contrario* vers une étiologie rachidienne de compression radiculaire.

Les déficits (hypoesthésie, faiblesse motrice, amyotrophie) constituent des critères de gravité.

II. Examens complémentaires

A. Électroneuromyogramme (ENMG)

L'ENMG a un double intérêt diagnostique et pronostique. Il est systématiquement bilatéral et comparatif (droite/gauche). Il mesure la vitesse de conduction et l'amplitude des influx nerveux (comparaison avec des valeurs normatives connues), et recherche un bloc de conduction focal au site de compression. Il permet de préciser la sévérité de l'atteinte : discrète avec retentissement

myélinique (ralentissement des vitesses de conduction) ou sévère avec retentissement axonal (perte d'amplitude). L'ENMG confirme la topographie tronculaire de l'atteinte neurologique.

B Dans certains cas, il peut orienter vers un diagnostic différentiel, comme par exemple une neuropathie diabétique ou aider à faire la part des choses entre une atteinte radiculaire et une atteinte tronculaire lorsqu'il persiste un doute à l'issue de l'examen clinique.

A Enfin, il permet de suivre l'évolution, notamment après intervention chirurgicale.

B. Autres

Les autres examens complémentaires sont essentiellement réservés aux suspicions de formes secondaires. Par exemple, dans le cadre du syndrome du canal carpien : radiographie/échographie à la recherche d'un cal vicieux ou d'une chondrocalcinose ; bilan biologique à la recherche d'une cause endocrinienne (hypothyroïdie, acromégalie).

III. Diagnostics différentiels

B Ce sont essentiellement les autres atteintes compressives des nerfs périphériques :

- par une variation anatomique : par exemple, la compression du nerf médian au niveau du coude par le ligament de Struthers (inconstant) ;
- par une tumeur (compression intrinsèque) : schwannome, neurofibrome.

Citons également :

- les neuropathies périphériques métaboliques, inflammatoires ;
- les radiculopathies : la souffrance radiculaire C8 peut mimer une atteinte du nerf ulnaire ;
- les plexopathies et le syndrome du défilé thoracobrachial.

IV. Étiologies

- **A** Idiopathique.
- Exposition à des microtraumatismes répétés favorisés par certains métiers (voir le tableau des maladies professionnelles n° 57 du régime général de la Sécurité sociale).
- Facteurs hormonaux : grossesse (dernier trimestre), ménopause.
- Compression par diminution volumique du contenant : cal vicieux après fracture, arthrose exubérante.
- Compression par augmentation volumique du contenu (causes « infiltratives ») : ténosynovite inflammatoire dans la polyarthrite rhumatoïde, dépôts de microcristaux dans la chondrocalcinose, endocrinopathies (hypothyroïdie, acromégalie, diabète), amylose, insuffisance rénale chronique sous dialyse.

V. Principales formes topographiques au membre supérieur

A. Syndrome du canal carpien (nerf médian)

C C'est le plus fréquent des syndromes canalaires.

B Il correspond à la compression du nerf médian par le ligament annulaire antérieur du carpe lors de son passage dans le canal carpien (fig. 4.1 et 4.2).

A Il touche plus fréquemment la femme (sex ratio = 3/1). Certaines professions sont plus particulièrement exposées : mouvements répétitifs du poignet dans les entreprises de conditionnement/emballage; vibrations intenses dans les entreprises du bâtiment et des travaux publics (marteau-piqueur); appui statique sur les poignets pour les chauffeurs de taxi/routiers, les secrétaires.

L'atteinte est bilatérale dans un tiers des cas, avec des acroparesthésies dans le territoire du nerf médian (3 premiers doigts, bord latéral du 4^e doigt et face palmaire de la main), souvent



Fig. 4.1. B Territoire sensitif du nerf médian.

Source : K. Nivole et P. Rigoard. Laboratoire Prismatic.

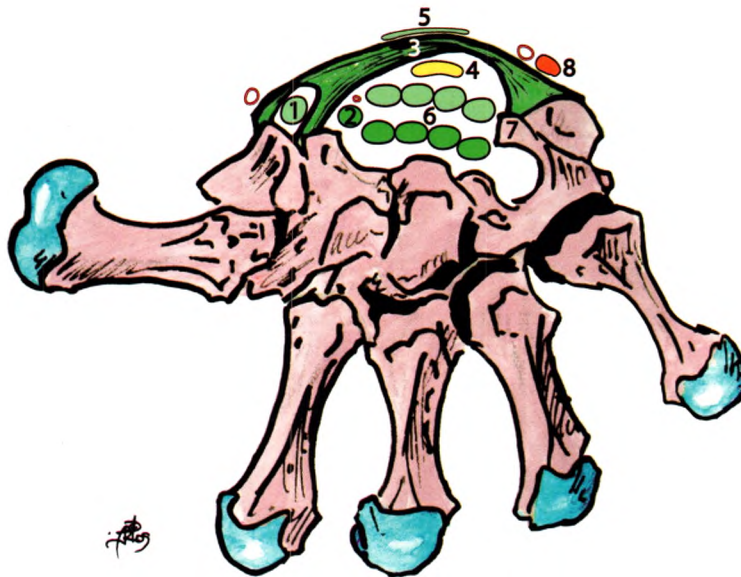


Fig. 4.2. B Coupe horizontale du canal carpien.

1. Tendon du fléchisseur radial du carpe. 2. Long fléchisseur du pouce. 3. Rétinaculum des fléchisseurs (ligament annulaire antérieur du carpe). 4. Nerf médian. 5. Tendon du long palmaire. 6. Tendons des fléchisseurs des doigts. 7. Hamulus de l'hamatum. 8. Nerf ulnaire.

Source : K. Nivole et P. Rigoard. Laboratoire Prismatic.

associées à des douleurs irradiant à l'avant-bras, au coude, parfois à l'épaule, à prédominance nocturne, avec un soulagement classique en secouant la main.

Le plus souvent, il n'y a pas de déficits neurologiques, mais il est possible de retrouver dans les formes évoluées une hypoesthésie gênant la préhension fine, évaluée par les filaments de Semmes-Weinstein, une diminution de la force musculaire (opposant du pouce), puis une amyotrophie de l'éminence thénar. Deux manœuvres facilitatrices peuvent reproduire l'apparition des symptômes : le signe de Phalen (flexion forcée du poignet pendant 1 minute) et le signe de Tinel (percussion à la face palmaire du poignet).

Le traitement est conservateur en première intention dans les formes sans signe de gravité à l'examen clinique et à l'ENMG :

- orthèse/attelle de maintien nocturne pour éviter les compressions positionnelles ;
- infiltration/injection locale de corticoïdes parfois, notamment lorsque l'élément déclenchant sera d'une durée limitée (grossesse) ;
- dans tous les cas, il faudra corriger les facteurs de risque (par exemple évaluer l'exposition professionnelle, en relation avec le service de médecine du travail).

La chirurgie de libération (section du ligament annulaire antérieur du carpe par voie ouverte ou endoscopique) est réservée aux cas d'échec du traitement conservateur ou proposée d'emblée dans les formes avec critère de gravité (fig. 4.3, vidéo 14).

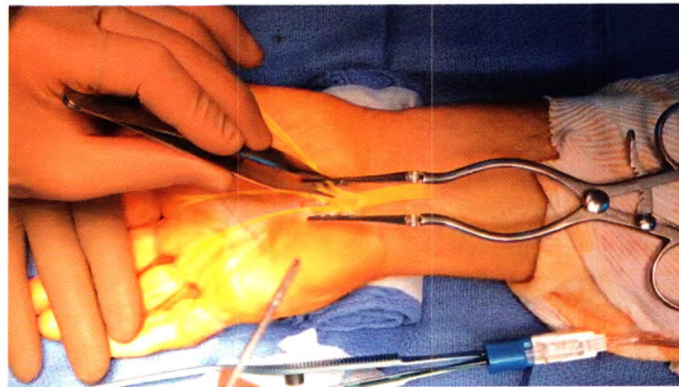




Fig. 4.3.  Chirurgie de libération du nerf médian au canal carpien.

Source : P. Rigoard. Atlas d'anatomie des nerfs périphériques. ©2017, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

B. Syndrome du nerf ulnaire au coude

 Il s'agit du deuxième syndrome canalaire par ordre de fréquence.

 Le conflit siège majoritairement au niveau de la gouttière épitrochléo-olécrânienne, inextensible et fermée en arrière par le rétinaculum (fig. 4.4 et 4.5), et parfois un peu plus en amont (arcade de Strüthers) ou en aval (ligament d'Osborne).

 Le sex ratio est proche de 1. Certaines professions avec des mouvements de flexion du coude répétés et/ou forcés sont plus particulièrement exposées et sont reconnues par le tableau des maladies professionnelles n° 57 du régime général de la Sécurité sociale. L'atteinte peut également être favorisée par un appui statique prolongé sur la face postérieure du coude (séjour de longue durée en réanimation, compression sous plâtre par exemple), une déviation en valgus ou un surmenage du coude lors de certains sports de lancer notamment (base-ball).

Les symptômes comportent des acroparesthésies au niveau du bord médial du 4^e doigt, du 5^e doigt et du bord médial de la main, parfois associées à des douleurs ascendantes au niveau de l'avant-bras. Il existe classiquement une recrudescence nocturne des symptômes. L'examen peut retrouver un signe de Tinel à la percussion de la gouttière épitrochléo-olécrânienne.

Dans les formes évoluées, il existe une hyposthésie de même territoire et une atteinte motrice : faiblesse de l'adducteur du pouce avec le signe de Froment, faiblesse des interosseux avec le signe du croisement (impossibilité de positionner le médus par-dessus l'index), amyotrophie de l'éminence hypothénar. À l'extrême, l'évolution peut aller jusqu'à la « griffe ulnaire » : extension de P1 des 4^e et 5^e doigts et flexion de P2 et P3 des mêmes doigts, recroquevillés à la paume.

L'ENMG confirme le diagnostic et localise le niveau de la compression.

En première intention (hors formes avec critères de gravité) le traitement est conservateur : orthèse de posture du coude à 30° la nuit, éviction des facteurs aggravants, éventuellement infiltration locale. La chirurgie est réservée aux échecs du traitement conservateur ou proposée d'emblée dans les formes sévères (fig. 4.6). Elle consiste en une libération du nerf ulnaire au niveau de la gouttière épitrochléo-olécrânienne, par section du rétinaculum.



Fig. 4.4. B Site électif de compression du nerf ulnaire au coude.

Source : K. Nivole et P. Rigoard. Laboratoire Prismatics.



Fig. 4.5. B Territoire sensitif du nerf ulnaire.

Source : P. Rigoard. Atlas d'anatomie des nerfs périphériques. ©2017, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

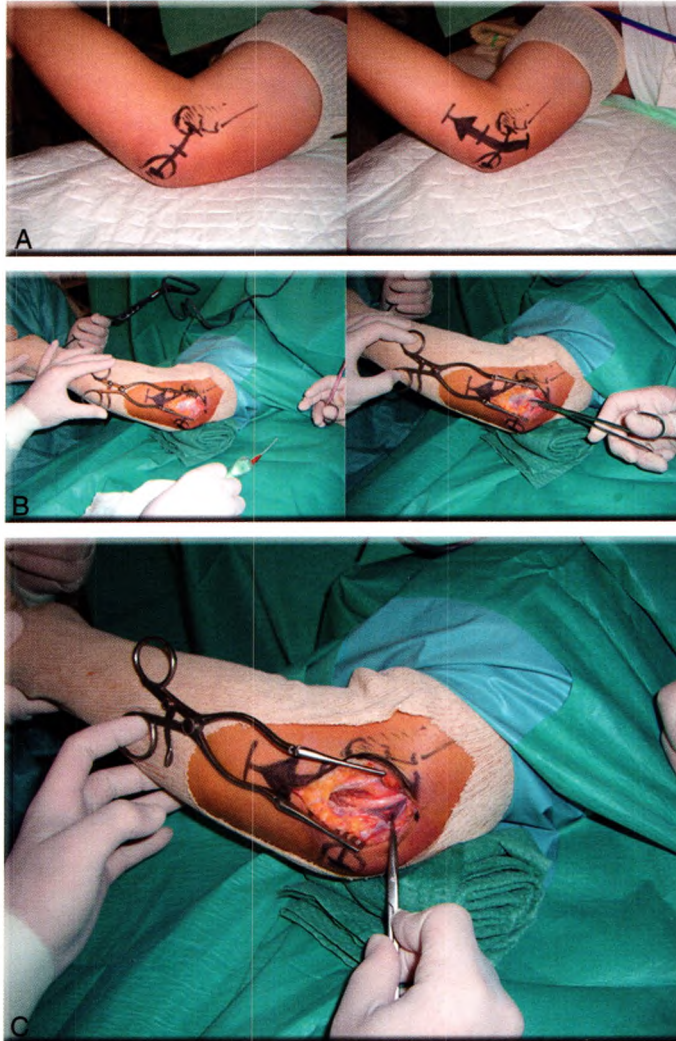


Fig. 4.6.  Libération du nerf ulnaire au niveau de la gouttière épitrochléo-olécrânienne.

Source : P. Rigoard. Atlas d'anatomie des nerfs périphériques. ©2017, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

C. Autres formes topographiques

B D'autres syndromes ne doivent pas être oubliés :

- atteinte distale du nerf ulnaire au niveau du canal de Guyon :
 - paresthésies uniquement sur la face palmaire des 4^e et 5^e doigts,
 - rechercher un kyste synovial du poignet,
 - également reconnue par le tableau des maladies professionnelles n° 57 du régime général de la Sécurité sociale;
- atteinte du nerf radial au niveau de sa gouttière à la face postérieure de la diaphyse de l'humérus :
 - paresthésies ± hypoesthésie à la face dorsale de l'avant-bras et de la main; atteinte motrice « distale » épargnant le triceps brachial, avec déficit des muscles extenseurs du carpe et main en « col de cygne »,
 - étiologies : post-traumatique après fracture de l'humérus; ou posturale (« paralysie des amoureux »), constatée au réveil (compression prolongée du nerf radial contre l'humérus, par la tête du partenaire en appui direct sur le bras);

- syndrome du défilé cervicothoracique :
 - il correspond à la compression du plexus brachial (tronc inférieur, c'est-à-dire les racines spinales C8-T1) lorsqu'il traverse le défilé intercostoscalénique pour rejoindre la racine du membre supérieur. Les éléments anatomiques à l'origine de la compression peuvent être le muscle scalène, une côte cervicale surnuméraire, la première côte,
 - manifestation par des paresthésies en territoire C8-T1 et des troubles vasomoteurs (pâleur) provoqués par l'élévation du membre supérieur. Une amyotrophie de l'éminence thénar vient compléter les formes évoluées. La manœuvre d'Adson (diminution du pouls radial lorsque le bras est en abduction) est évocatrice,
 - traitement : rééducation en première intention ; chirurgie en cas d'échec.

VI. Principales formes topographiques au membre inférieur

A. Méralgie paresthésiante par atteinte du nerf cutané latéral de la cuisse (ou nerf fémorocutané)

Il s'agit de la compression du nerf cutané latéral lors de sa traversée du ligament inguinal sous l'épine iliaque antérieure supérieure, provoquant des paresthésies sur un territoire en « raquette », à la face antérieure et latérale de la cuisse.

A Il existe des facteurs favorisants (obésité, amaigrissement conséquent rapide, compression chronique par une ceinture trop serrée ou un corset mal ajusté par exemple). Le traitement associe la suppression des facteurs favorisants, la prescription d'anti-inflammatoires non stéroïdiens, une infiltration locale. Une chirurgie de libération peut être recommandée en cas d'échec du traitement conservateur.

B. Atteinte du nerf fibulaire commun au col de la fibula

Il existe une douleur irradiante à la face antérolatérale de la jambe et la face dorsale du pied et des quatre premiers orteils (fig. 4.7). Elle s'associe rapidement à une faiblesse des muscles de la loge antérolatérale de la jambe, c'est-à-dire le muscle tibial antérieur (déficit de la flexion dorsale du pied), les muscles long et court fibulaires (déficit de l'éversion du pied), et les muscles extenseurs des orteils et de l'hallux. L'examen retrouve un signe de Tinel à la percussion au niveau du col de la fibula.

Sur le plan étiologique, il faut rechercher une atteinte posturale (position assise jambes croisées prolongée, travail en position agenouillée chez les carreleurs par exemple), ou une compression par un kyste synovial (échographie ou IRM du genou systématique). Le traitement est chirurgical.

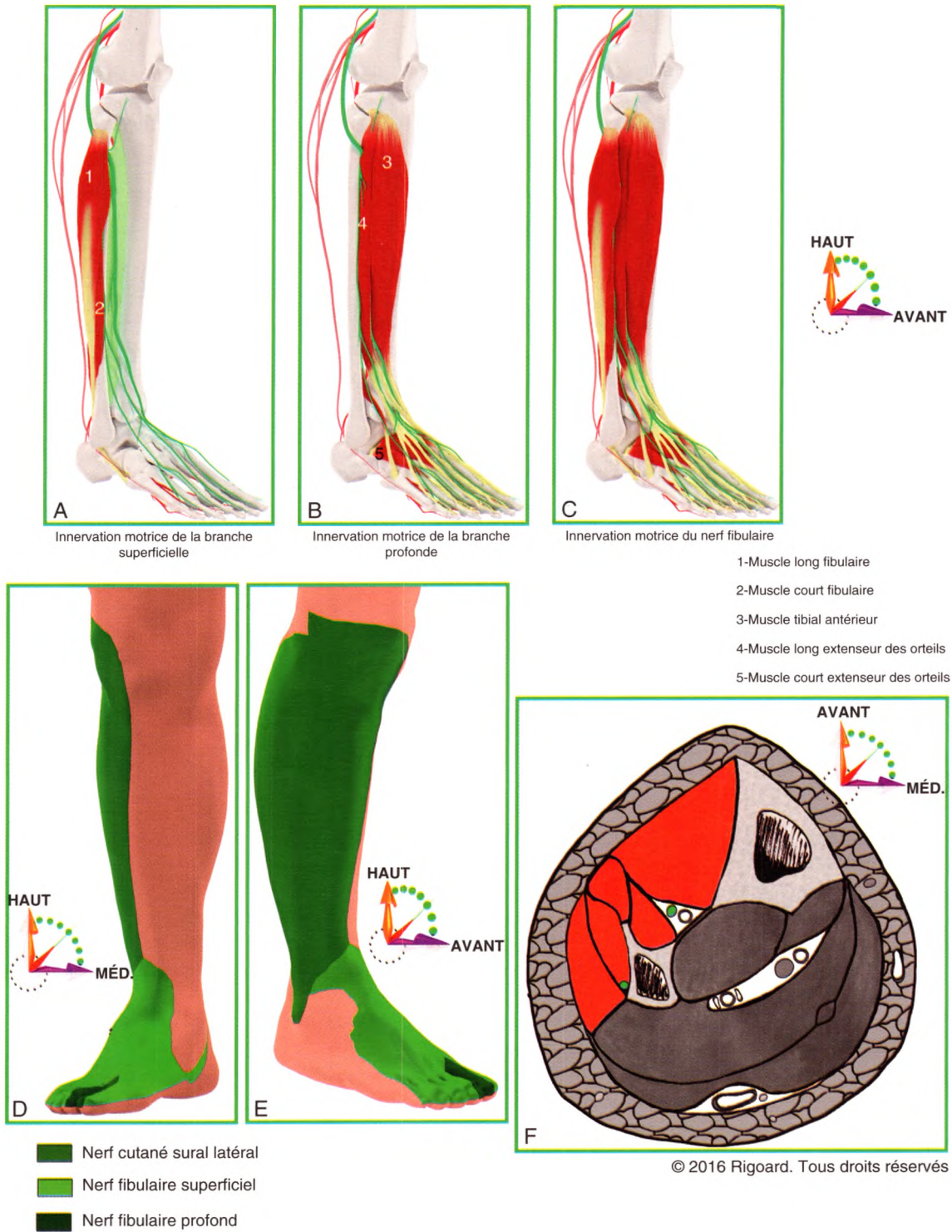


Fig. 4.7. B Territoire sensitif du nerf fibulaire.

Source : P. Rigoard. Atlas d'anatomie des nerfs périphériques. ©2017, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

C. Atteinte du nerf tibial au canal tarsien

B Le patient se plaint de douleurs et de paresthésies au niveau du talon, de la plante du pied, des orteils. La ténosynovite (polyarthrite rhumatoïde) et l'hypothyroïdie sont des facteurs favorisants. Le traitement est conservateur en première intention (infiltration locale, semelles orthopédiques), et chirurgical en cas d'échec.

D. Maladie de Morton

Il s'agit d'une compression du nerf intermétatarsien (en général le 3^e ou le 4^e), d'où la formation d'un névrome. Les douleurs en éclair intéressent l'espace intermétatarsien correspondant et sont associées à des paresthésies des orteils. Le traitement débute par des infiltrations locales. La chirurgie est indiquée en cas d'échec.

E. Syndrome du canal infrapiriforme

Il s'agit d'une compression du nerf sciatique dans le canal infrapiriforme. Le patient rapporte une douleur sciatique tronquée (fessalgie). Il n'a pas de symptômes rachidiens (absence de lombalgie ou de raideur lombaire). Il faut y penser notamment chez les sportifs de haut niveau, lorsqu'une origine rachidienne a été exclue. Le traitement comporte en première intention une rééducation et la physiothérapie. Il peut parfois nécessiter des injections de toxine botulinique sous échographie pour diminuer la tension du muscle piriforme, et rarement, en cas d'échec, une chirurgie de libération.


F. Névralgie pudendale (syndrome d'Alcock)

Le nerf pudendale est issu des racines spinales S2-S3-S4 et innerve le périnée. Il chemine en profondeur dans la région glutéale (où se situe la zone de conflit) avant de rejoindre le périnée. La compression siège sur son trajet entre les ligaments sacrotubéral et sacro-épineux. Elle génère des douleurs périnéales chroniques très invalidantes. L'atteinte est uni- ou (souvent) bilatérale. Les douleurs apparaissent électivement en position assise. Elles disparaissent la nuit. Le soulagement immédiat (mais transitoire) après infiltration sous guidage scanner à l'épine ischiatique constitue un test diagnostique. Si les douleurs sont réfractaires au traitement pharmacologique, on peut proposer une chirurgie de libération par voie transglutéale (section des deux ligaments conflictuels).

Points clés

- Un syndrome canalaire correspond à la compression d'un nerf périphérique lors de son passage dans un défilé anatomique étroit et inextensible.
- Il s'agit d'une atteinte tronculaire.
- La systématisation des signes/symptômes, c'est-à-dire leur distribution dans un territoire précis correspondant au nerf comprimé, permet de discerner l'atteinte tronculaire, d'une atteinte plexuelle ou radiculaire.
- L'évaluation clinique est primordiale, à la recherche de critères de gravité (hypoesthésie, déficit moteur, amyotrophie).
- Les paresthésies peuvent être accentuées par la percussion en regard du site de compression (signe de Tinel).
- Il faut penser à rechercher et corriger les facteurs de risque.
- Penser aux expositions professionnelles et à la reconnaissance en maladie professionnelle sur le tableau n° 57 du régime général de la Sécurité sociale.
- Importance de l'ENMG dans le diagnostic initial et le suivi.
- Bien connaître le syndrome canalaire du nerf médian au niveau du canal carpien (forme topographique la plus fréquente).

► Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Ils sont indiqués dans la marge par un picto . Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur <http://www.em-consulte.com/e-complement/477314> et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 14 Chirurgie de libération du nerf médian au canal carpien.

Source : P. Rigoard. Atlas d'anatomie des nerfs périphériques. Paris. ©2017, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Item 334 – Prise en charge immédiate préhospitalière et à l'arrivée à l'hôpital, évaluation des complications chez un traumatisé du rachis

- I. Définitions et éléments de physiopathologie
- II. Examen clinique d'un traumatisé du rachis
- III. Diagnostic positif et formes topographiques
- IV. Imagerie
- V. Critères de gravité
- VI. Principes de prise en charge et traitement

Situations de départ

- 7 Incontinence fécale.
- 23 Anomalie de la miction.
- 65 Déformation rachidienne.
- 71 Douleur d'un membre (supérieur ou inférieur).
- 72 Douleur du rachis (cervical, dorsal ou lombaire).
- 73 Douleur, brûlure, crampes et paresthésies.
- 74 Faiblesse musculaire.
- 97 Rétention aiguë d'urines.
- 121 Déficit neurologique sensitif et/ou moteur.
- 175 Traumatisme rachidien.
- 227 Découverte d'une anomalie médullaire ou vertébrale à l'examen d'imagerie médicale.
- 231 Demande d'un examen d'imagerie.
- 233 Identifier/reconnaître les différents examens d'imagerie (type/fenêtre/séquences/incidences/injection).
- 243 Mise en place et suivi d'un appareil d'immobilisation.
- 247 Prescription d'une rééducation.
- 250 Prescrire des antalgiques.
- 259 Évaluation et prise en charge de la douleur aiguë.
- 276 Prise en charge d'un patient en décubitus prolongé.
- 327 Annonce d'un diagnostic de maladie grave au patient et à sa famille.

Objectifs pédagogiques

- Prise en charge immédiate préhospitalière et à l'arrivée à l'hôpital d'un traumatisé du rachis.
- Évaluation des complications chez un traumatisé du rachis.

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Savoir définir un traumatisé sévère	Patient victime d'un traumatisme dont l'énergie est susceptible d'entraîner une lésion menaçant le pronostic vital
B	Prévalence, épidémiologie	Connaître les causes de mortalité après un traumatisme	Mortalité précoce (hémorragie et traumatisme crânien), mortalité tardive (traumatisme crânien défaillance multiviscérale)
A	Diagnostic positif	Savoir identifier et caractériser les lésions cliniquement	Caractériser les lésions céphaliques, rachidiennes, thoraciques, abdominales, pelviennes, des membres
A	Diagnostic positif	Connaître les critères de gravité d'un traumatisé	–
A	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge préhospitalière des lésions	Hémostase, immobilisation des foyers de fracture, analgésie, lutte contre l'hypothermie, connaître l'impact négatif du temps jusqu'au geste d'hémostase
B	Prise en charge	Connaître les principes de réanimation préhospitalière	Traitement des défaillances ventilatoire (item 359), hémodynamique (item 332) et neurologique (item 334-crâne)
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge diagnostique à l'arrivée à l'hôpital	Examen clinique, place des examens complémentaires, bilan lésionnel exhaustif
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge thérapeutique à l'arrivée à l'hôpital	Poursuivre les manœuvres de réanimation, organiser la planification des interventions chirurgicales avec les équipes spécialisées, savoir demander un avis urologique devant toute uréthrorragie en vue du sondage urinaire
B	Prise en charge	Connaître les principales complications du traumatisé sévère à court, moyen et long termes	Infectieuses, thromboemboliques, psychiques, douleur
A	Définition	Connaître la définition d'une brûlure et de sa profondeur	Connaître les différents types de brûlure (thermique, chimique, électrique) et leur profondeur (atteinte histologique, évolution naturelle)
B	Définition	Connaître la définition d'un syndrome d'inhalation de fumées d'incendie	–

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Éléments physiopathologiques	Comprendre le mécanisme des complications après une brûlure	Inflammation, œdème, atteinte de la barrière endothéliale, contraction du volume intravasculaire, perte de la barrière cutanée, syndrome compartimental et conséquences de l'ischémie, immunodépression
B	Éléments physiopathologiques	Comprendre la physiopathologie du syndrome d'inhalation de fumées d'incendie	Toxicité liée au défaut du transporteur (HbCO) et à la toxicité mitochondriale (cyanure), agression muqueuse directe thermique et chimique, obstruction bronchique, SDRA
A	Diagnostic positif	Savoir diagnostiquer une brûlure et la surface brûlée	Règle des neufs de Wallace, paume de la main du patient = 1 %, tables de Lund et Browder chez l'enfant. Le 1 ^{er} degré ne compte pas
A	Contenu multimédia	Identifier une brûlure superficielle et une brûlure profonde	Photographies de brûlure du premier degré, du deuxième degré, du troisième degré
A	Identifier une urgence	Savoir reconnaître les signes de gravité d'une brûlure chez l'adulte et l'enfant	Identifier une brûlure profonde (2 ^e degré profond, 3 ^e degré), circulaire, cou, face, orifices, surface > 10 %), reconnaître une brûlure des voies aériennes
A	Contenu multimédia	Identifier une brûlure des voies aériennes	Photographies de brûlures des vibrisses, suies oro- et nasopharyngées
A	Prise en charge	Connaître les principes des soins locaux de brûlure	Refroidissement de la zone brûlée, prévention de l'hypothermie, pansements, analgésie, escarrotomie
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge d'un brûlé (hors soins locaux)	Remplissage vasculaire, protection des voies aériennes, avis spécialisé
B	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge d'un syndrome d'inhalation de fumées d'incendie	Oxygénothérapie, hydroxocobalamine, ventilation mécanique protectrice, fibroscopie bronchique
B	Éléments physiopathologiques	Connaître la physiopathologie de l'atteinte des organes intrathoraciques après traumatisme	Décrire les mécanismes d'atteinte des organes intrathoraciques et l'incidence des atteintes
A	Diagnostic positif	Savoir suspecter un traumatisme thoracique	Identifier les signes évocateurs : anamnèse, inspection (signe de la ceinture, contusion, plaie)
A	Examens complémentaires	Savoir demander les examens complémentaires permettant le diagnostic de traumatisme thoracique	Échographie pleuropulmonaire, tomодensitométrie thoraco-abdominale avec injection de produit de contraste, radiographie de thorax, électrocardiogramme

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Examens complémentaires	Savoir reconnaître un hémothorax et un pneumothorax sur une radiographie	–
A	Contenu multimédia	Radiographies d'hémothorax et de pneumothorax	–
A	Identifier une urgence	Savoir identifier les situations indiquant le recours à une thérapeutique de sauvetage	Pneumothorax suffoquant, syndrome hémorragique, détresse respiratoire, choc
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge d'un traumatisme thoracique	Analgesie multimodale, drainage thoracique, assistance ventilatoire non invasive, exploration chirurgicale des traumatismes pénétrants, avis chirurgical spécialisé pour les cas complexes (rupture de l'isthme aortique, volet thoracique, lésions diaphragmatiques et cardiaques)
B	Éléments physiopathologiques	Connaître la physiopathologie de l'atteinte des organes abdominaux (intra- et rétropéritonéaux) après traumatisme	Décrire les mécanismes d'atteinte des organes intra- et rétropéritonéaux et l'incidence des atteintes
A	Diagnostic positif	Savoir suspecter un traumatisme abdominal	Identifier les signes évocateurs : anamnèse, inspection (signe de la ceinture, contusion, plaie)
A	Examens complémentaires	Savoir demander les examens d'imagerie permettant le diagnostic de traumatisme abdominal	Échographie abdominale, tomодensitométrie abdominale avec injection de produit de contraste
A	Identifier une urgence	Savoir identifier le recours à une thérapeutique d'hémostase en urgence chez l'adulte et l'enfant	Association d'une instabilité hémodynamique (PAS < 90 mmHg ou recours aux vasopresseurs ou transfusion préhospitalière ou réponse absente ou transitoire à l'expansion volémique) et d'un épanchement intrapéritonéal à la FAST
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge d'un traumatisme abdominal chez l'adulte et l'enfant	<i>Damage control chirurgical</i> (hémostase, coprostase, lavage, fermeture incomplète), embolisation radiologique, réinterventions itératives, surveillance de la pression intra-abdominale
B	Éléments physiopathologiques	Mécanismes lésionnels	–
B	Éléments physiopathologiques	Classification des fractures ouvertes	Cauchoix et Gustillo

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Savoir suspecter à l'anamnèse et à l'examen clinique une lésion osseuse	–
A	Identifier une urgence	Savoir suspecter des complications vasculaires et neurologiques	–
A	Examens complémentaires	Connaître les indications et savoir demander un examen d'imagerie devant un traumatisé du membre et/ou du bassin	Si suspicion de fracture de membre, radiographie standard de face et de profil englobant les articulations sus- et sous-jacentes
B	Examens complémentaires	Connaître la sémiologie radiologique de base des fractures diaphysaires simples des os longs	Fracture = trait interrompant la ligne corticale
B	Contenu multimédia	Identifier une fracture diaphysaire des os longs	Exemples de fractures diaphysaires simples des os longs sur des radiographies
A	Examens complémentaires	Savoir rechercher des complications précoces	Vasculaires (artère poplitée notamment) : Doppler, angioscanner ; place respective de la kaliémie, de la créatinémie, des CPK et de la myoglobine
A	Prise en charge	Connaître des principes de prise en charge initiale d'une fracture	Alignement, antalgie, antibioprophylaxie, prévention du tétanos, avis spécialisé
B	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge des fractures ouvertes et fermées	Fractures fermées : orthopédiques ou chirurgicales ; mesures associées : analgésie multimodale, prévention de la maladie thromboembolique veineuse, rééducation, surveillance clinique (patient sous plâtre) et radiologique. Fractures ouvertes : traitement local (détersion, parage), suture sans tension, ostéosynthèse dictée par la classification de Gustillo, antibiothérapie
A	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge des principales complications des fractures	Aponévrotomie, hydratation, anticoagulation
A	Définition	Fracture du rachis, atteinte médullaire associée	–
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les conséquences hémodynamiques et ventilatoires de l'atteinte médullaire selon le niveau lésionnel	–

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Circonstances, signes fonctionnels et physiques, savoir effectuer un examen neurologique complet et renseigner l'échelle ASIA	Échelle ASIA n'est pas à apprendre mais à savoir utiliser
A	Identifier une urgence	Connaître les symptômes devant faire suspecter une lésion médullaire	Syndrome lésionnel, syndrome sous-lésionnel
A	Prise en charge	Connaître les indications et les modalités des principes d'immobilisation	–
A	Examens complémentaires	Connaître les indications d'imagerie devant un traumatisé du rachis ou vertébro-médullaire	Places respectives de la tomodensitométrie et de l'IRM et précautions à prendre
B	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge des traumatismes du rachis	Remplissage vasculaire, vasopresseurs, indication de ventilation mécanique, chirurgie, non-indication de la corticothérapie
B	Définition	Définition d'un traumatisé crânien léger, modéré et grave	En fonction du score de Glasgow
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les principes physiopathologiques des lésions cérébrales traumatiques	Débit sanguin cérébral, pression de perfusion cérébrale, HTIC, lésions primaires et secondaires
A	Diagnostic positif	Savoir suspecter et diagnostiquer un traumatisme crânien	Clinique traumatologique, évaluation de l'état de conscience, traumatismes crâniens mineur/modéré/grave
A	Identifier une urgence	Identifier le traumatisé crânien grave	Savoir calculer le score de Glasgow, dépister des signes de localisation : motricité oculaire intrinsèque et extrinsèque, réponse motrice à la stimulation douloureuse
A	Identifier une urgence	Identifier le traumatisé crânien nécessitant une évaluation spécialisée	Notion de perte de connaissance, traitement associé, terrain, circonstances
A	Examens complémentaires	Savoir demander à bon escient l'examen d'imagerie pertinent devant un traumatisme crânien à la phase aiguë	Indications de la tomodensitométrie cérébrale
B	Contenu multimédia	Exemple TDM d'hématome extradural, sous-dural et contusions cérébrales	–

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge des traumatisés crâniens	Symptomatique, ACSOS, neurochirurgie

I. Définitions et éléments de physiopathologie

A. Segment mobile rachidien

Le segment mobile rachidien (SMR) correspond à l'ensemble des éléments discoligamentaires unissant deux vertèbres entre elles (fig. 5.1). Il comprend, d'avant en arrière :

- le ligament longitudinal antérieur;
- le disque intervertébral;
- le ligament longitudinal postérieur;
- les capsules articulaires;
- le ligament jaune;
- les ligaments inter- et supra-épineux.

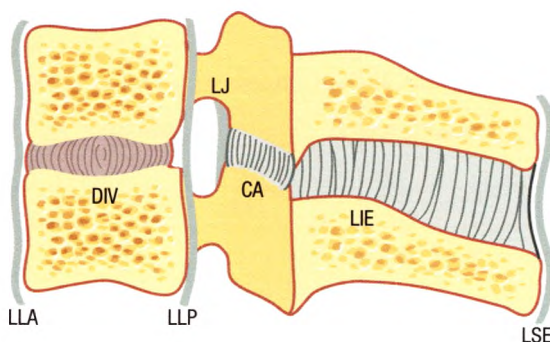


Fig. 5.1. Le segment mobile rachidien, illustré au niveau du rachis cervical.

Ligament longitudinal antérieur (LLA); disque intervertébral (DIV); ligament longitudinal postérieur (LLP); capsules articulaires (CA); ligament jaune (LJ); ligament inter-épineux (LIE); ligament supra-épineux (LSE).

Source : dessin de Carole Fumat.

B. Notions de stabilité/instabilité

La stabilité du rachis est sa capacité à maintenir, lors d'une contrainte physiologique, des rapports anatomiques normaux entre les vertèbres pour :

- éviter une lésion des structures nerveuses qu'il contient (moelle épinière et racines spinales);
- prévenir une déformation et des troubles de la statique, générateurs de douleurs invalidantes.

Au décours d'un traumatisme, lorsque les moyens d'union entre les vertèbres (SMR) sont rompus, ou lorsque l'atteinte osseuse est responsable d'une déformation traumatique significative, la fracture est jugée instable. L'objectif thérapeutique va être la restauration de la stabilité et la préservation des fonctions neurologiques.

C. Instabilité discoligamentaire et osseuse

- ◆ Les lésions rachidiennes traumatiques peuvent être classées en trois groupes :
- lésions discoligamentaires pures : elles touchent le SMR. Elles sont représentées par les entorses et les luxations intervertébrales, plus fréquentes au niveau cervical ;
 - lésions osseuses pures : elles touchent surtout le corps vertébral. Elles sont représentées par les fractures tassements et les fractures comminutives, également dénommées fractures éclatements (« burst » fracture des Anglo-Saxons), surtout observées au niveau de la jonction thoracolombaire ;
 - lésions mixtes : elles touchent à la fois le corps vertébral et les moyens d'union discoligamentaires.

La fréquence de ces lésions varie en fonction de l'étage rachidien considéré (tableau 5.1).

Le type de lésion détermine la prise en charge thérapeutique, puisque, si l'on peut espérer une consolidation pour les lésions osseuses pures, les chances de cicatrisation d'une instabilité discoligamentaire sont minimales.

● En cas d'atteinte osseuse du mur vertébral postérieur ou de luxation, les dimensions du canal rachidien peuvent être diminuées, avec des contraintes mécaniques directes sur la moelle épinière (traumatismes entre C1 et L1-L2) ou les racines spinales de la queue de cheval (traumatismes en dessous de L1-L2) (fig. 5.2 et 5.3).

Tableau 5.1. ◆ Types et fréquences des lésions observées en fonction de l'étage rachidien.

Étage	Discoligamentaires	Osseuses	Mixtes
Cervical	76 %	6 %	18 % (<i>tear drop</i>)
Thoracolombaire	6 %	79 %	15 % (<i>chance</i>)

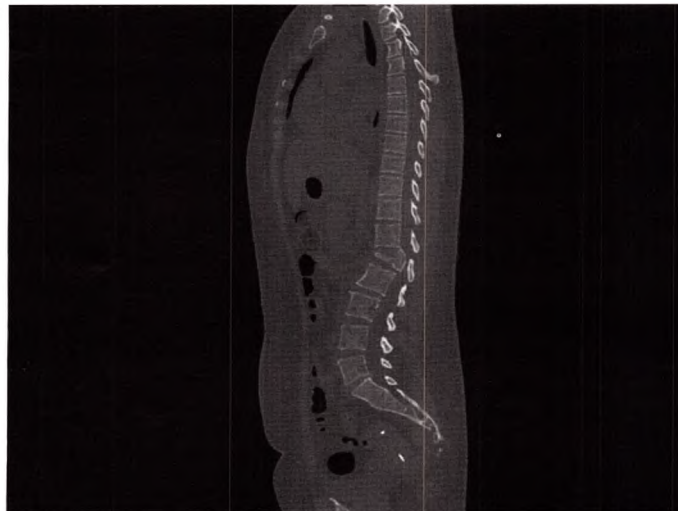


Fig. 5.2. ◆ Scanner en coupe sagittale. Fracture éclatement/comminutive de la vertèbre lombaire L1, avec recul du mur postérieur.

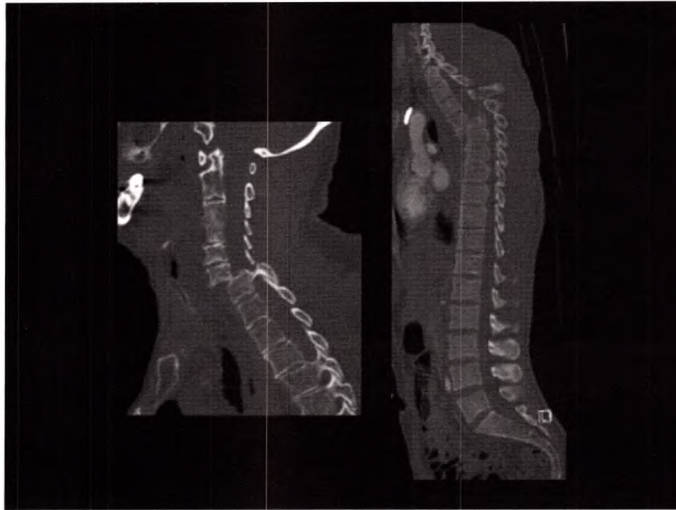


Fig. 5.3.  Scanner en coupe sagittale.

A. Luxation cervicale C6-C7. B. Fracture-luxation thoracique T4-T5. Dans les deux cas, perte de l'alignement sagittal du rachis et effet de « baïonnette » sur le canal vertébral.

D. Atteinte médullaire

Tout traumatisme du rachis doit faire rechercher une atteinte médullaire et des racines spinales de la queue de cheval, sur la base d'un examen neurologique minutieux.

L'atteinte médullaire post-traumatique correspond à la somme de deux lésions différentes : la lésion primaire, d'origine mécanique, qui a lieu au moment du traumatisme ; et la lésion secondaire surajoutée, d'origine vasculaire et biochimique, parfois appelée syndrome sus-lésionnel car elle peut s'étendre aux myélomères immédiatement sus-jacents à la zone comprimée.

La lésion primaire, inaccessible au traitement, correspond rarement à une section complète, mais plutôt à des lésions d'écrasement, d'étirement ou de cisaillement.

Les lésions secondaires ou AMSOS (agressions médullaires secondaires d'origine systémique), sources d'une aggravation du déficit neurologique initial, vont apparaître durant les heures et les jours qui suivent le traumatisme et vont avoir pour conséquence l'ischémie et la nécrose médullaire. Elles sont liées soit à des facteurs systémiques (hypoxie, hypotension artérielle, anémie, etc.), soit à des facteurs locaux (œdème, microhémorragies, altérations biochimiques avec libération de radicaux libres). L'œdème qui se développe initialement à l'endroit de la lésion va s'étendre progressivement aux segments adjacents. Seules ces lésions secondaires sont accessibles à la prise en charge médicale par le maintien d'une bonne pression artérielle (PA) et oxygénation sanguine (remplissage vasculaire, vasopresseurs, ventilation mécanique si nécessaire).

E. Tétraplégie/paraplégie complète/incomplète

Les atteintes rachidiennes situées au-dessus de T1 correspondent à des tétraplégies/tétraparésies. En dessous de T1, on parle de paraplégies/paraparésies.

Le niveau de l'atteinte médullaire est désigné par le dernier myélomère fonctionnel. Par exemple, une tétraplégie/parésie de niveau C6 signifie que la flexion du coude est normale, cotée à 5/5 sur l'échelle MRC (*Medical Council Research*).

Une tétra-/paraplégie est dite complète lorsque tous les modes examinés (motricité volontaire, sensibilités tactile, profonde et thermo-algésique, fonctions sphinctériennes vésicale et anale)

sont totalement déficitaires au-dessous du niveau lésé (elle correspond alors à un grade A de la classification de Frankel).

◆ Le caractère complet ou non de la tétra-/paraplégie est capital à déterminer car il conditionne le pronostic neurologique de récupération d'une part et le degré d'urgence de la chirurgie d'autre part.

F. Choc spinal

En cas de traumatisme médullaire, on observe initialement (pendant quelques jours) un tableau de paralysie flasque sous-lésionnelle avec abolition des réflexes ostéotendineux (ROT) : c'est le choc spinal (hypotonie et aréflexie). Il prend fin avec l'apparition de la phase d'automatisme médullaire, où plusieurs arcs réflexes autonomes récupèrent (libération des ROT et réapparition de réflexes archaïques) : installation d'une tétra-/paraplégie avec hypertonie spastique, syndrome pyramidal (ROT vifs, polycinétiques, diffusés; signe de Hoffman; signe de Babinski; clonus de la rotule; trépidation épileptoïde de la cheville).

La présence à la phase initiale d'un priapisme, d'une béance anale et la disparition du réflexe bulbocaverneux est un élément de mauvais pronostic.

G. Conséquences hémodynamiques et ventilatoires de l'atteinte médullaire en fonction du niveau lésionnel

- **B** En cas d'atteinte médullaire haute (au-dessus de T6), on observe une chute de la PA systémique secondaire à la vasoplégie sous-lésionnelle (perte de la régulation sympathique) ainsi qu'une bradycardie parfois majeure (surtout en cas d'atteinte cervicale). On parle de choc neurogénique. On constate également une diminution des possibilités d'adaptation aux variations volémiques (hypotension artérielle orthostatique).
- Le nerf phrénique qui commande le diaphragme provient des racines spinales C3 et C4. Les muscles intercostaux sont innervés par les racines spinales thoraciques correspondantes, étage par étage, et les muscles abdominaux par les racines spinales T6 à L1. Le diaphragme constitue le muscle respiratoire principal, particulièrement pour son activité inspiratoire (90 % du travail inspiratoire). Les muscles intercostaux et abdominaux ont un rôle respiratoire accessoire. En cas d'atteinte médullaire au-dessus de C4, il existe une paralysie du diaphragme responsable d'une hypoventilation majeure. Au-dessous de C4, la motricité du diaphragme est préservée, mais l'atteinte des muscles respiratoires accessoires diminue l'efficacité de la ventilation et de la toux, favorisant l'encombrement bronchique et les pneumopathies infectieuses.

II. Examen clinique d'un traumatisé du rachis

- **A** L'interrogatoire précise :
 - le terrain :
 - âge,
 - antécédents médicaux et chirurgicaux,
 - prise de médicaments (en particuliers anticoagulants et antiagrégants);

- les circonstances de l'accident :
 - heure précise de l'accident,
 - énergie cinétique de l'accident (AVP, chute de hauteur élevée),
 - mécanisme lésionnel (hyperflexion, hyperextension, compression, etc.);
- les signes fonctionnels :
 - douleurs rachidiennes,
 - paresthésies/douleurs de topographie radiculaire.

L'examen clinique d'un traumatisé du rachis comprend de façon systématique quatre parties.

- Examen rachidien :
 - inspection à la recherche d'une déviation de la tête, déformation rachidienne, ecchymose sous-cutanée;
 - palpation des épineuses et des masses musculaires, à la recherche d'un segment rachidien douloureux, d'une contracture musculaire.
- Examen neurologique daté (avec heure précise), complet et consigné par écrit évaluant :
 - la motricité des quatre membres : cotation de la force musculaire groupe par groupe, entre 0/5 et 5/5 selon l'échelle MRC (tableau 5.2);
 - le score ASIA (*American Spinal Injury Association*) moteur (/100) et le score de Frankel (tableaux 5.3 et 5.4);
 - la motricité périnéale : recherche d'une contraction anale volontaire lors du toucher rectal (TR);
 - la sensibilité des membres, du tronc et du périnée : recherche d'un niveau lésionnel (hypo-/anesthésie en dessous d'un métamère précis); cotation entre 0/2 et 2/2 (0 = sensibilité absente; 1 = diminuée; 2 = normale) → établir un score ASIA sensitif (/112) (fig. 5.4);
 - les ROT : présents et normaux ? absents ? syndrome pyramidal ?;
 - les réflexes bulbo-caverneux ou clitorido-anal;
 - la présence d'un priapisme (évoquant une atteinte médullaire de mauvais pronostic).
- Un examen général recherchant des traumatismes associés :
 - score de Glasgow : chez un patient comateux, l'examen clinique est difficile. Il faut néanmoins évaluer/rechercher la réponse motrice à la douleur des quatre membres, les ROT, un syndrome pyramidal et le tonus anal;
 - tout patient comateux dans un contexte traumatique doit être considéré comme un traumatisé rachidien potentiel jusqu'à preuve du contraire et doit donc bénéficier d'une exploration radiologique rachidienne;
 - examen du thorax : auscultation, palpation des côtes et du sternum;
 - examen de l'abdomen : recherche d'une défense, d'une contracture;
 - palpation du bassin et des membres.
- La prise des constantes : pouls, PA, fréquence respiratoire.

Tableau 5.2. A Échelle MRC (*Medical Council Research*) de cotation de la force motrice.

0/5	Aucune contraction
1/5	Contraction visible et/ou palpable mais sans déplacement
2/5	Mouvements actifs possibles sans pesanteur
3/5	Mouvement actif possible contre pesanteur
4/5	Mouvement actif possible contre résistance
5/5	Mouvement actif possible contre forte résistance (force musculaire normale)

Source : Medical Council Research, UK Research and Innovation.

Tableau 5.3. A Score ASIA (American Spinal Injury Association) moteur.

	Innervation radriculaire prédominante	Mouvement testé	Côté droit*	Côté gauche*
Membres supérieurs	C5	Flexion du coude		
	C6	Extension du poignet		
	C7	Extension du coude		
	C8	Flexion de la 3 ^e phalange		
	T1	Abduction du 5 ^e doigt		
Membres inférieurs	L2	Flexion de la hanche		
	L3	Extension du genou		
	L4	Flexion dorsale de la cheville		
	L5	Extension dorsale du gros orteil		
	S1	Flexion plantaire de la cheville		
Sphincters	S2, S3, S4	Contraction anale volontaire	Oui/Non	
Score moteur			/50	/50

*Selon l'échelle MRC (voir tableau 5.2).

Source : American Spinal Injury Association : International Standards for Neurological Classification of Spinal Cord Injury, revised 2019; Richmond, VA.

Date de l'examen _____ Heure de l'examen _____

Nom de l'examineur _____ Signature _____

Nom de l'examineur _____ Signature _____

PT Chirurgien rachidien Physiatre Infirmière Autre (spécifiez): _____

DROITE

MUSCLES-CLÉS MOTEUR

MSD (Membre Supérieur Droit)

Fléchisseurs du coude C5

Extenseurs du poignet C6

Extenseurs du coude C7

Fléchisseurs des doigts C8

Abducteurs des doigts (petit doigt) T1

MID (Membre Inférieur Droit)

Fléchisseurs de la hanche L2

Extenseurs du genou L3

Dorsifléchisseurs de la cheville L4

Extenseurs du gros orteil L5

Fléchisseurs plantaires de la cheville S1

(CAV) Contraction anale volontaire (Oui/Non) _____

TOTAUX DROIT (MAXIMUM)

MSD _____ (50) MID _____ (50) S4-5 _____ (56)

• Points sensitifs-clés

GAUCHE

MUSCLES-CLÉS MOTEUR

MSG (Membre Supérieur Gauche)

Fléchisseurs du coude C5

Extenseurs du poignet C6

Extenseurs du coude C7

Fléchisseurs des doigts C8

Abducteurs des doigts (petit doigt) T1

MIG (Membre Inférieur Gauche)

Fléchisseurs de la hanche L2

Extenseurs du genou L3

Dorsifléchisseurs de la cheville L4

Extenseurs du gros orteil L5

Fléchisseurs plantaires de la cheville S1

(PAP) Pression anale profonde (Oui/Non) _____

TOTAUX GAUCHE (MAXIMUM)

MSG _____ (50) MIG _____ (50) S4-5 _____ (56)

SOUS-TOTAUX MOTEURS

MSD _____ + MSG _____ = FMMS TOTAL _____

MID _____ + MIG _____ = FMMI TOTAL _____

TLD _____ + TLG _____ = TL TOTAL _____

PD _____ + PG _____ = P TOTAL _____

RBC: Présent Absent Inconnu

Syndrome de la queue de cheval: Oui Non Inconnu

Neurologiques: D _____ G _____

1. SENSITIF _____ 2. MOTEUR _____

3. NIVEAU NEUROLOGIQUE DE LA LÉSION (NNL) _____

4. COMPLÈTE OU INCOMPLETE? _____

5. ÉCHELLE DE SÉVÉRITÉ ASIA (AIS) _____

6. ZONE DE PRÉSERVATION PARTIELLE _____

SENSITIVE _____ MOTRICE _____

Commentaires (muscle non-? Raisons pour NE? Douleur? Condition autre que médullaire?): _____

Autre déficit neurologique: Myélopathie Lésion nerveuse périphérique sans lésion médullaire Lésion nerveuse périphérique avec lésion médullaire Aucun Inconnu

Car formulaire a été modifié à partir de la feuille de travail INSCSCI version REV 04/19 avec la permission de l'American Spinal Injury Association.

RHJ Version : V2019-05-07



Fig. 5.4. A Score ASIA sensitif.

Source : American Spinal Injury Association: International Standards for Neurological Classification of Spinal Cord Injury, revised 2019; Richmond, VA.

Tableau 5.4. A Score de Frankel.

Groupe	Description clinique
A	Atteinte complète : aucune préservation motrice ou sensitive au-dessous du niveau lésé
B	Atteinte motrice complète, mais préservation (même partielle) d'une fonction sensitive
C	Atteinte motrice incomplète, avec une force musculaire résiduelle non utilisable du point de vue fonctionnel
D	Atteinte motrice modérée : marche possible avec ou sans aide
E	Absence totale de déficit neurologique (moteur, sensitif ou sphinctérien)

III. Diagnostic positif et formes topographiques

A. Diagnostic positif d'atteinte vertébro-médullaire

Au terme de l'examen clinique, il faut savoir distinguer un traumatisme rachidien sans déficit neurologique d'un traumatisme vertébro-médullaire.

Le tableau clinique caractéristique d'une lésion vertébro-médullaire regroupe un syndrome rachidien, un syndrome lésionnel et un syndrome sous-lésionnel.

- Le syndrome rachidien traduit l'agression mécanique du rachis : douleur spontanée et/ou provoquée à la palpation des épines, raideur, éventuellement déformation.
- Le syndrome lésionnel traduit l'atteinte de la racine spinale correspondant au niveau de compression. C'est donc une atteinte neurogène périphérique, avec des signes/symptômes recouvrant un territoire précis (systématisation radiculaire) qui coïncide avec un dermatome/myotome : douleurs, paresthésies, déficit sensitif, déficit moteur avec abolition du ROT tributaires de la racine spinale lésée. Le syndrome lésionnel a une valeur localisatrice +++.
- Le syndrome sous-lésionnel traduit l'atteinte des voies longues (voies de substance blanche) de la moelle épinière (c'est-à-dire voies corticospinales, lemniscales, spinothalamiques, végétatives) en dessous du niveau de compression :
 - déficit moteur tétra- ou paraparétique/paraplégique, tout d'abord flasque (phase aiguë de choc spinal) puis spastique ;
 - hypo-/anesthésie polymodale avec niveau sensitif net ;
 - déficits génitosphinctériens (rétention urinaire, béance anale, priapisme).

B. Formes topographiques

1. En hauteur

- Atteinte médullaire cervicale haute (C1 à C4) : tétraparésie/tétraplégie avec trouble ventilatoire par paralysie du diaphragme.
- Atteinte médullaire cervicale basse : syndrome lésionnel = névralgie brachiale ; syndrome sous-lésionnel = tétraparésie/tétraplégie ; signe de Hoffman.
- Atteinte médullaire thoracique : syndrome lésionnel = névralgie intercostale, abolition du réflexe cutané abdominal ; syndrome sous-lésionnel = paraparésie/tétraplégie.
- Atteinte du cône médullaire terminal (L1-L2) : syndrome lésionnel = névralgie génitofémorale (L1), abolition du réflexe crémastérien et déficit moteur proximal (psoas) flasque (périphérique) ; syndrome sous-lésionnel = déficit moteur distal pyramidal (central) ; vessie neurologique périphérique.
- Atteinte des racines spinales de la queue de cheval (L2 à S5) : syndrome neurogène périphérique avec déficits sensitifs et/ou moteurs polyradiculaires, abolition des ROT, atteinte

génitosphinctérienne. Le pronostic de récupération est meilleur que celui des lésions médullaires.

2. En largeur

La moelle épinière comprend une organisation anatomique/fonctionnelle transversale, où les voies longues de substance blanche sont réparties dans leurs cordons respectifs. Ainsi, certaines compressions « focales » (par exemple, unilatérales/latéralisées) pourront se manifester distinctement d'une compression plus « globale » :

- syndrome d'hémisection médullaire (ou syndrome de Brown-Séquard) :
 - il correspond à une compression médullaire unilatérale,
 - clinique : syndrome pyramidal et cordonal postérieur (trouble du tact épicrotique et de la proprioception consciente) homolatéraux à la compression et anesthésie thermoalgésique controlatérale ;
- syndrome centromédullaire (ou syndrome de Schneider) :
 - rencontré classiquement en cas de décompensation aiguë post-traumatique d'un canal cervical étroit,
 - clinique : tétraparésie à nette prédominance brachiale ;
- syndrome de contusion antérieure :
 - il est le plus souvent lié à l'expulsion d'un fragment de disque dans le canal, entraînant une contusion des cordons antérolatéraux,
 - clinique : atteinte motrice sous-lésionnelle complète et conservation de la sensibilité profonde (préservation des cordons postérieurs) ;
- syndrome de contusion postérieure :
 - il est rare et résulte en général d'une compression directe des cordons postérieurs de la moelle épinière par des fragments de lame,
 - clinique : atteinte lemniscale prédominante, avec douleurs électriques fulgurantes (signe de Lhermitte) et troubles de l'équilibre par ataxie proprioceptive.

IV. Imagerie

Il faut particulièrement veiller, lors de la réalisation de ce bilan d'imagerie, à l'immobilisation parfaite du patient afin de ne pas générer de déplacement secondaire d'une lésion traumatique instable.

Par ailleurs, il faut se méfier des zones charnières, surtout la jonction cervicothoracique, souvent mal explorée avec les radiographies standards en raison de la superposition des épaules.

A. Radiographies standards

Leur utilité persiste en cas d'impossibilité d'accès au scanner ou à l'IRM.

- Rachis cervical : incidences de face + profil, en dégagant la jonction cervicothoracique ; cliché de face bouche ouverte pour dégager la dent de l'axis (odontoïde).
- Rachis thoracolombaire : incidences de face + profil.
- Bassin de face et sacrum de profil.

Des clichés dynamiques (essentiellement pour le rachis cervical) peuvent venir compléter les clichés statiques :

- ils sont indiqués uniquement lorsqu'on recherche une instabilité discoligamentaire (fig. 5.5) ;

- ils peuvent être réalisés selon les équipes en urgence ou à distance du traumatisme (8 à 10 jours) du fait de la contracture musculaire initiale qui peut gêner leur réalisation voire masquer une instabilité;
- ils comprennent des clichés en hyperflexion et en hyperextension;
- les mouvements sont réalisés par le blessé lui-même (mouvements actifs).

B. Scanner

C'est l'examen de référence, indiqué en première intention chez un polytraumatisé, un traumatisé du rachis ou un traumatisé vertébro-médullaire.

D'accès facile et rapide, le scanner est très performant pour détecter les lésions traumatiques (fractures; luxations).

Le bilan comprend une acquisition en fenêtres osseuse et parenchymateuse (tissus mous), avec reconstructions multiplanaires dans les trois plans. En cas de lésion traumatique détectée sur l'acquisition scanner corps entier, il faut compléter le bilan par une acquisition en coupes fines centrée sur la lésion. Le scanner confirme le diagnostic et permet l'analyse précise des lésions traumatiques élémentaires (tableau 5.5) :

- le niveau de la (des) fracture(s);
- le(s) trait(s) de fracture dont il faut préciser le siège (corps vertébral, pédicule, apophyse articulaire, lame, épineuse, apophyse transverse) et le type (simple trait, tassement, comminution/éclatement);
- un défaut d'alignement sagittal des vertèbres sans atteinte osseuse correspond à un signe indirect de rupture discoligamentaire : par exemple un écart interépineux augmenté, une décoaptation (défaut de recouvrement) des apophyses articulaires (fig. 5.5 et 5.6);
- une sténose canalair par recul du mur postérieur et/ou la présence d'un fragment discal intracanalair (voir fig. 5.2 et 5.3).

Le scanner permet généralement de déterminer le caractère stable ou instable de la lésion.

Tableau 5.5. A Éléments radiologiques à analyser sur les radiographies standards/le scanner devant la suspicion d'une lésion traumatique du rachis.

	Signes évocateurs d'une lésion traumatique
Clichés de profil/coupes sagittales	Défaut d'alignement sagittal (antélisthésis ou luxation) Déformation en cyphose Trait de fracture Tassement corporéal (perte de hauteur par rapport aux vertèbres sus-/sous-jacentes) Recul du mur postérieur Ouverture discale anormale (perte de parallélisme) Écart interépineux anormal Décoaptation des apophyses articulaires
Cliché de face/coupes coronales	Déformation dans le plan frontal Trait de fracture Tassement corporéal (perte de hauteur par rapport aux vertèbres sus-/sous-jacentes)

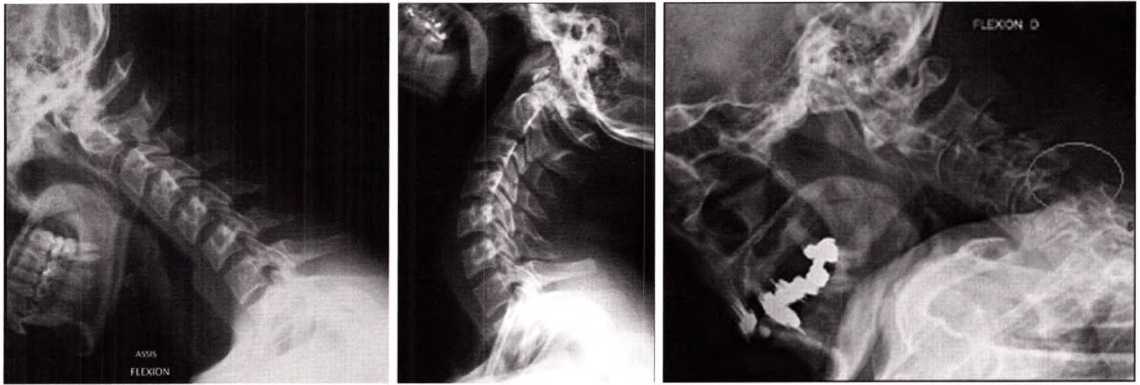


Fig. 5.5. **C** A, B. Clichés dynamiques du rachis cervical ne montrant pas d'anomalie en flexion et extension : respect de l'alignement des vertèbres et recouvrement des apophyses articulaires. C. Autre patient, avec un cliché dynamique en flexion révélant cette fois-ci une décoaptation des apophyses articulaires (cercle bleu) témoin d'une instabilité.

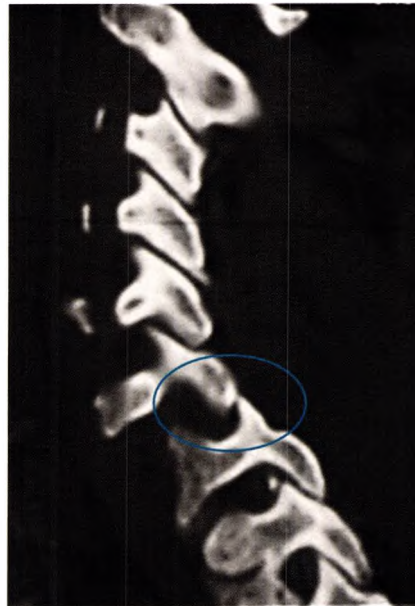


Fig. 5.6. **C** Scanner du rachis cervical (coupe sagittale). Luxation des apophyses articulaires C6-C7 (cercle bleu), sans fracture associée (atteinte discoligamentaire).

C Ces éléments de sémiologie radiologique permettent de déterminer le type de fracture selon des classifications bien établies, qui vont guider la prise en charge thérapeutique (chirurgie *versus* traitement conservateur).

Par exemple, la classification AOSpine (fig. 5.7) est une classification alpha-numérique avec un gradient croissant d'instabilité (du type A au type C et du sous-groupe 1 au sous-groupe 4). Les lésions A3, A4, B et C sont considérées comme instables et le plus souvent traitées chirurgicalement.

- Le type A (fig. 5.8) regroupe les lésions par compression (atteinte essentiellement osseuse intéressant le corps vertébral). Ces lésions représentent 66 % des lésions traumatiques du rachis thoracique et lombaire, et prédominent au niveau de la jonction thoracolombaire (T11 à L2). Elles sont responsables de 13 % des déficits neurologiques observés. On distingue les fractures :

- A0 : fracture mineure, stable (apophyse transverse ou épineuse);
- A1 : fracture-tassement du corps vertébral, limitée à la partie antérieure du plateau vertébral (fracture marginale antérieure); le risque est surtout celui d'une cyphose séquel-laire post-traumatique;
- A2 : fracture-séparation du corps vertébral avec trait de fracture coronal, parfois sagittal; le risque est surtout celui d'une pseudarthrose avec augmentation de l'écart inter-fragmentaire et déformation progressive du rachis;
- A3 : fracture comminutive (fracture éclatement) incomplète (atteinte d'un seul plateau); elle est associée à un risque de compression des structures neurologiques du fait de la sténose canalaire induite par le recul du mur vertébral postérieur;
- A4 : fracture comminutive complète (étendue aux deux plateaux vertébraux).

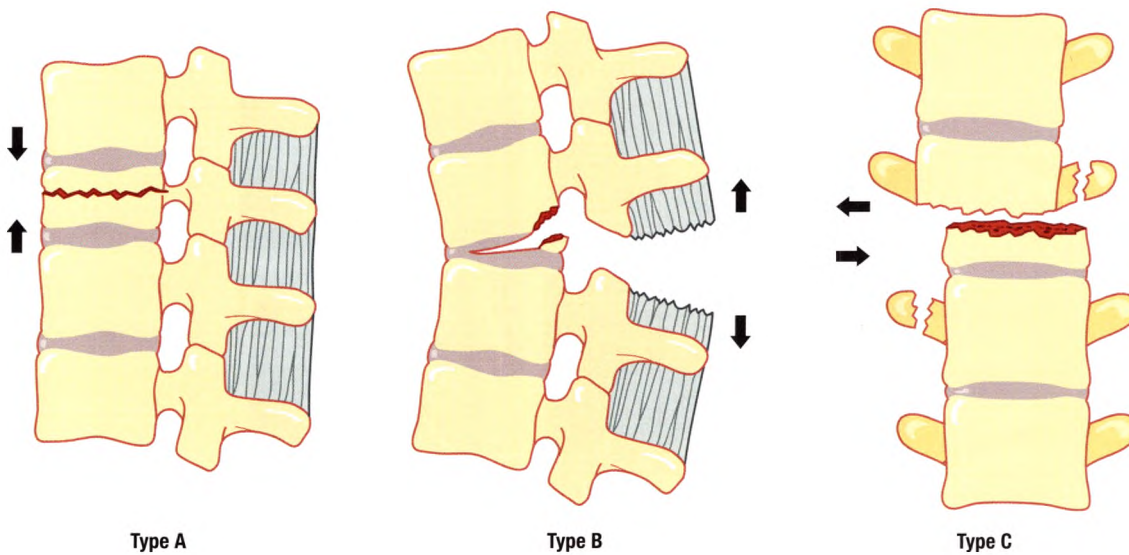


Fig. 5.7. Classification AOSpine.

Source : dessin de Carole Fumat.

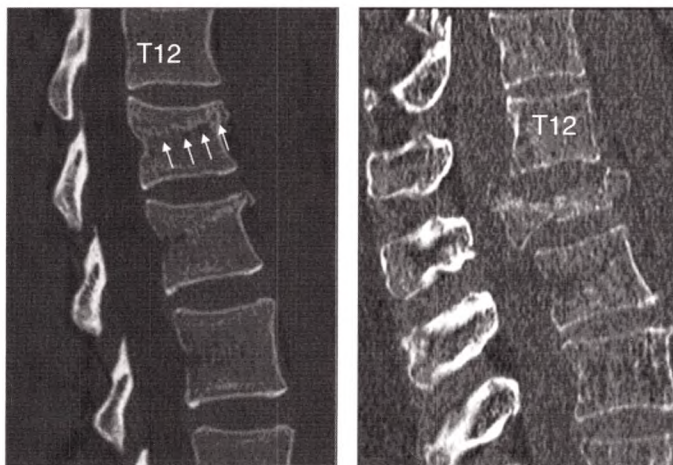


Fig. 5.8. Scanner du rachis thoracolombaire (coupe sagittale) : exemples de fractures de type A. (Gauche) Type A1, avec tassement du plateau supérieur (flèches) et respect du mur vertébral postérieur. (Droite) Type A4, avec comminution étendue aux deux plateaux et recul du mur vertébral postérieur.

- Le type B regroupe les lésions par distraction. Il s'agit le plus souvent d'une distraction postérieure (mécanisme en hyperflexion), ou plus rarement antérieure (hyperextension). Ces lésions représentent 14 % des lésions traumatiques du rachis thoracolombaire et sont responsables de 32 % des déficits neurologiques observés. Il s'agit de lésions instables.
- Le type C (fig. 5.9) regroupe les lésions par mécanisme de rotation. Ces lésions représentent 20 % des lésions traumatiques du rachis thoracolombaire et sont responsables de 55 % des déficits neurologiques observés. La sévérité des déplacements avec perte de l'intégrité du canal rachidien explique la fréquence des tableaux neurologiques déficitaires. Il s'agit de lésions très instables et volontiers observées dans un contexte de polytraumatisme.

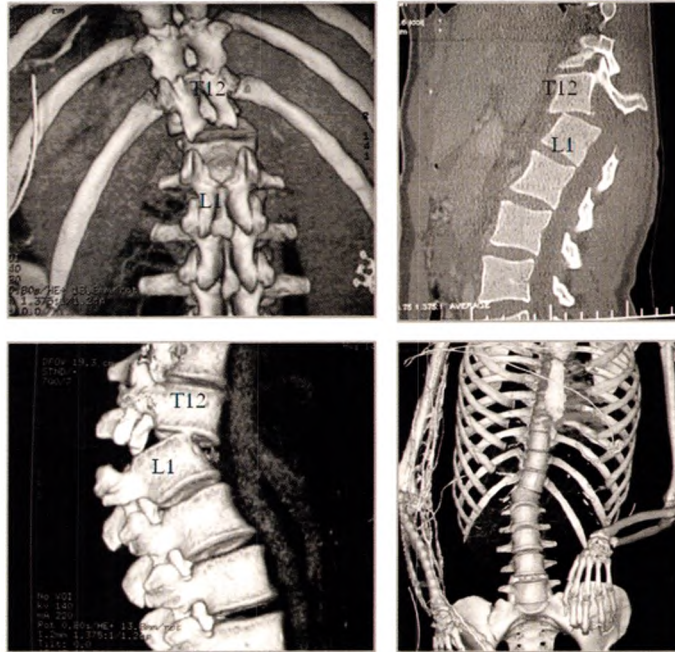



Fig. 5.9.  Scanner du rachis thoracolombaire : exemple d'une fracture de type C (fracture-luxation T12-L1 avec composante rotatoire).

C. IRM

A L'IRM possède une meilleure résolution que le scanner pour l'évaluation des tissus mous (disques, ligaments et capsules articulaires) et de la moelle épinière (tableau 5.6). Par conséquent, elle est prescrite devant :

- tout traumatisme rachidien avec des déficits neurologiques non expliqués par le scanner : par exemple recherche d'un hématome épidual compressif, d'un fragment discal exclu (fréquent à l'étage cervical), d'une contusion de la moelle épinière (augmentation du calibre de la moelle épinière associée à un hypersignal T2) (fig. 5.10) ;
- toute suspicion d'atteinte discoligamentaire (fig. 5.11).

Tableau 5.6. A Place et intérêts respectifs du scanner et de l'IRM chez un traumatisé du rachis.

	Scanner	IRM
Modalités	Coupes fines millimétriques Fenêtres osseuse + parenchymateuse Reconstructions multiplanaires (MPR)	Séquences classiques T1 + T2 Séquences STIR et/ou FAT SAT (saturation de la graisse) pour mieux révéler l'œdème Coupes sagittales + axiales
Lésions détectées		
Trait de fracture	+++	+
Œdème de l'os spongieux et/ou du SMR	–	+++
Évaluation de la sténose canalaire (recul du mur vertébral postérieur)	+++	+++
Moelle épinière	–	+++
Ligaments	Signes indirects (perte d'alignement)	++
Disque	Signes indirects (perte de parallélisme)	++
Muscles	+	+++
Hématome épidural	+	+++

**Fig. 5.10. C** IRM du rachis cervical (coupe sagittale).

Contusion de la moelle épinière cervicale, visible sous la forme d'un hypersignal T2 intramédullaire.



Fig. 5.11.  **IRM du rachis cervical (coupe sagittale).**

Lésions discoligamentaires incluant le disque C6-C7 (hypersignal) et une rupture des ligaments longitudinaux antérieur et postérieur.

V. Critères de gravité

Les critères de gravité d'une lésion rachidienne traumatique sont représentés par :

- la présence d'un déficit neurologique (donnée clinique);
- la présence d'une instabilité (donnée radiologique);
- la présence d'une déformation rachidienne (donnée radiologique).

C'est donc le bilan clinique et radiologique qui permet d'établir la gravité d'une lésion rachidienne traumatique.

VI. Principes de prise en charge et traitement

A. Immobilisation

Quelle que soit la situation du traumatisé (traumatisme isolé du rachis ou contexte de poly-traumatisme), l'objectif principal va être l'immobilisation du rachis pour prévenir, en présence d'une lésion instable, tout déplacement secondaire menaçant les structures neurologiques (moelle épinière et racines spinales de la queue de cheval).

L'absence de déficit neurologique initial n'exclut pas l'existence d'une lésion traumatique instable du rachis.

Sur les lieux de l'accident et pendant toute la durée du transport, le ramassage du traumatisé obéit aux règles suivantes :

- mise en place systématique d'une minerve rigide;
- maintien en rectitude de l'axe tête-cou-tronc;
- mobilisation en bloc (par quatre personnes au minimum);
- installation du patient dans un matelas coquille.

B. Mesures générales

- **B** Prévention des AMSOS. Il est impératif de maintenir une bonne PA et oxygénation, et de contrôler la glycémie :
 - remplissage vasculaire ;
 - médicaments vasopresseurs si le remplissage vasculaire est insuffisant ;
 - ventilation mécanique si trouble de la conscience ou détresse respiratoire (ex. : niveau lésionnel > C4).
- Antalgiques adaptés au niveau de douleur.
- Il n'y a aucune indication pour les corticoïdes dans les traumatismes vertébro-médullaires : ils n'ont pas fait la preuve d'une action protectrice sur les lésions secondaires et sont potentiellement iatrogènes (majoration du risque infectieux et thromboembolique).
- Sondage vésical si troubles sphinctériens.

C. Traitement de la fracture

1. Traitement fonctionnel

Il est indiqué en cas de fracture stable, sans risque de mauvaise évolution vers une déformation supplémentaire (par exemple, fracture d'apophyse transverse ou d'épineuse). Il associe repos, antalgiques et éventuellement myorelaxants. Une fois la phase hyperalgique passée, on prescrit de la kinésithérapie pour rééducation musculaire.

2. Traitement orthopédique

Il implique l'immobilisation du segment rachidien lésé par une contention rigide. La nature et la durée de la contention sont fonction du type et du siège de la lésion traumatique (fig. 5.12 et 5.13). Le traitement orthopédique est indiqué dans le cadre de lésion osseuse sans danger neurologique et comportant un faible risque de déformation supplémentaire.

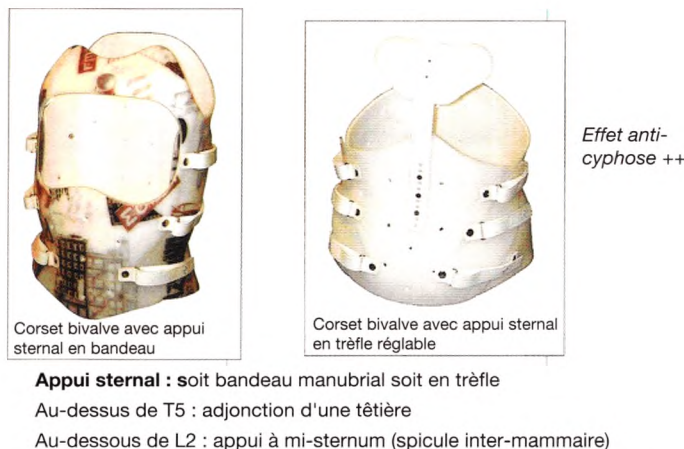


Fig. 5.12. **C** Exemples de corsets prescrits pour les traumatismes du rachis thoracolombaire.

Source : figure reproduite avec l'aimable autorisation de Frédéric Barral, société Lecante.

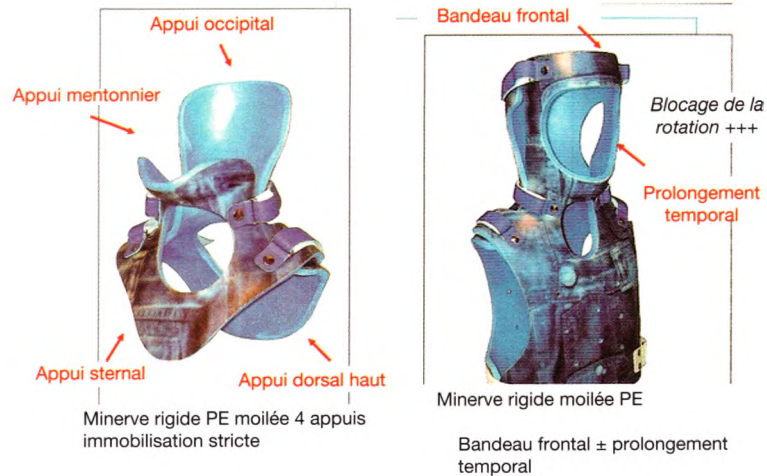


Fig. 5.13. Minerve rigide pour les fractures du rachis cervical inférieur C3-C7 (à gauche) et pour les fractures du rachis cervical supérieur C0-C2 (à droite).

Source : figure reproduite avec l'aimable autorisation de Frédéric Barral pour la société Lecante.

3. Chirurgie

Indications

- En présence de déficits neurologiques.
- En cas de lésion instable (atteinte discoligamentaire ou du mur vertébral postérieur), comportant un risque neurologique en cas de déplacement secondaire.
- En cas de déformation importante (notamment cyphose supérieure à 15°).

Objectifs

- La décompression des structures neurologiques (moelle épinière, racines spinales de la queue de cheval).
- La réduction (d'une luxation, d'une déformation en cyphose).
- La stabilisation par ostéosynthèse (vis, crochets, tiges) et greffe osseuse (autologue ou synthétique) (vidéos 15 et 16).

Techniques et voies d'abord

- Elles sont fonction du type de fracture.
- Au niveau du rachis cervical : discectomie ± corporectomie + plaque vissée antérieure (fig. 5.14).
- Au niveau du rachis thoracolombaire : ostéosynthèse par voie postérieure (vis pédiculaires reliées entre-elles par des tiges) (fig. 5.15), ou parfois cimentoplastie par voie percutanée (fig. 5.16).

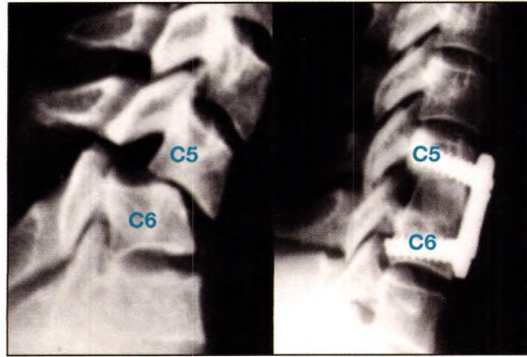


Fig. 5.14.  Radiographies standards du rachis cervical de profil.

À gauche : luxation C5-C6. À droite, après réduction (manœuvre externe) et abord antérieur du rachis cervical : discectomie C5-C6 puis arthrodèse intersomatique au moyen d'un greffon osseux autologue (crête iliaque) et d'une plaque vissée antérieure.

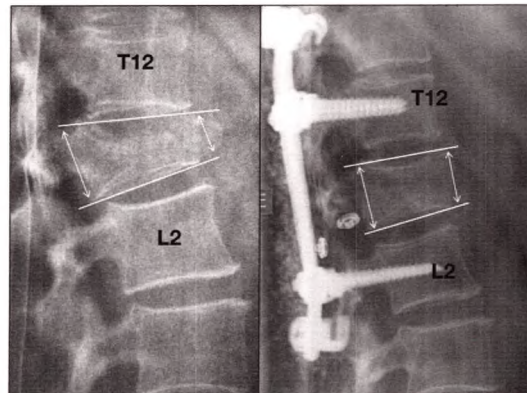


Fig. 5.15.  Scanner du rachis thoracolombaire.

Fracture éclatement de L1 (type A4). Le traitement chirurgical a consisté à décompresser les structures neurologiques par voie postérieure (c'est-à-dire laminectomie), à réduire la déformation en cyphose et à stabiliser la fracture avec une ostéosynthèse (crochets lamaires + vis pédiculaires T11-L2) et une greffe osseuse.

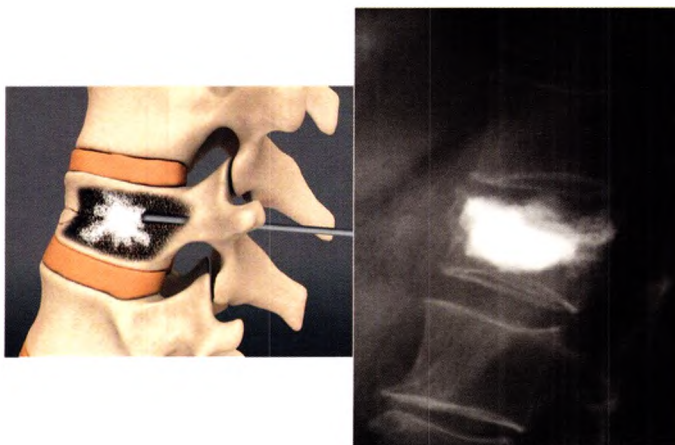


Fig. 5.16.  Illustrations d'une cimentoplastie.

Le timing

- Priorité aux lésions à pronostic vital dans les polytraumatismes !
- En urgence immédiate, en présence de déficits neurologiques, surtout s'ils sont incomplets et évolutifs.
- En urgence différée dans les autres cas (fracture instable et/ou très déformée sans atteinte neurologique).

D. Les complications et leur prévention

1. Court terme

- Iléus réflexe :
 - surveillance du transit ;
 - prescription des règles hygiéno-diététiques et laxatifs ;
 - mobilisation précoce après stabilisation de la fracture.
- Prévention du risque thromboembolique :
 - bas de contention ;
 - anticoagulation prophylactique précoce ;
 - mobilisation précoce après stabilisation de la fracture.

2. Moyen terme

- Dépistage et traitement des infections systémiques (encombrement bronchique, infection urinaire sur sonde).
- Dépistage et traitement des infections du site opératoire : surveillance de cicatrice.
- Prévention des lésions cutanées d'appui/escarres : frictions, mobilisation et matelas adapté si déficit neurologique.
- Prévention du risque thromboembolique.
- Prise en charge psychologique (vécu des déficits neurologiques).
- Prise en charge des douleurs neuropathiques et de la spasticité.


3. Long terme

- Suivi évolutif de la consolidation de la fracture : dépistage d'une pseudarthrose (défaut de consolidation source de douleurs résiduelles chroniques).
- Séquelles neurologiques : prise en charge du handicap locomoteur, de la spasticité, des déficits sphinctériens (apprentissage des autosondages vésicaux) et génitaux (insuffisance érectile), des douleurs neuropathiques.
- Prise en charge psychologique (deuil de l'autonomie antérieure).

Points clés

- Tout traumatisme du rachis doit faire rechercher une atteinte médullaire et/ou des racines spinales de la queue de cheval, sur la base d'un examen neurologique minutieux.
- Tout patient comateux dans un contexte traumatique doit être considéré comme un traumatisé du rachis jusqu'à preuve du contraire et doit donc bénéficier d'un scanner du rachis.
- Immobiliser le rachis, afin de ne pas engendrer, en présence d'une lésion instable, un déplacement secondaire menaçant les structures neurologiques.
- L'absence de déficit neurologique n'exclut pas une lésion traumatique instable du rachis.
- Prédominance des lésions discoligamentaires à l'étage cervical et des lésions osseuses corporéales à l'étage thoracolombaire.
- Les AMSOS (agressions médullaires secondaires d'origine systémique) sont sources d'une aggravation supplémentaire différée du déficit neurologique et doivent faire l'objet d'une prévention active dès la prise en charge préhospitalière.
- Les conséquences cardiovasculaires (choc neurogénique) sont d'autant plus importantes que le niveau de l'atteinte médullaire est haut (> T6).
- Au-dessus de C4, il existe une paralysie du diaphragme responsable d'une hypoventilation.
- Trois critères de gravité d'un traumatisme du rachis : déficit neurologique, instabilité, déformation.
- Dysautonomie et priapisme : éléments de mauvais pronostic.
- Importance d'un examen clinique complet, rigoureux, systématique et consigné dès l'admission. Utilisation des scores ASIA moteur et sensitif.
- Évaluations cliniques répétées : dépister une aggravation neurologique secondaire; modification du tableau clinique après la phase de choc spinal.
- Le scanner en coupes fines avec reconstructions multiplanaires est l'examen de référence, indiqué en première intention chez un polytraumatisé, un traumatisé du rachis ou un traumatisé vertébro-médullaire.
- Intérêt de l'IRM en cas de traumatisme du rachis avec atteinte médullaire non expliquée par le scanner et en cas de suspicion de lésions discoligamentaires.
- Nécessité d'une intervention chirurgicale en cas de lésion instable, de déficits neurologiques et/ou d'une déformation importante.

► Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Ils sont indiqués dans la marge par un picto . Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur <http://www.em-consulte.com/e-complement/477314> et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 15 Ostéosynthèse du rachis cervical par voie antérieure.

Vidéo 16 Ostéosynthèse du rachis thoracolombaire par voie postérieure.

Items 134 et 135

Neurochirurgie

de la douleur chronique

réfractaire

- I. Introduction
- II. Critères de sélection des patients candidats à la chirurgie
- III. Anatomie fonctionnelle de la nociception
- IV. Classification des différents types de douleur
- V. Classification des différents types de chirurgie
- VI. Arbres décisionnels

Situations de départ

- 34 Douleur aiguë postopératoire.
- 35 Douleur chronique.
- 249 Prescrire des anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS).
- 250 Prescrire des antalgiques.
- 258 Prévention de la douleur liée aux soins.
- 259 Évaluation et prise en charge de la douleur aiguë.
- 260 Évaluation et prise en charge de la douleur chronique.
- 261 Évaluation et prise en charge de la douleur de l'enfant et du nourrisson.

Objectifs pédagogiques

- Connaître la stratégie de prise en charge globale d'une douleur aiguë ou chronique chez l'adulte.
- Connaître les thérapeutiques antalgiques médicamenteuses et non médicamenteuses.
- S'assurer de l'efficacité d'un traitement antalgique et l'adapter en fonction de l'évaluation.

Hiérarchisation des connaissances

Item 134 – Bases neurophysiologiques, mécanismes physiopathologiques d'une douleur aiguë et d'une douleur chronique

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Définition OMS de la douleur	–
B	Éléments physiopathologiques	Bases neurophysiologiques de la douleur	Expliquer les mécanismes de la douleur aiguë et chronique, les systèmes de contrôle de la douleur
A	Diagnostic positif	Savoir mener l'interrogatoire d'un patient douloureux	Localisation, irradiation, caractéristiques, antécédents, facteurs aggravants ou améliorants, retentissement psychologique...

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Reconnaître une douleur aiguë et chronique chez l'adulte	Savoir évaluer les composantes et conséquences d'une douleur
B	Prévalence, épidémiologie	Douleur aiguë en ville et à l'hôpital, douleur chronique	Notion de prévalence, de sous-estimation fréquente
A	Diagnostic positif	Reconnaître et évaluer une douleur aiguë et chronique chez l'adulte	Connaître les outils et échelles d'évaluation de la douleur chez l'adulte communicant et non communicant (connaître le principe des échelles d'hétéroévaluation)
A	Diagnostic positif	Les douleurs par excès de nociception	Connaître les principales étiologies des douleurs nociceptives
A	Diagnostic positif	Les douleurs neuropathiques	Connaître les principales étiologies, les caractéristiques cliniques des douleurs neuropathiques
A	Diagnostic positif	Les douleurs du cancer	Connaître les différents types de douleur du cancer et particularités de prise en charge
A	Diagnostic positif	Les douleurs du sujet âgé	Connaître les principales étiologies, les outils spécifiques d'évaluation de la douleur du sujet âgé
A	Diagnostic positif	Les douleurs nociplastiques : fibromyalgie, syndrome de l'intestin irritable	Reconnaître une douleur nociplastique/ fonctionnelle et savoir l'expliquer aux patients

Item 135 – Thérapeutiques antalgiques, médicamenteuses et non médicamenteuses

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Prise en charge	Droit des patients à être soulagés d'une douleur	Connaître le cadre législatif et déontologique de la prise en charge de la douleur
A	Prise en charge	Évaluation d'un traitement antalgique	Savoir fixer les objectifs d'un traitement médicamenteux et non médicamenteux. Connaître les moyens d'évaluation de son efficacité et de ses risques
A	Prise en charge	Stratégies de prise en charge de la douleur nociceptive	Particularités de prise en charge de la douleur nociceptive : douleurs aiguës, post-traumatiques et postopératoires, douleurs procédurales
A	Prise en charge	Stratégies de prise en charge de la douleur neuropathique	Particularités de prise en charge de la douleur neuropathique : antalgiques spécifiques, neurostimulation, approches non médicamenteuses
A	Prise en charge	Antalgiques de palier 1	Maniement du paracétamol, des anti-inflammatoires non stéroïdiens et du néfopam : efficacité, effets indésirables, risques
A	Prise en charge	Antalgiques de palier 2	Maniement des antalgiques de palier 2 : indications, effets indésirables, risques de mésusage

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Prise en charge	Antalgiques de palier 3	Stratégies d'utilisation des opioïdes forts en douleur aiguë, cancéreuse et chronique bénigne. Analgésie multimodale, titration, analgésie contrôlée par le patient. Dépistage des mésusages
A	Prise en charge	Principe de l'analgésie multimodale	Pour la douleur aiguë et chronique
B	Prise en charge	Antidépresseurs à visée antalgique	Prescrire et expliquer l'intérêt d'un antidépresseur à visée antalgique
B	Prise en charge	Antiépileptiques à visée antalgique	Prescrire et expliquer l'intérêt d'un antiépileptique à visée antalgique
B	Prise en charge	Myorelaxants	Énumérer les principaux myorelaxants en fonction de leurs principales indications analgésiques, leur mécanisme d'action
A	Prise en charge	Antispasmodiques	Énumérer les principales indications d'analgésie par antispasmodiques
A	Prise en charge	Anesthésiques par voie locale et locorégionale	Être capable de prescrire et mettre en place un patch pour prévenir la douleur procédurale
B	Prise en charge	Anesthésiques par voie locale et locorégionale	Énumérer les principales indications d'analgésie par anesthésiques locaux : patch pour douleur neuropathique, analgésie locorégionale
B	Prise en charge		Connaître les modalités d'action, les indications, les contre-indications du protoxyde d'azote, ainsi que ses effets secondaires incluant le mésusage
B	Prise en charge	Prise en charge non médicamenteuse	Connaître les différentes approches antalgiques non médicamenteuses et leurs niveaux de preuve : acupuncture, hypnose, médecine manuelle et physique, ostéopathie, psychothérapie, thérapies cognitivocomportementales/principes inspirés de l'hypnose conversationnelle pour tous : distraction, choix des mots, approche du patient algique ou ayant une procédure potentiellement douloureuse/ neurostimulation
B	Prise en charge	Éducation thérapeutique au traitement antalgique	Connaître les principales informations à délivrer aux patients
B	Prise en charge	Effet placebo et douleur	Connaître les mécanismes de l'effet placebo en douleur, et son utilisation possible

I. Introduction

A L'OMS et l'Association internationale pour l'étude de la douleur (IASP, *International Association for the Study of Pain*) définissent la douleur comme une « expérience sensorielle et émotionnelle désagréable, associée à une lésion tissulaire réelle ou potentielle ».

Cette formulation alambiquée souligne le caractère multidimensionnel de la douleur, qui ne se limite pas à une perception sensorielle mais comprend une part subjective, modulée par le contexte dans lequel elle survient, les expériences personnelles antérieures, des facteurs culturels, sociaux et psychologiques.

Il faut distinguer la douleur aiguë, « physiologique », qui est un symptôme jouant le rôle de « signal d'alarme » face à une agression de l'organisme; et la douleur chronique ou douleur « maladie », qui perd sa fonction adaptative, envahit la vie quotidienne, devient invalidante et représente pour le patient l'essentiel de sa maladie.

La douleur est chronique lorsqu'elle persiste ou est récurrente au-delà de ce qui est habituel pour la cause initiale présumée. La durée d'évolution classiquement retenue pour définir une douleur chronique est comprise entre 3 et 6 mois. La douleur chronique est à l'origine d'un véritable handicap, avec une dégradation de la qualité de vie, une limitation importante des activités professionnelles et domestiques, et des répercussions psychologiques, familiales et relationnelles. Ainsi, la douleur chronique est un véritable défi médical, avec un coût social et économique élevé. La prise en charge de la douleur chronique relève de structures spécialisées (centres d'évaluation et de traitement de la douleur, CETD) et fait appel à des moyens pharmacologiques mais aussi non pharmacologiques, tels que l'approche psychologique ou la neurochirurgie.

II. Critères de sélection des patients candidats à la chirurgie

La chirurgie est une solution de recours réservée à des patients rigoureusement sélectionnés, souffrant de douleurs à la fois chroniques et réfractaires. La chronicité est définie par une évolution des douleurs depuis 3 à 6 mois. Le caractère réfractaire est défini par l'échec préalable de toutes les alternatives non invasives, qu'elles soient pharmacologiques (médicaments antalgiques, avec l'essai de toutes les classes pharmaceutiques potentiellement efficaces), physiques (par exemple stimulation électrique transcutanée [TENS]) (fig. 6.1) ou psychologiques (par exemple thérapie cognitive et comportementale, hypnose).

C La décision de chirurgie repose toujours sur l'équipe pluridisciplinaire d'un CETD (centre d'évaluation et de traitement de la douleur), impliquant au minimum un algologue, un neurochirurgien, un binôme psychiatre/psychologue, et selon les cas un radiologue interventionnel, un médecin rééducateur et/ou un oncologue. Bien que la chirurgie soit une solution de recours, elle doit cependant être envisagée suffisamment tôt, sans attendre les effets secondaires indésirables des fortes doses d'antalgiques (par exemple opioïdes) ou l'altération de l'état général d'un patient souffrant de douleurs d'origine cancéreuse, qui ne pourrait alors plus tolérer correctement le traitement interventionnel. Pour cette raison, le neurochirurgien doit être partie intégrante du CETD, participant activement aux prises de décisions, et non pas seulement un simple correspondant.

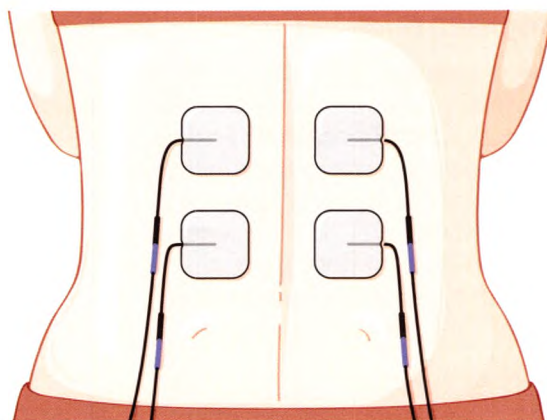


Fig. 6.1. B Stimulation électrique transcutanée (TENS).

Électrodes adhésives cutanées, ici positionnées au niveau de la région lombaire, connectées à un générateur d'impulsions électriques (stimulateur) externe transportable. Les avantages sont liés à l'aspect non invasif et à l'absence d'effets indésirables généraux, contrairement à certains traitements pharmacologiques. Les principaux inconvénients sont liés à l'aspect peu pratique de l'application des électrodes (nécessité d'une tierce personne pour une application dans le dos par exemple), la gêne provoquée par les câbles de connexion, le transport du dispositif en journée, le décollement des électrodes en raison de la transpiration, les éventuelles allergies ou irritation de contact, la nécessité d'une éducation thérapeutique pour bien maîtriser le fonctionnement.

Source : dessin de Carole Fumat.

III. Anatomie fonctionnelle de la nociception

A. Voies de la nociception

B Les tissus périphériques (peau, viscères, os, muscles) possèdent des récepteurs nociceptifs (ou nocicepteurs) sensibles aux stimuli nocifs de nature mécanique, thermique ou chimique. Les nocicepteurs correspondent aux terminaisons libres des neurones primaires A δ et C, qui cheminent dans les nerfs périphériques puis les racines spinales dorsales (sensitives) de la moelle épinière. Leur péricaryon est contenu dans le ganglion de la racine spinale dorsale. Après pénétration dans la moelle épinière, ils font synapse dans la corne dorsale (zone de substance grise) avec les neurones secondaires du faisceau spinothalamique, lequel croise la ligne médiane à hauteur de chaque myélomère pour rejoindre le cordon antérolatéral (zone de substance blanche) et se diriger en direction ascendante jusqu'au thalamus. Du thalamus, de nouvelles projections (neurones tertiaires) se font vers les cortex d'intégration centrale de la douleur : cortex somesthésique secondaire pour la discrimination sensorielle et spatiale (type de douleur [piqûre, brûlure, etc.], intensité, localisation); insula et cortex cingulaire antérieur pour la composante affective et émotionnelle (caractère aversif et désagréable de la douleur).

B. Contrôles inhibiteurs antinociceptifs

Parallèlement aux voies de la nociception, il existe à l'état naturel des voies de contrôle de la douleur, visant à diminuer la propagation des influx nociceptifs dans le système nerveux central.

1. Contrôle spinal segmentaire : la théorie de la « porte »

À hauteur de chaque myélomère, les neurones A α et A β de la sensibilité lemniscale (tact épicrotique et proprioception consciente), qui cheminent dans le cordon dorsal de la moelle épinière, émettent un prolongement collatéral en direction de la corne dorsale, exerçant une action inhibitrice (« ils ferment la porte ») sur la transmission des influx nociceptifs à destination du faisceau spinothalamique. C'est ce que l'on appelle la théorie de la « porte » (« gate control » des Anglo-Saxons) (fig. 6.2). Sa mise en jeu se fait de façon segmentaire, à hauteur d'un myélomère donné, et ne peut donc exercer un effet antinociceptif que sur le territoire (dermatome) correspondant.

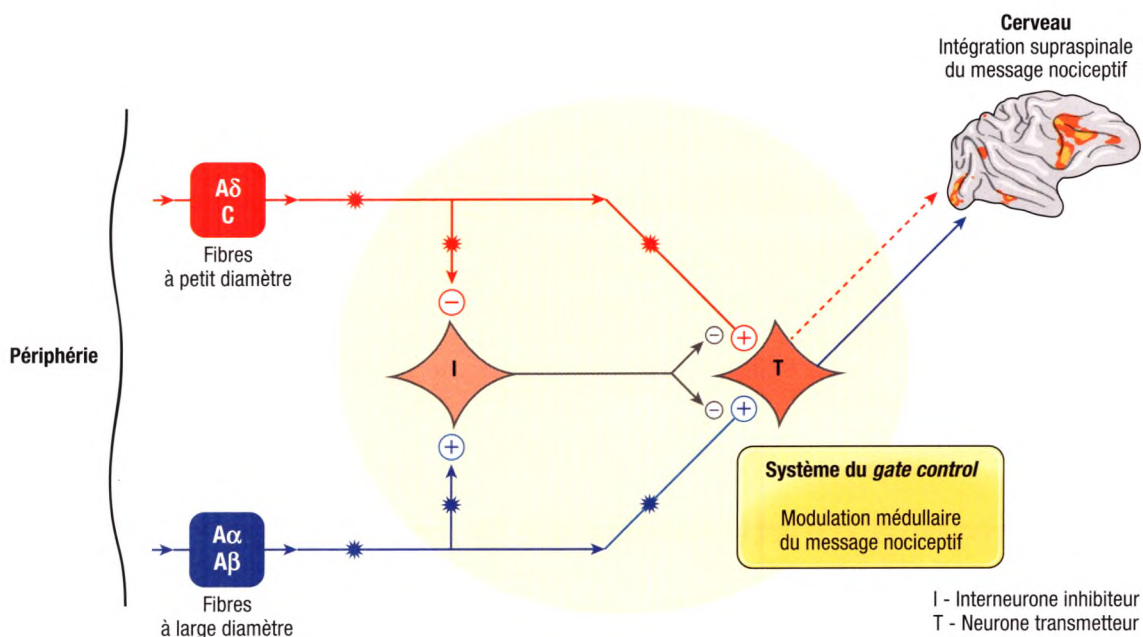


Fig. 6.2. B Théorie de la « porte ».

Source : dessin de Carole Fumat.

2. Contrôle supraspinal diffus : les opioïdes endogènes

Certaines structures supraspinales, comme par exemple la substance grise périaqueducale, sécrètent des opioïdes endogènes qui vont diffuser dans le système nerveux central en réponse à l'activation des voies ascendantes de la nociception. Leur mise en jeu exerce donc un effet antinociceptif diffus.

IV. Classification des différents types de douleur

A Il faut distinguer plusieurs types de douleur, dont les mécanismes, la sémiologie et les traitements sont radicalement différents.

A. Douleurs par hyperactivité des nerfs crâniens

Dans leur forme primaire/essentielle, elles sont liées à un conflit vasculaire dans l'angle pontocérébelleux, le plus souvent tributaire d'une branche de l'artère basilaire (par exemple

artère cérébelleuse supérieure, artère cérébelleuse postéro-inférieure [PICA]), venant pulser au contact d'un nerf crânien.

- **Exemples types** : névralgie du trijumeau (V) (voir chapitre 7), névralgie du glossopharyngien (IX).

B. Douleurs par excès de nociception

Elles sont liées à une hyperactivation des nocicepteurs périphériques, en réponse à une agression des tissus.

- **Exemples types** : douleurs aiguës postopératoires, douleurs chroniques d'origine dégénérative ou cancéreuse.
- **Traitements pharmacologiques** : les douleurs par excès de nociception sont sensibles aux antalgiques, traitements qui diminuent la genèse/transmission des influx nocifs à un niveau périphérique (par exemple paracétamol) ou central (par exemple morphine).

C. Douleurs neuropathiques (DN)

Elles sont liées à une lésion (traumatisme, amputation, discopathie, AVC ischémique, AVC hémorragique, etc.) des voies de la nociception et/ou des contrôles inhibiteurs antinociceptifs.

En fonction du niveau de l'atteinte dans le système nerveux, on distingue :

- les DN périphériques : la lésion est en position préganglionnaire (au sens physiologique du terme), c'est-à-dire sur le nerf périphérique, segment distal de la racine spinale ;
- les DN centrales : la lésion est en position postganglionnaire, c'est-à-dire sur le segment proximal de la racine spinale, moelle épinière, tronc, télencéphale.

La désafférentation créée par la lésion produit des générateurs centraux de la douleur (GCD), localisés au niveau du relais synaptique suivant. Les GCD correspondent à des foyers de neurones nociceptifs spontanément hyperactifs, responsables de décharges ectopiques survenant en dehors de tout stimulus nocif.

- **Exemples types** : douleurs post-avulsion du plexus brachial, avec hyperactivité spontanée pseudo-épileptiforme des neurones nociceptifs de la corne dorsale de la moelle épinière, à hauteur des myélomères désafférentés; radiculagie neuropathique chronique post-discopathie.
- **Sémiologie** :
 - délai d'apparition variable mais toujours retardées (plusieurs jours, semaines ou mois, parfois quelques années) par rapport à la lésion initiale ;
 - topographie répondant à une systématisation neurologique (dermatome radiculaire, hémicorps), en lien avec la localisation de la lésion (hernie discale, AVC) ;
 - le territoire des douleurs coïncide avec une zone d'hypo-/anesthésie d'importance et de modalité (tact, chaud/froid, pique/touche) variables, parfois siège d'une hyperpathie ou d'une allodynie ;
 - qualitativement, la DN peut être décrite avec deux composantes distinctes (mais éventuellement une seule est présente), l'une permanente (brûlure, broiement), l'autre paroxystique (décharges électriques) ;
 - le score DN4 (tableau 6.1) permet d'aider au diagnostic, en estimant la probabilité de DN chez un patient, sur la base de 10 items à cocher répartis en 4 questions (DN si score $\geq 4/10$; sensibilité = 83 % ; spécificité = 90 %).
- **Traitements pharmacologiques** :
 - les DN ne sont pas sensibles aux antalgiques usuels ;

- les DN répondent à des médicaments qui interagissent avec les dysfonctionnements induits dans la transmission et/ou les contrôles inhibiteurs des influx nociceptifs, c'est-à-dire les antiépileptiques (prégabaline, gabapentine), les antidépresseurs tricycliques (amitriptyline) et les antidépresseurs inhibiteurs de la recapture de la sérotonine (duloxétine).

Il peut exister des **douleurs mixtes** (excès de nociception et neuropathiques), combinant les deux mécanismes physiopathologiques. C'est par exemple le cas de certaines douleurs d'origine cancéreuse, lorsque la tumeur détruit les tissus et envahit les nerfs périphériques/plexus.

D. Douleurs nociplastiques

Elles sont définies par l'IASP comme le résultat d'une altération de la nociception, malgré l'absence d'évidence claire en faveur d'une lésion tissulaire causant l'activation des nocicepteurs périphériques ou d'une maladie/lésion du système nerveux somesthésique.

- Exemple type : fibromyalgie.

Tableau 6.1.  Score DN4.

	Oui	Non
Question 1 : la douleur présente-t-elle une ou plusieurs des caractéristiques suivantes		
1. Brûlure		
2. Sensation de froid douloureux		
3. Décharge électrique		
Question 2 : la douleur est-elle associée dans la même région à un ou plusieurs des symptômes suivants ?		
4. Fourmillements		
5. Picotements		
6. Engourdissements		
7. Démangeaisons		
Question 3 : la douleur est-elle localisée dans un territoire où l'examen met en évidence :		
8. Hypoesthésie au tact		
9. Hypoesthésie à la piqûre		
Question 4 : la douleur est-elle provoquée ou augmentée par :		
10. Le frottement		
Oui = 1 point, Non = 0 point	Score du patient : /10	

Source : Bouhassira D et al. Development and validation of the Neuropathic Pain Symptom Inventory. Pain 2004; 108(3) : 248-57.

V. Classification des différents types de chirurgie

 L'arsenal thérapeutique comprend trois grands types de chirurgies, c'est-à-dire les **chirurgies étiologiques**, les **chirurgies lésionnelles** et les **chirurgies modulatrices** (ou neuromodulation).

A. Chirurgies étiologiques

Leur principe est d'**éradiquer la cause** « anatomique » des douleurs, par exemple l'ablation d'un névrome ou la libération d'un conflit vasculaire responsable d'une névralgie du trijumeau. Elles sont donc potentiellement curatives.

B. Chirurgies lésionnelles

Leur principe repose sur la **destruction sélective des voies de la nociception et/ou des GCD**, pour interrompre/réduire la propagation des influx nociceptifs.

Elles sont **irréversibles** : la lésion anatomique créée est définitive, ce qui constitue le principal inconvénient dans le cas où elle ne serait pas parfaitement circonscrite aux voies de la nociception et s'accompagnerait de déficits neurologiques.

Les indications sont représentées par des **douleurs unilatérales, de topographie limitée, essentiellement d'origine cancéreuse** (et quelques cas très sélectionnés de douleurs neuropathiques). Les effets de ces interventions lésionnelles sont le plus souvent temporaires.

1. Radicotomies

Principes et technique

- Section des racines spinales dorsales responsables de l'innervation sensitive du territoire des douleurs.
- Engendre une anesthésie polymodale (nociception, tact, proprioception consciente et inconsciente) dans le territoire correspondant, car les neurones A δ -C, A α -A β et Ia-Ib sont regroupés aléatoirement dans la racine spinale dorsale et sont donc tous concernés par la lésion.
- Doit concerner au minimum trois racines spinales dorsales contiguës pour obtenir un bon résultat antalgique, en raison de l'existence de nombreuses anastomoses entre niveaux adjacents.

Indications principales

- Douleurs pariétales d'origine cancéreuse.
- Non envisageables aux membres supérieur ou inférieur, en raison du handicap fonctionnel qu'induirait la perte des informations afférentes tactiles et proprioceptives.

2. DREZotomie (vidéo 17)

L'acronyme anglo-saxon DREZ (« dorsal root entry zone ») signifie « zone d'entrée de la racine spinale dorsale » dans la moelle épinière.

Contrairement à l'organisation aléatoire rencontrée dans la racine spinale dorsale, il existe au niveau de la DREZ une ségrégation spatiale des neurones en fonction de leur valence fonctionnelle : les neurones A δ -C qui véhiculent la nociception sont en position ventrale-latérale ; les neurones A α -A β (tact épicrotique et proprioception consciente) sont en position dorsale-médiale ; et les neurones Ia-Ib (proprioception inconsciente) sont en position intermédiaire. Cet agencement microanatomique est exploité lors des DREZotomies pour créer une lésion sélective sur les voies de la nociception, sans préjudice fonctionnel.

Principes et technique

- Lésion focale au niveau de la DREZ, avec une angulation de 45° et une profondeur de 4 à 5 mm.

- Détruit sélectivement les neurones Aδ-C à leur entrée dans la moelle épinière et les GCD dans la corne dorsale, tout en préservant les autres fonctions (tact épictrique et la proprioception).

Indications principales

- Radiculalgies C8-T1 d'origine cancéreuse (syndrome de Pancoast-Tobias).
- Douleurs neuropathiques post-avulsion du plexus brachial.

Résultats

- Soulagement antalgique > 50 %, immédiat.
- Plus efficace sur les paroxysmes que sur les douleurs permanentes.
- Effet durable à long terme.



3. Cordotomie/tractotomie (vidéo 18)

Principes et technique

- Destruction sélective du faisceau spinothalamique dans son trajet spinal (= cordotomie antérolatérale) ou mésencéphalique (= tractotomie).
- Induit une anesthésie thermique et algique controlatérale, sous-lésionnelle.
- Doit être pratiquée nettement au-dessus de la limite supérieure du territoire des douleurs, car le faisceau spinothalamique présente une décussation ascendante sur une hauteur comprise entre 2 et 5 myélocères.
- La cordotomie antérolatérale peut être réalisée par voie ouverte au niveau de la moelle épinière thoracique supérieure (incision au microbistouri du quadrant/cordon de substance blanche situé en avant du ligament dentelé et médialement par rapport au sillon ventral médian); ou par voie percutanée au niveau de la moelle épinière cervicale supérieure (étage C1-C2), sous guidage radiologique (insertion d'une sonde de thermocoagulation; 60 °C pendant 1 minute, renouvelable jusqu'à l'obtention d'une anesthésie clinique).
- La tractotomie est réalisée par voie intracrânienne stéréotaxique (insertion d'une sonde de thermocoagulation; 60 °C pendant 1 minute, renouvelable jusqu'à l'obtention d'une anesthésie clinique).

Indications

- Douleurs hémicorporelles d'origine cancéreuse.
- Si douleurs unilatérales de la moitié inférieure du corps → cordotomie antérolatérale par voie ouverte à l'étage thoracique.
- Si douleurs unilatérales de la moitié supérieure du corps → cordotomie antérolatérale par voie percutanée à l'étage cervical.
- Si douleurs unilatérales de l'extrémité cervicocéphalique → tractotomie à l'étage mésencéphalique.

Résultats

- Soulagement antalgique > 50 %, immédiat.
- Mais épuisement de l'effet après 12 à 18 mois, limitant son intérêt aux patients avec une faible espérance de vie.
- Plus efficace sur les paroxysmes que sur les douleurs permanentes.

C. Chirurgies modulatrices (neuromodulation)

A Leur principe consiste à renforcer les contrôles inhibiteurs antinociceptifs.

Elles sont adaptables/programmables et réversibles, ce qui est essentiel pour assurer leur sécurité, leur personnalisation à chaque patient et leur optimisation tout au long du suivi.

On distingue les neuromodulations pharmacologiques (pompe programmable d'infusion intrathécale) et les neuromodulations électriques (par exemple stimulation épidurale de la moelle épinière et stimulation du ganglion spinal).

1. Pompe programmable d'infusion intrathécale

Principes et technique

- ◆ La pompe est implantée en région abdominale sous-cutanée; elle est connectée à un cathéter inséré par ponction percutanée dans les espaces sous-arachnoïdiens spinaux, à travers une aiguille de Tuohy (fig. 6.3).
- La pompe fait fonction de réservoir et propulse le médicament antalgique dans le cathéter spinal en respectant très précisément la posologie prescrite avec le programmeur externe (télémetrie).
- Le choix de la (des) molécule(s) utilisée(s) dépend du type de douleur, par exemple morphine en cas de douleurs par excès de nociception d'origine cancéreuse ou ziconotide (inhibiteur des canaux Ca^{2+} voltage-dépendants) en cas de DN.
- L'administration se fait directement dans le liquide cébrospinal (LCS), permettant ainsi une très grande biodisponibilité du médicament antalgique, au contact direct de ses récepteurs/sites d'action au niveau de la corne dorsale de la moelle épinière.
- La diffusion systémique est négligeable.
- Il en résulte une excellente efficacité et tolérance en comparaison avec les voies d'administration générale (orale/IV); par exemple, la posologie intrathécale de morphine nécessaire à l'obtention d'un effet antalgique est 100 fois inférieure par rapport à la voie orale et 10 fois inférieure par rapport à la voie intraveineuse (IV).
- L'extrémité du cathéter spinal doit être positionnée à proximité immédiate des myéloèmes cibles correspondant au territoire des douleurs, par exemple à hauteur du cône terminal de la moelle épinière (T12) dans le cas de douleurs pelviennes/périnéales/des membres inférieurs ou à hauteur de T6 dans le cas de douleurs viscérales du plexus caelique.

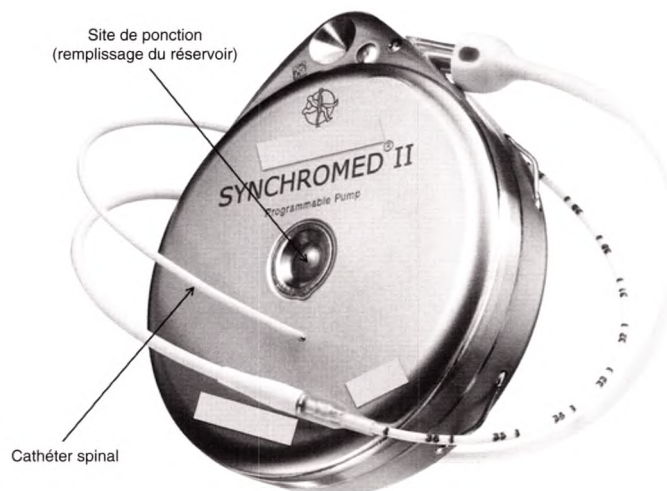


Fig. 6.3. ◆ Pompe programmable d'infusion intrathécale.

Source : figure reproduite avec l'aimable autorisation de la société Medtronic.

Indications : douleurs de topographie diffuse, bilatérales ou étendues à la ligne médiane

- Douleurs d'origine cancéreuse (pelviennes, périnéales ou viscérales).
- Douleurs neuropathiques sous-lésionnelles après traumatisme de la moelle épinière.
- Très exceptionnellement, la morphine peut être administrée dans les ventricules cérébraux via un cathéter connecté à un réservoir sous-cutané (d'Ommaya), dans le cadre de douleurs étendues de l'extrémité cervicocéphalique d'origine cancéreuse.

Résultats

- En moyenne, soulagement antalgique de l'ordre de 40 à 50 %.

2. Stimulation épidurale de la moelle épinière

Principes et technique

- L'électrode est positionnée dans l'espace épidural, sur la ligne médiane, en regard des cordons postérieurs de la moelle épinière; elle est insérée par voie percutanée à travers une aiguille de Tuohy ou par voie ouverte, puis connectée à un générateur d'impulsions électriques (stimulateur) implanté à distance en région sous-cutanée abdominale ou glutéale (fesse) (fig. 6.4).
- La diffusion du courant électrique dans les cordons postérieurs de la moelle épinière induit des paresthésies confortables qui doivent coïncider avec le territoire des douleurs; le mécanisme d'action supposé à l'origine de l'effet antalgique est un renforcement du « contrôle de la porte » par activation des neurones $A\alpha$ - $A\beta$ de la voie lemniscale.

Indications : DN périphériques et douleurs des membres inférieurs d'origine ischémique

- **A** Douleur neuropathique radiculaire ou tronculaire post-discopathie, d'origine diabétique, zostérienne, traumatique (par exemple amputation) ou chirurgicale, persistant depuis au moins 1 an.

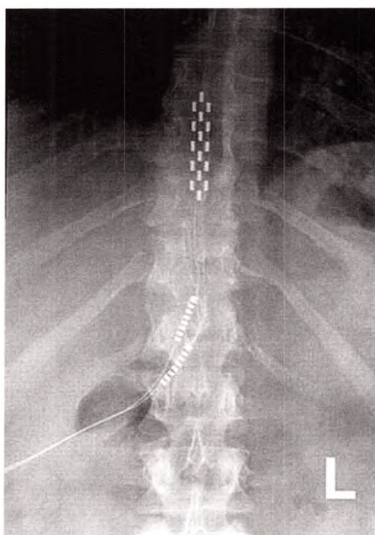



Fig. 6.4. **C** Radiographie du rachis thoracolombaire de face.

Électrode à 16 contacts introduite par voie ouverte dans l'espace épidural postérieur pour stimulation de la moelle épinière, dans le cadre de lomboradiculalgies neuropathiques chroniques post-discopathie.

- Syndrome douloureux régional complexe (SDRC, anciennement algodystrophie) de type 1 ou 2, persistant depuis au moins 6 mois.
- Douleur de l'ischémie critique secondaire à la maladie de Buerger.

Recommandations de bon usage édictées par la Haute Autorité de santé (HAS)

-  Validation de l'indication par une équipe pluridisciplinaire (CETD), après évaluation multidimensionnelle de la douleur (physique, psychologique, qualité de vie); l'évaluation psychologique est indispensable pour éliminer un trouble de la personnalité de mauvais pronostic, évaluer le retentissement des implants sur la représentation corporelle du patient, et comparer les attentes du patient avec les promesses objectives de la chirurgie.
- Vérification de l'intégrité des cordons postérieurs de la moelle épinière (voir encadré infra) par une IRM et éventuellement des potentiels évoqués somesthésiques (PES).
- Réalisation d'une période test ambulatoire d'au minimum 7 jours avant de confirmer l'implantation du stimulateur interne permanent, durant laquelle l'électrode est connectée à un stimulateur externe temporaire; l'implantation du stimulateur interne permanent est conditionnée à un soulagement antalgique d'au moins 50 % (échelle visuelle analogique, EVA).
- Suivi des patients à 3 mois puis tous les ans, pour vérifier la pérennité du bénéfice antalgique et réaliser si besoin des ajustements des paramètres de stimulation.

Résultats

- L'innocuité de la stimulation épidurale de la moelle épinière a été démontrée, et son efficacité se mesure sur différents paramètres (intensité des douleurs résiduelles, niveau de réduction des traitements pharmacologiques, échelles de qualité de vie, réinsertion professionnelle).
- Deux tiers des patients rapportent un soulagement antalgique significatif $\geq 50\%$, qui se maintient à long terme.
- Retour à l'emploi dans environ 40 % des cas.

3. Stimulation du ganglion spinal

Principes et technique

- L'électrode est positionnée dans le foramen de conjugaison, au contact du ganglion de la racine spinale; elle est insérée par voie percutanée à travers une aiguille de Tuohy, puis connectée à un générateur d'impulsions électriques (stimulateur) implanté à distance en région sous-cutanée abdominale ou glutéale (fesse) (fig. 6.5).
- La diffusion du courant électrique induit des paresthésies confortables dans le dermatome de la racine spinale correspondante, dont la distribution doit coïncider avec le territoire des douleurs.
- L'organisation somatotopique du ganglion de la racine spinale est plus précise que celle du cordon postérieur de la moelle épinière; la stimulation du ganglion spinal est donc particulièrement adaptée au traitement de douleurs localisées à un territoire discret (1 à 2 dermatomes).

Indications : DN périphériques

- Syndrome douloureux régional complexe (SDRC, anciennement algodystrophie) de type 1 ou 2, persistant depuis au moins 6 mois.

- Douleur neuropathique tronculaire post-traumatique ou post-chirurgicale (sur la zone de cicatrice opératoire, par exemple post-thoracotomie, post-herniorraphie, post-arthroplastie), persistant depuis au moins 1 an.

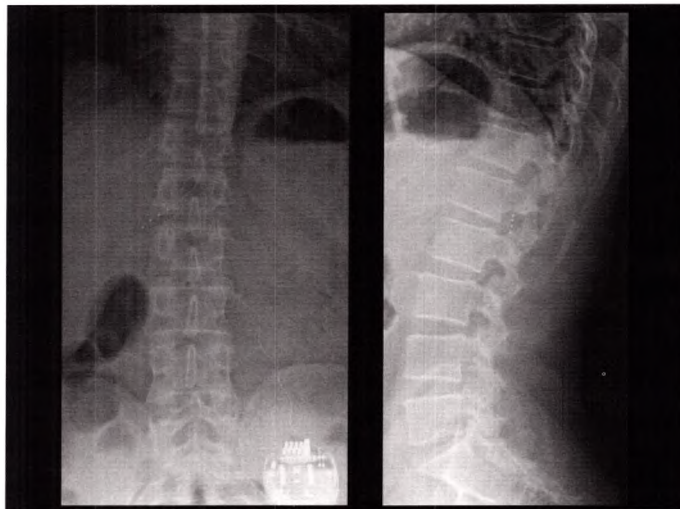



Fig. 6.5.  Radiographie du rachis thoracolombaire de face et de profil.

Électrode à 4 contacts introduite par voie percutanée dans le foramen de conjugaison L1-L2 droit pour stimulation du ganglion de la racine spinale L1, dans le cadre de DN en région inguinale, post-chirurgie d'herniorraphie.

Pour aller plus loin

Mécanismes d'action de la stimulation épidurale de la moelle épinière

 Le principal mécanisme d'action supposé de la stimulation épidurale de la moelle épinière repose sur la modulation de la propagation des influx nociceptifs à leur entrée dans la corne dorsale de la moelle épinière. En 1965, Melzack et Wall ont publié un travail fondateur proposant une nouvelle théorie de la transmission des influx nociceptifs : le « contrôle de la porte » (ou gate control des Anglo-Saxons) (fig. 6.2). Cette théorie place la moelle épinière au centre d'une modulation fondamentale des influx nociceptifs en provenance de la périphérie, avant leur transmission vers les structures supraspinales d'intégration de la douleur. Deux systèmes somesthésiques afférents « s'affrontent » au niveau de la corne dorsale de la moelle épinière : un système composé des neurones nociceptifs de petit diamètre ($A\delta$ et C) « qui ouvre la porte » à la douleur ; et un système composé de neurones non nociceptifs de gros diamètre ($A\alpha$ et $A\beta$) « qui ferme la porte » à la douleur. Au niveau de la corne dorsale de la moelle épinière, ces deux systèmes se projettent directement sur le même neurone, point de départ de la voie spinothalamique, qui véhicule les influx nociceptifs en direction ascendante vers le thalamus puis les cortex d'intégration centrale de la douleur. La théorie de la « porte » fait aussi intervenir un interneurone de la corne dorsale (lame II de Rexed), qui reçoit les deux types d'afférences somesthésiques périphériques ($A\delta$ -C et $A\alpha$ - $A\beta$) et se projette sur le même neurone spinothalamique. Ainsi, une double modulation opère au niveau de la corne dorsale de la moelle épinière. Plusieurs preuves ont pu confirmer ce modèle dans le domaine expérimental, électrophysiologique, clinique et pathologique. En condition physiologique, un équilibre permanent évite la transmission d'un message nociceptif. Cet équilibre peut être rompu de deux manières : 1) soit par hyperactivation du système $A\delta$ -C « prodouleur » – ce mécanisme est souvent observé dans les douleurs par excès de nociception – ; 2) soit par hypoactivité du système $A\alpha$ - $A\beta$ « antidouleur » – ce mécanisme est souvent observé dans les DN, par exemple après une lésion de la racine spinale. Le succès de la théorie de la « porte » a rapidement conduit à concevoir la stimulation électrique de la moelle épinière comme un moyen thérapeutique pour recréer une modulation des influx nociceptifs afférents de type « porte (re)fermée ». Ainsi est née la stimulation épidurale de la moelle épinière. Cependant, des mécanismes d'action supraspinaux/cérébraux concomitants commencent à être identifiés grâce à l'imagerie fonctionnelle et participeraient également au résultat antalgique.

VI. Arbres décisionnels

Le choix de la solution la plus appropriée dépend du type de douleur (excès de nociception *versus* neuropathique), de sa topographie (circonscrite ou diffuse, unilatérale ou bilatérale/étendue à la ligne médiane) et de la localisation anatomique de la lésion causale (DN périphérique *versus* centrale). Il s'agit donc d'un traitement personnalisé, où la qualité du résultat antalgique postopératoire dépend directement de la rigueur des indications (fig. 6.6).

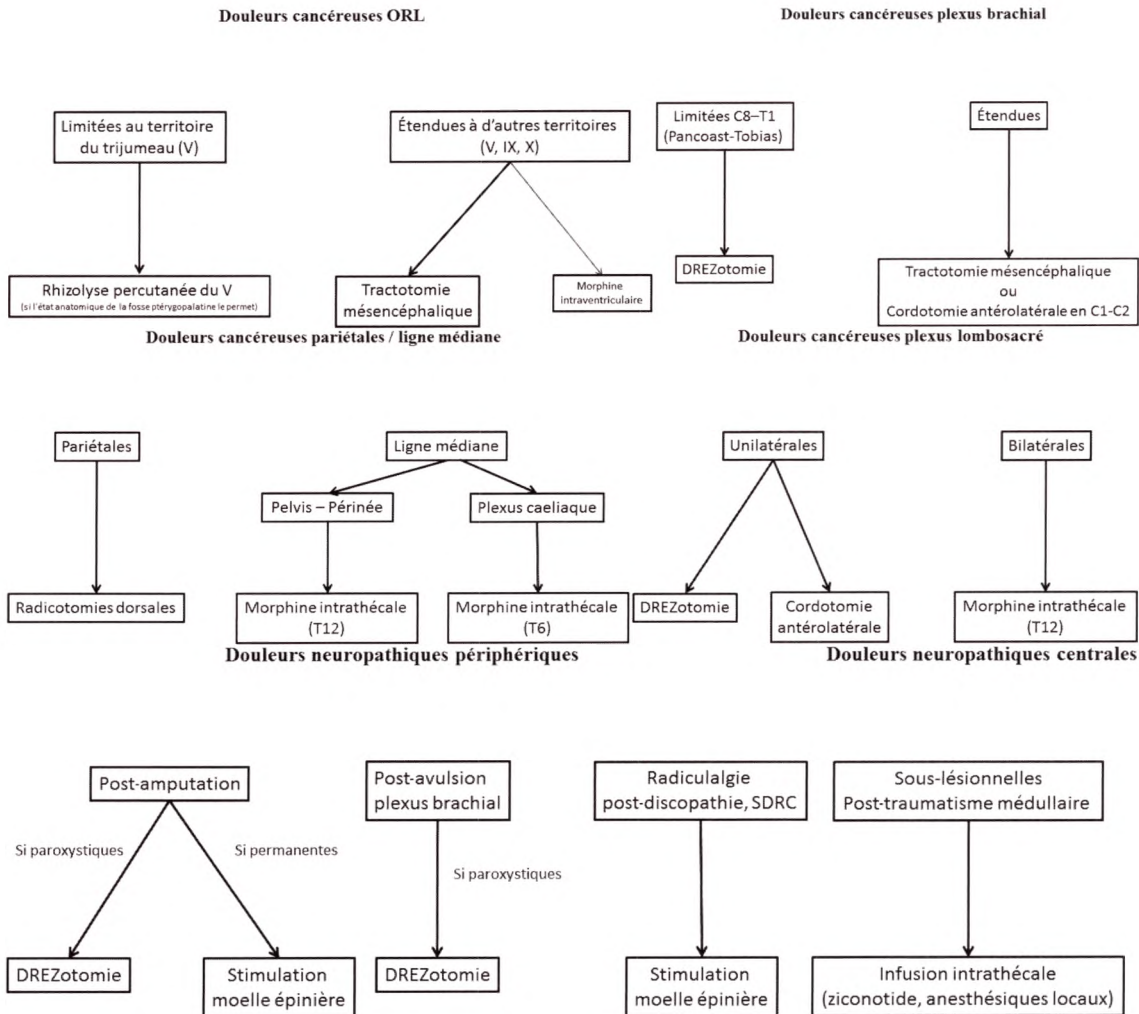



Fig. 6.6. Arbres décisionnels.

Synthèse des principales techniques neurochirurgicales à but antalgique et leurs indications.

Points clés

- La douleur chronique est une douleur qui persiste plus de 3 à 6 mois, avec une répercussion dans le quotidien sur le plan psychologique, social, relationnel, professionnel.
- La chronicisation d'une douleur est favorisée par la mauvaise prise en charge d'une douleur aiguë.
- Il existe quatre grands types de douleurs : douleur par hyperactivité des nerfs crâniens, douleur par excès de nociception, douleur neuropathique et douleur nociplastique.
- La douleur par excès de nociception peut se traiter avec les antalgiques (paliers OMS 1, 2, 3).
- La douleur neuropathique s'évalue avec le score DN4.
- La douleur neuropathique ne se traite pas avec les opioïdes.
- La douleur neuropathique peut se traiter avec des antiépileptiques et des antidépresseurs tricycliques ou inhibiteurs de la recapture de la sérotonine.
- La chirurgie est une solution de recours réservée aux douleurs chroniques réfractaires, non soulagées malgré l'optimisation des traitements pharmacologiques et non pharmacologiques (TENS, support psychologique, thérapies cognitives et comportementales).
- Les chirurgies lésionnelles sont indiquées dans les douleurs unilatérales, de topographie limitée, le plus souvent d'origine cancéreuse (et quelques cas sélectionnés de douleurs neuropathiques, par exemple post-avulsion du plexus brachial).
- Les pompes programmables d'infusion intrathécale sont indiquées pour le traitement de douleurs diffuses, bilatérales ou étendue à la ligne médiane, d'origine cancéreuse (administration de morphine) ou neuropathique (par exemple ziconotide).
- La stimulation épidurale de la moelle épinière est indiquée pour le traitement des douleurs neuropathiques périphériques.
- Les radiculalgies neuropathiques chroniques post-discopathie lombaire, lorsqu'elles sont réfractaires au traitement pharmacologique, sont une bonne indication de stimulation épidurale de la moelle épinière.

► Compléments en ligne

A Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Ils sont indiqués dans la marge par un picto . Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur <http://www.em-consulte.com/e-complement/477314> et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 17 DREZotomie.

Vidéo 18 Cordotomie antérolatérale.

Item 99

Névralgie du trijumeau

- I. Épidémiologie
- II. Sémiologie
- III. Diagnostics différentiels
- IV. Traitements médicamenteux
- V. Traitements chirurgicaux
- VI. Arbre décisionnel

Situations de départ

- **35** Douleur chronique.
- **73** Douleur, brûlure, crampes et paresthésies.
- **118** Céphalée.
- **144** Douleur cervicofaciale.
- **178** Demande/prescription raisonnée et choix d'un examen diagnostique.
- **250** Prescrire des antalgiques.
- **259** Évaluation et prise en charge de la douleur aiguë.
- **260** Évaluation et prise en charge de la douleur chronique.

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer une névralgie du trijumeau.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Prévalence, épidémiologie	Connaître l'épidémiologie des céphalées et douleurs de la face	–
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les bases physiopathologiques de la migraine	–
A	Diagnostic positif	Diagnostiquer une céphalée primaire	Savoir écarter une céphalée secondaire et préciser le type de céphalée primaire
A	Diagnostic positif	Conduire l'interrogatoire et réunir les arguments du diagnostic de migraine (avec ou sans aura)	Migraine (sans et avec aura), céphalée de tension, céphalée chronique quotidienne

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Conduire l'interrogatoire et réunir les arguments du diagnostic d'algie vasculaire de la face	Connaître les éléments cliniques positifs qui permettent de poser le diagnostic
A	Diagnostic positif	Conduire l'interrogatoire et réunir les arguments du diagnostic de névralgie du trijumeau	Connaître les éléments cliniques positifs qui permettent de poser le diagnostic de névralgie essentielle ou secondaire du trijumeau
A	Diagnostic positif	Connaître l'intrication migraines, céphalées de tension	–
A	Diagnostic positif	Connaître les principales causes de douleur de la face	Cause tumorale, infectieuse, inflammatoire, dentaire, osseuse, salivaire, neurologique et vasculaire, manducatrice et idiopathique
A	Diagnostic positif	Description clinique des algies d'origine dentaire, sinusienne et buccale	Connaître les éléments cliniques positifs qui permettent de poser le diagnostic
A	Diagnostic positif	Description clinique des céphalées d'origine auriculaire	Connaître les éléments cliniques positifs qui permettent de poser le diagnostic
B	Examens complémentaires	Connaître les examens complémentaires de 1 ^{re} intention devant une douleur de la face	–
A	Étiologies	Identifier les facteurs favorisants éventuels d'une migraine	–
A	Étiologies	Connaître l'existence de céphalées induites par les médicaments chez le migraineux	–
A	Prise en charge	Connaître les principes généraux du traitement	De la migraine, de l'algie vasculaire de la face et de la névralgie du trijumeau
B	Prise en charge	Savoir conduire un traitement de la migraine et connaître les règles de prise d'un médicament	Calendrier des crises, traitement de la crise, mise en route d'un traitement de fond, traitements non médicamenteux

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Prise en charge	Savoir conseiller un patient migraineux	Conseils de nature à réduire les facteurs de risque vasculaire associés
B	Contenu multimédia	À partir d'une vidéo d'interrogatoire, évoquer le diagnostic de migraine, d'algie vasculaire de la face, névralgie du trijumeau	-

Pour comprendre

A Ce chapitre porte sur la névralgie du trijumeau dite classique (anciennement « essentielle » ou « idiopathique »). Les névralgies du trijumeau secondaires ne seront envisagées que comme diagnostics différentiels. Il est surtout important dans cette question de connaître les critères diagnostiques, la place des éventuels examens complémentaires, et de comprendre l'articulation des traitements. La connaissance de l'anatomie du tronc cérébral, du nerf trijumeau (V), du ganglion trigéminal (de Gasser) et du cavum trigéminal (de Meckel) sera nécessaire à la compréhension de la question (fig. 7.1 et 7.2).

I. Épidémiologie

B L'incidence en France est de l'ordre 5 à 20 nouveaux cas/100 000 habitants/an. La femme est plus touchée que l'homme (sex ratio : 3/2).

La plupart des cas de névralgie du trijumeau classique apparaissent à partir de 60 ans. L'incidence de cette pathologie augmente avec l'âge.

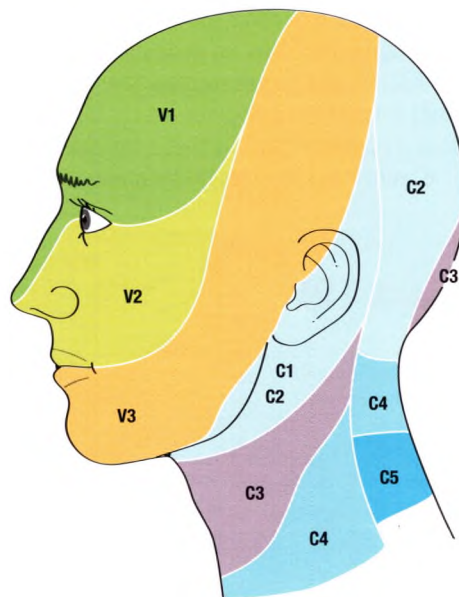


Fig. 7.1. **C** Territoires cutanés du nerf trijumeau. La branche V1 correspond au nerf ophtalmique de Willis. Source : dessin de Carole Fumat.

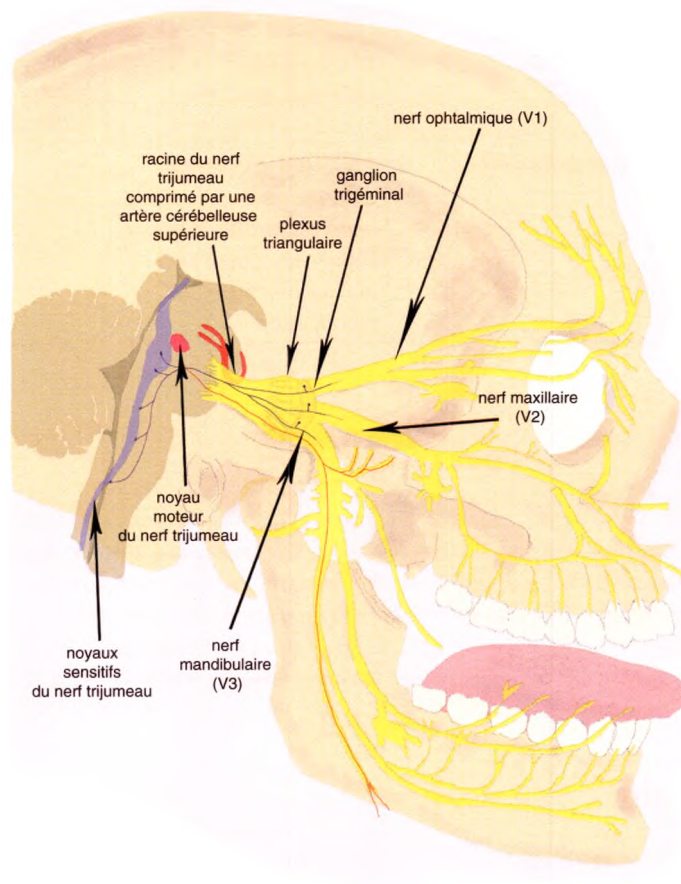


Fig. 7.2.  Anatomie du nerf trijumeau (V).

Les trois branches du nerf trijumeau (nerf ophtalmique V1, nerf maxillaire V2 et nerf mandibulaire V3) confluent vers un ganglion sensitif commun : le ganglion trigéminal (de Gasser). Le ganglion trigéminal est situé sur la face supérieure de la partie pétreuse de l'os temporal, dans un dédoublement de la dure-mère : le cavum trigéminal (de Meckel). Il contient les corps cellulaires des protoneurones sensitifs. L'axone des protoneurones forme la volumineuse racine sensitive du V, dont le trajet physiologique est centripète. Celle-ci passe dans le compartiment supérieur de l'angle pontocérébelleux et pénètre dans la partie latérale du pont. L'émergence pontique de la racine motrice (non représentée ici), destinée aux muscles masticateurs, est située plus médialement.

II. Sémiologie (vidéo 19)

A. Interrogatoire

1. Crises douloureuses

- A** La douleur touche un territoire bien spécifique, qui est le territoire du nerf trijumeau, de façon strictement unilatérale. En général, une seule branche est atteinte, le plus souvent V2,

plus rarement V3, exceptionnellement V1. Plusieurs branches peuvent toutefois être atteintes simultanément, notamment après quelques mois ou années d'évolution, le plus souvent ce seront les branches V2 et V3.

La douleur est paroxystique : les patients décrivent des éclairs douloureux, (« des décharges électriques ») d'une fraction de seconde. Ces accès douloureux peuvent être groupés en salves durant 1 ou 2 minutes.

Plus que l'intensité de la douleur (toujours forte), c'est le nombre d'accès douloureux qui fait la gravité de la situation : trois ou quatre par jour dans des formes modérées, plusieurs dizaines dans des formes sévères.

Il n'y a, du moins au début de la maladie, pas de douleur entre les crises.

Les crises sont déclenchées par la stimulation d'une zone « gâchette » (contact léger ou frôlement). Celle-ci est en général cutanée, située dans le territoire douloureux : pli nasogénien, pourtour de la bouche, houppe du menton. Elle peut également être muqueuse, avec des douleurs déclenchées par le brossage des dents, l'élocution, la mastication.

Chaque accès douloureux est suivi d'une période réfractaire de 1 ou 2 minutes pendant laquelle la stimulation ne déclenche pas de douleur.

2. Évolution

L'évolution est discontinue : à des périodes douloureuses de plusieurs semaines ou plusieurs mois succèdent des périodes de rémission durant plusieurs mois voire plusieurs années.

On observe globalement une tendance à l'aggravation sur le long terme.

Le « vieillissement » des douleurs s'accompagne également d'une symptomatologie souvent abâtardie, avec notamment une tendance à l'évolution vers des douleurs permanentes de type neuropathique (brûlures).

B. Examen clinique

Dans la névralgie du trijumeau classique, l'examen clinique est normal.

Cet examen doit comporter :

- un examen du nerf trijumeau : on examine la sensibilité épicrotique et thermo-algésique des trois étages de la face, de façon bilatérale et comparative, le patient ayant les yeux clos. On examine la sensibilité du territoire muqueux du nerf trijumeau : le tiers antérieur de la langue (V3), les gencives (V2 et V3), la face interne de la joue (V3). On recherche le réflexe cornéen (arc réflexe incluant le V1 et le nerf facial VII). On examine enfin le nerf trijumeau moteur (muscles temporal, masséter et ptérygoïdiens latéral et médial). Pour cela, on demande au patient de serrer les dents sur un abaisse-langue, que l'on parvient facilement à retirer du côté paralysé. On examine l'ouverture de la bouche : en cas d'atteinte motrice sévère, on observe une déviation du menton vers le côté paralysé (bouche oblique ovale) ;
- l'examen des autres nerfs crâniens ;
- un examen neurologique général, explorant notamment les voies longues et le cervelet.

Huit éléments constituent les critères diagnostiques de la névralgie du trijumeau classique.

1. Femme.
2. Début vers 60 ans.
3. Douleur unilatérale.
4. Dans le territoire du V2.
5. Douleur paroxystique.
6. Sans douleur entre les crises.
7. Existence d'une zone « gâchette ».
8. Examen clinique normal.

Si ces critères ne sont pas présents, des examens sont demandés : NFS, CRP, IRM cérébrale et TDM cérébrale explorant en particulier la base du crâne, examen ORL et/ou maxillofacial.

III. Diagnostics différentiels

Les principaux diagnostics différentiels de la névralgie du trijumeau classique peuvent être classés ainsi :

- l'algie vasculaire de la face (AVF), qui est toujours citée dans les diagnostics différentiels de la névralgie du trijumeau. Pourtant, tout les oppose : l'âge, le sexe, le type de douleur, la durée des crises, la topographie de la douleur et l'évolution ;
- les céphalées trigémino-autonomiques, notamment SUNCT (*short lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing*) et SUNA (*short lasting unilateral neuralgiform headache with cranial autonomic symptoms*), qui comportent, contrairement à la névralgie faciale, des signes dysautonomiques, tels qu'injection conjonctivale et larmoiement. Ces douleurs ne peuvent être classées ni dans les AVF, ni dans les névralgies du trijumeau ;
- la névralgie du glossopharyngien. Il s'agit d'une pathologie très rare. La douleur est également très brève, fulgurante, mais elle intéresse un territoire bien différent : la base de la langue, l'amygdale, le pharynx, et peut irradier vers le méat acoustique externe. Elle est déclenchée par la phonation et surtout, ce qui est très caractéristique, par la déglutition ;
- les névralgies du trijumeau secondaires (ou symptomatiques), c'est-à-dire révélatrices d'autres maladies. Ici, la névralgie n'est qu'un symptôme. Elles peuvent être classées selon la topographie de l'atteinte trigéminal :
 - atteinte bulboprotubérantielle, intéressant les noyaux du nerf : retrouvée dans la sclérose en plaques surtout, et plus rarement en cas de tumeur du tronc cérébral,
 - atteinte périphérique, intéressant le tronc du nerf : tumeur de la base du crâne (méningiome du sinus caverneux), méningite néoplasique, tumeur de l'angle pontocérébelleux (schwannome vestibulaire, méningiome de la face postérieure du rocher) ;
- douleurs neuropathiques. Il existe des douleurs neuropathiques de topographie faciale, qui font suite par exemple à un zona ophtalmique, un syndrome de Wallenberg ou une lésion traumatique. Dans ces cas, la douleur est permanente, souvent décrite comme une brûlure, et il existe souvent des troubles des sensibilités douloureuse (hyperalgésie, allodynie) et non douloureuse (hypoesthésie).

Toute anomalie à l'examen neurologique doit faire envisager une névralgie secondaire.

IV. Traitements médicamenteux

Il existe un seul et unique traitement de première intention de la névralgie du trijumeau classique : la carbamazépine (Tégréto[®]). L'efficacité de cette molécule est d'ailleurs telle qu'elle constitue pratiquement un test thérapeutique, et qu'elle peut être considérée comme le neuvième critère du diagnostic positif.

On utilise habituellement la carbamazépine dosée à 200 mg, non LP. Le traitement est instauré à dose progressive, en débutant par un demi-comprimé deux fois par jour, jusqu'à la dose minimale efficace. À long terme, la tolérance est souvent médiocre (nausées, somnolence, confusion, vertiges), d'autant que les doses nécessaires s'accroissent (risque d'hyponatrémie, de leucopénie et toxicité hépatique : surveillance par ionogramme sanguin, numération-formule sanguine et bilan hépatique).

En deuxième intention, on peut utiliser le baclofène (Liorésal[®]) en association avec la carbamazépine lorsque l'efficacité de celle-ci s'épuise. L'oxcarbamazépine (Trileptal[®]) est une alternative intéressante au Tégréto[®] mais n'a pas l'AMM dans cette indication. Il faut par ailleurs être très vigilant par rapport au risque d'hyponatrémie. Peuvent également être proposés en recours, mais avec une efficacité souvent médiocre, la phénytoïne (Di-Hydan[®]), le clonazépam (Rivotril[®]) ou la prégabaline (Lyrica[®]).

V. Traitements chirurgicaux

Les traitements chirurgicaux doivent être envisagés lorsque le traitement médicamenteux n'est plus assez efficace ou mal supporté.

A. Techniques percutanées

Ces techniques permettent de réaliser une lésion sélective des fibres nociceptives A δ et C dans le ganglion trigéminal de Gasser, interrompant ainsi la transmission de la douleur.

Les techniques percutanées reposent sur la possibilité d'accéder au ganglion de Gasser en ponctionnant le foramen ovale (fig. 7.3 à 7.5). On peut réaliser soit une thermocoagulation, c'est-à-dire une lésion thermique (vidéo 20), soit une compression avec un ballonnet gonflable.

Les techniques percutanées ont l'intérêt d'être simples et réalisables sans limite d'âge. Elles permettent une amélioration immédiate de la douleur dans 80 à 90 % des cas. Le risque principal est l'apparition en postopératoire d'une hypoesthésie voire d'une anesthésie de l'hémiface et de la cornée, pouvant conduire à des douleurs neuropathiques. Le risque de récurrence douloureuse à moyen ou long terme est toutefois important.

B. Décompression microvasculaire

Dans de nombreux cas, la névralgie du trijumeau classique est liée à une compression du nerf trijumeau par une branche artérielle dans l'angle pontocérébelleux (fig. 7.6).

B On réalise donc habituellement une IRM à la recherche d'un conflit vasculaire, en demandant une exploration en coupes fines de l'angle pontocérébelleux, avec injection de gadolinium et séquences T2 spécifiques (CISS/DRIVE/FIESTA selon le constructeur de l'IRM).

A Si le conflit est identifié et que le patient est en bon état général pour supporter une intervention neurochirurgicale, on peut proposer une décompression permettant un traitement étiologique radical de la névralgie du trijumeau (vidéo 21). Il a été prouvé que la sévérité de la compression était un facteur pronostique de bonne évolution : plus le conflit est marqué, meilleurs seront les résultats de la décompression vasculaire microchirurgicale.

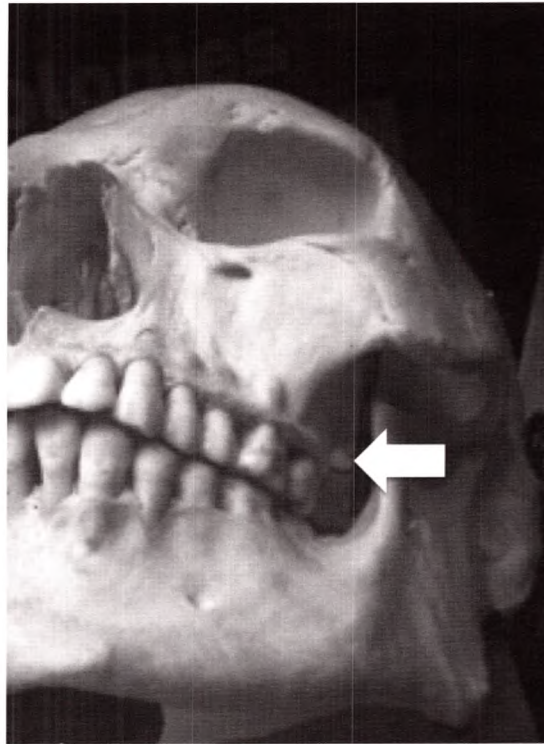



Fig. 7.3.  Sur ce moulage, le foramen ovale, indiqué par la flèche, est bien visible entre le maxillaire supérieur et la branche montante de la mandibule.

Lors de l'intervention, l'aiguille est introduite dans l'axe de cette photographie.

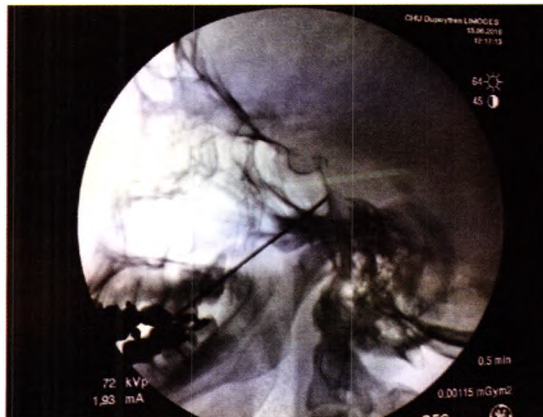



Fig. 7.4.  Scopie péroopératoire de profil.

L'extrémité de l'aiguille croise le clivus et le bord supérieur du rocher.



Fig. 7.5. **C** Ponction du foramen ovale.

Le point d'entrée se situe à 3 cm environ de la commissure labiale.

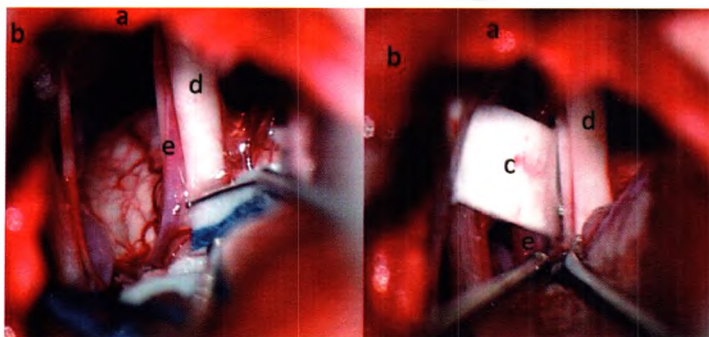
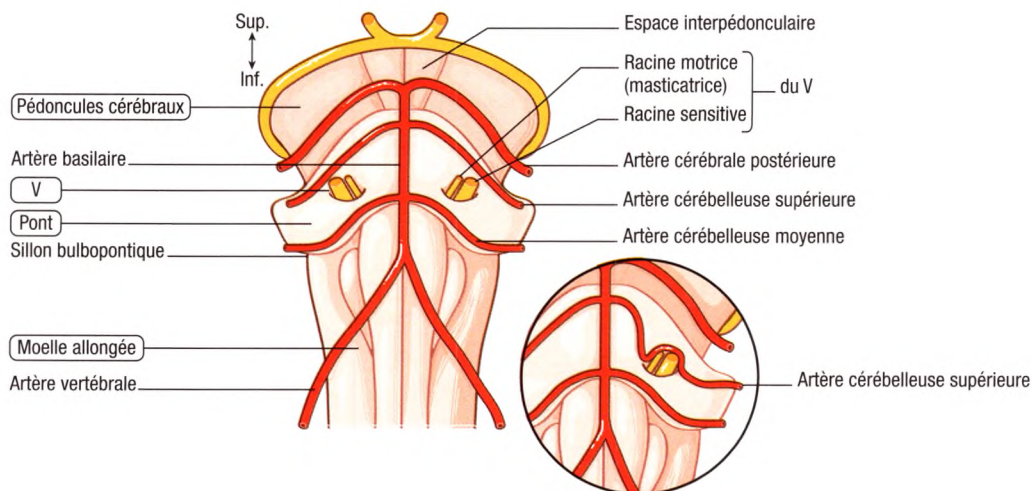


Fig. 7.6. **A** Explication du conflit vasculonerveux et son traitement chirurgical.

Vue schématique de la face ventrale du tronc cérébral, avec le rapport entre le nerf trijumeau et l'artère cérébelleuse supérieure. Il a été décrit un trajet en boucle de cette artère allant au contact de la racine sensitive du V et pouvant être responsable de la névralgie faciale (conflit décrit par Janetta). À gauche et à droite, vue peropératoire d'une décompression microvasculaire du nerf trijumeau droit (intervention dite de Janetta). À gauche avant la décompression et la libération du nerf trijumeau au contact de l'artère. Après décompression, on interpose du Goretex® (c) qui permet d'éviter le contact vasculonerveux. Le champ opératoire est limité en avant par la face postérieure du rocher (a), en haut par la tente du cervelet (b), en arrière et en bas par le cervelet sur lequel est posé un écarteur. Le tronc du trijumeau (d), l'artère cérébelleuse antérosupérieure (e).

Source : dessin de Carole Fumat.

C. Radiochirurgie stéréotaxique

La technique consiste en l'irradiation du nerf trijumeau par un appareil de radiothérapie spécifique qui permet de délivrer une dose élevée de façon très focalisée en une seule séance. Le nombre de centres équipés est faible, ce qui en limite l'utilisation. Cette technique est peu invasive, comporte peu de risques (essentiellement une hypoesthésie trigéminal chez 20 % des patients environ), mais son effet s'installe progressivement, habituellement en 4 à 8 semaines. Malheureusement les taux de récives douloureuses sont comparables aux techniques percutanées.

VI. Arbre décisionnel

Plusieurs facteurs interviennent dans la prise de décision : l'âge, l'état physiologique, la topographie de la douleur, les éventuels traitements déjà réalisés (fig. 7.7).

Classiquement, on propose les techniques percutanées chez des patients âgés et fragiles. Chez des patients en bon état général et pouvant supporter une anesthésie générale et une intervention microchirurgicale, pour lesquels l'IRM identifie un conflit vasculaire, la décompression microvasculaire reste la technique de référence car elle permet un traitement étiologique et n'est pas lésionnelle. La radiochirurgie peut être une alternative aux deux techniques précédentes, et peut être proposée en première ou deuxième intention.

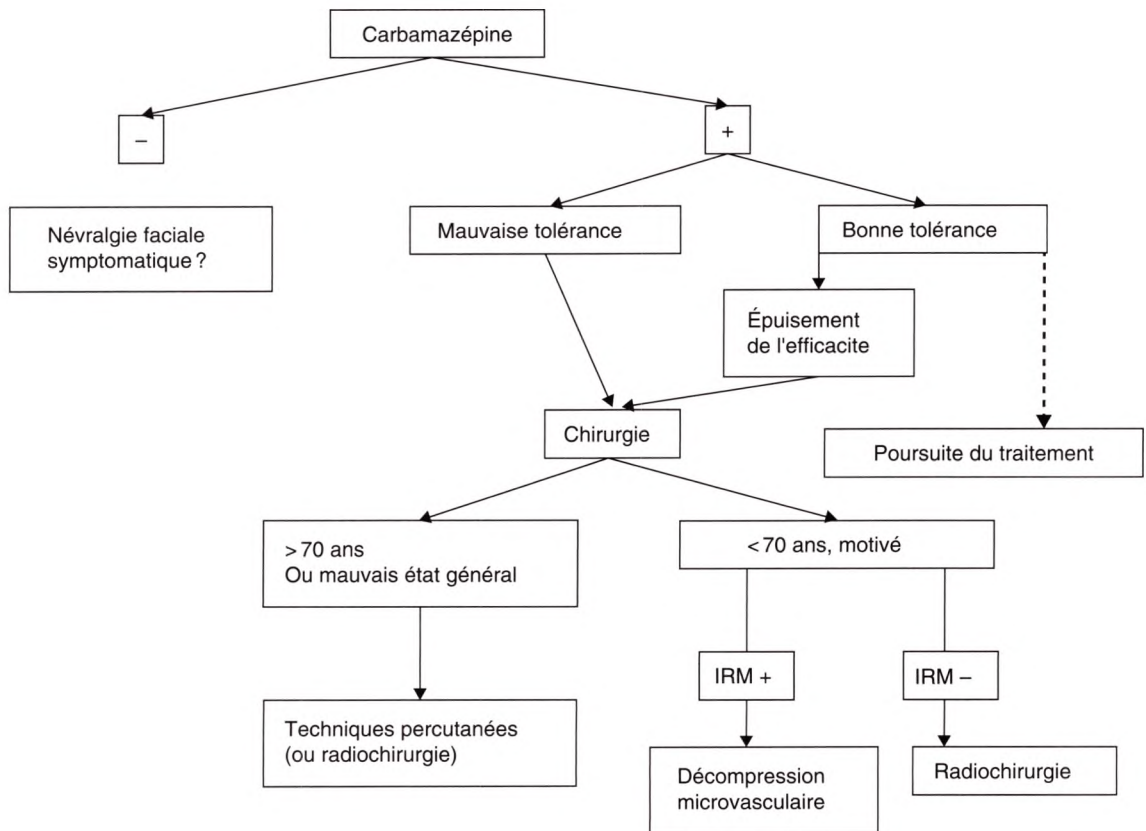



Fig. 7.7. **A** Arbre décisionnel de prise en charge d'une névralgie du trijumeau classique.

Points clés

- La névralgie du trijumeau classique est une douleur qui est présente dans le territoire sensitif du nerf trijumeau (surtout V2 > V3 >> V1).
- Son diagnostic se fait cliniquement. L'examen neurologique doit être normal.
- Parfois, il existe en fait un conflit artère-nerf qui explique la douleur ; ce conflit est détecté par une IRM centrée sur le nerf trijumeau.
- Son traitement de première intention est médical (carbamazépine), les techniques chirurgicales (décompression vasculaire, thermocoagulation, ou radiochirurgie) seront proposées en seconde intention en cas d'échec ou de mauvaise tolérance.

► Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Ils sont indiqués dans la marge par un picto . Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur <http://www.em-consulte.com/e-complement/477314> et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 19 Consultation d'une patiente souffrant de névralgie du trijumeau.

Vidéo 20 Thermocoagulation du ganglion trigéminal de Gasser.

Vidéo 21 Décompression microchirurgicale (névralgie trigéminal).



important: Nous tenons à vous informer que de nombreux forums et groupes détournent notre contenu exclusif. Vous pouvez trouver les dernières parutions livres médicaux gratuitement et exclusivement sur le [forum sba-medecine.com](http://forum.sba-medecine.com) et sm-librairiepdf.com

Item 299

Hypertension intracrânienne

- I. Définition
- II. Éléments de physiopathologie
- III. Signes cliniques et diagnostic
- IV. Formes cliniques
- V. Diagnostics différentiels
- VI. Examens complémentaires
- VII. Diagnostic étiologique
- VIII. Traitement

Situations de départ

- 13 Vomissements.
- 28 Coma et troubles de conscience.
- 118 Céphalée.
- 120 Convulsions.
- 121 Déficit neurologique sensitif et/ou moteur.
- 134 Troubles du langage et/ou phonation.
- 138 Anomalie de la vision.
- 143 Diplopie.
- 172 Traumatisme crânien.
- 178 Demande/prescription raisonnée et choix d'un examen diagnostique.
- 226 Découverte d'une anomalie du cerveau à l'examen d'imagerie médicale.
- 327 Annonce d'un diagnostic de maladie grave au patient et/ou à sa famille.

Objectifs pédagogiques

- Mécanismes qui conduisent à l'hypertension intracrânienne.
- Diagnostiquer une hypertension intracrânienne.
- Savoir reconnaître une complication de l'hypertension intracrânienne.
- Orienter la prise en charge devant une hypertension intracrânienne.

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Principaux types et localisations des tumeurs intracrâniennes	Savoir distinguer : tumeur primitive/ secondaire, de l'encéphale/des annexes, bénigne/maligne, fréquente/rare, sus- ou sous-tentorielle
A	Définition	Tumeurs primitives intracrâniennes : SNC et annexes	Connaître la distinction entre tumeur provenant du SNC et tumeur provenant de ses annexes

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Définition	Connaître les principaux types histologiques des tumeurs cérébrales	Méningiome et adénome hypophysaire/ tumeurs gliales de bas grade et de haut grade (glioblastome)/métastases
B	Prévalence, épidémiologie	Tumeurs primitives intracrâniennes : différents types	Connaître les principaux types de tumeurs primitives intracrâniennes et leur origine
A	Diagnostic positif	Formes et symptômes cliniques	Connaître les principaux tableaux cliniques devant faire évoquer une tumeur intracrânienne
B	Examens complémentaires	Connaître la stratégie d'exploration en imagerie devant une tumeur intracrânienne de l'adulte	Le scanner et l'IRM sans et avec injection permettent d'évoquer le diagnostic de tumeur mais l'IRM est plus performante pour le diagnostic et le bilan préopératoire
A	Diagnostic positif	Tumeurs secondaires intracrâniennes : recherche du cancer primitif	Décrire la recherche systématique de cancer primitif à effectuer devant une métastase cérébrale
A	Identifier une urgence	Savoir évoquer une HTIC, une épilepsie chez un patient porteur d'une tumeur intracérébrale	Connaître les deux principales urgences (HTIC, épilepsie) révélant ou compliquant l'évolution d'une tumeur cérébrale
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les principes de la prise en charge de l'HTIC et de l'épilepsie chez un patient porteur d'une tumeur intracérébrale	–

I. Définition

A L'hypertension intracrânienne (HTIC) est définie comme l'augmentation de la pression intracrânienne (PIC) ou de la pression hydrostatique du liquide cébrospinal (LCS), mesurée par un capteur intraparenchymateux ou intraventriculaire, au-delà de 15 mmHg (la valeur normale chez l'adulte en position clinostatique étant comprise entre 5 et 15 mmHg). Elle apparaît à la fois comme un syndrome et comme une complication évolutive des processus expansifs intracrâniens.

En fonction de son étiologie, son mode d'installation peut être :

- aigu (par exemple hématome intraparenchymateux) ou subaigu (par exemple tumeur maligne), constituant alors une urgence médicochirurgicale. Sa sémiologie est dominée par les céphalées, avec vomissements et troubles de la vigilance. L'HTIC constitue alors une menace vitale ;
- chronique, avec plusieurs formes particulières que nous envisagerons.

II. Éléments de physiopathologie

A. Loi de Monro-Kellie

C La PIC est régie par trois secteurs volumiques intracrâniens (volume du parenchyme cérébral, volume du LCS, volume sanguin cérébral) dont la somme est constante (environ 1 400 ml chez l'adulte), décrits par la loi de Monro-Kellie :

$$V[IC] = \text{constante} = V[\text{parenchyme cérébral}] + V[\text{LCS}] + V[\text{sang}].$$

La boîte crânienne étant une enceinte osseuse close et inextensible (après fermeture des fontanelles), toute augmentation d'un ou de plusieurs secteurs volumiques peut entraîner une HTIC.

B. Mécanismes compensateurs

Trois mécanismes compensateurs permettent de juguler l'HTIC dans des situations peu sévères ou transitoires :

- dilatation du sac dural lombosacré, permettant une diminution du V[LCS] intracrânien par déplacement du LCS vers les espaces sous-arachnoïdiens intrarachidiens (mécanisme quasi instantané, action de courte durée) ;
- ouverture des valves à clapet des granulations de Pacchioni, permettant une diminution du V[LCS] intracrânien par augmentation de la résorption veineuse du LCS (mécanisme lent, action prolongée) ;
- vasoconstriction cérébrale, essentiellement veineuse, permettant une diminution du V[sang] (mécanisme rapide, action de courte durée).

C. Courbe pression-volume de Langfitt

Lorsque ces mécanismes compensateurs sont dépassés, l'HTIC évolue de plus en plus rapidement. La courbe pression-volume de Langfitt (fig. 8.1) présente une allure exponentielle, avec une phase de plateau pendant laquelle la PIC reste stable malgré une augmentation du contenu intracrânien (grâce aux mécanismes compensateurs et à la compliance viscoélastique du parenchyme cérébral), puis une phase de décompensation se traduisant par une augmentation rapide et importante de la PIC survenant pour une augmentation faible du contenu intracrânien.

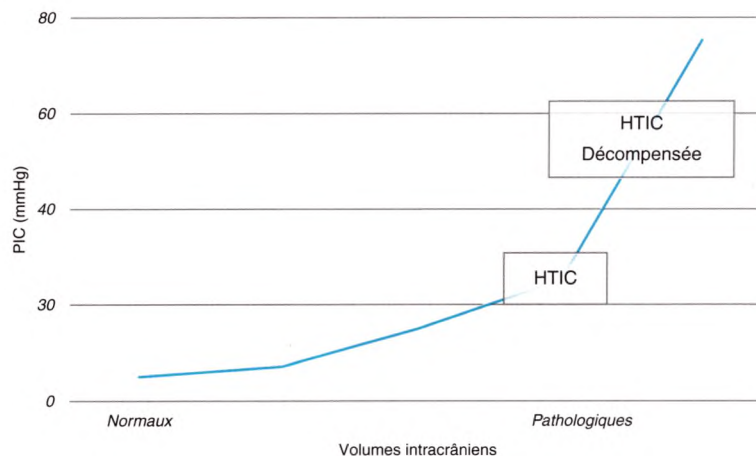


Fig. 8.1.  Courbe pression-volume intracrânienne de Langfitt.

D. Conséquences de l'HTIC

- Ⓐ Le pronostic de l'HTIC est conditionné par :
- l'engagement cérébral ;
 - le retentissement circulatoire sur la perfusion cérébrale ;
 - le retentissement sur le nerf optique (deuxième nerf crânien).

1. Engagement cérébral

Le parenchyme cérébral sous pression se déplace dans la boîte crânienne et tend à faire hernie à travers différents orifices ostéoduraux, au sein desquels il est comprimé, avec en conséquence des lésions mécaniques et potentiellement irréversibles (fig. 8.2) :

- engagement du gyrus cingulaire sous la faux du cerveau (engagement sous-falcorial) ;
- engagement du diencephale à travers l'incisure de la tente du cervelet ou foramen de Pacchioni (engagement central ou craniocaudal) ;
- engagement du lobe temporal à travers l'incisure de la tente du cervelet (engagement temporal), menaçant le nerf oculomoteur (troisième nerf crânien), le mésencéphale (pédoncule cérébral) et l'artère cérébrale postérieure (risque d'ischémie) ;
- engagement des amygdales (ou tonsilles) cérébelleuses dans le foramen occipital ou foramen magnum (engagement occipital), le plus souvent secondaire à un processus expansif de la fosse crânienne postérieure, engageant rapidement le pronostic vital par compression du bulbe.

En cas de suspicion clinique d'HTIC, la PL est contre-indiquée (risque d'engagement), et ne pourra donc être pratiquée qu'après s'être assuré de l'absence d'effet de masse sur l'imagerie cérébrale (scanner ou IRM).

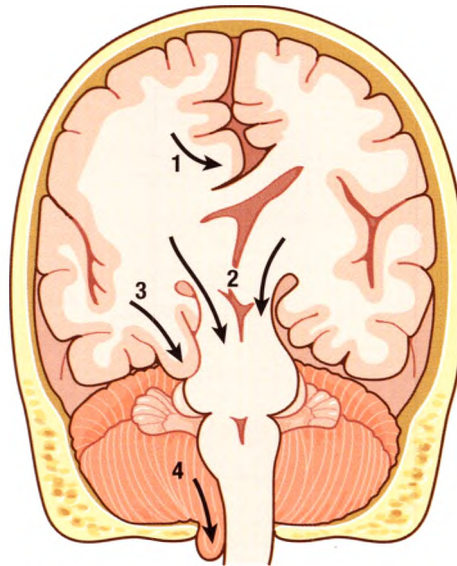


Fig. 8.2. Ⓐ Les engagements cérébraux.

Il en est décrit plusieurs types : 1 : engagement sous-falcorial (sous la faux du cerveau) ; 2 : engagement central ; 3 : engagement temporal ; 4 : engagement occipital.

Source : dessin de Carole Fumat.

2. Conséquences circulatoires

Lorsque l'HTIC est modérée, la pression de perfusion cérébrale (PPC, normalement supérieure à 50 mmHg) est maintenue grâce à l'élévation de la pression artérielle systémique et à la vasodilatation artérielle cérébrale, par un mécanisme dit d'autorégulation cérébrale. En cas d'HTIC sévère, l'autorégulation cérébrale est dépassée, et lorsque la PIC se rapproche de la pression artérielle moyenne (PAM), la PPC devient insuffisante pour assurer un débit sanguin cérébral correct ($PPC = PAM - PIC$), ce qui entraîne un risque d'ischémie cérébrale, elle-même à l'origine d'une aggravation de l'HTIC. Au stade ultime, l'HTIC peut entraîner un arrêt circulatoire complet authentifié sur l'angioscanner cérébral et un état de mort cérébral.

3. Conséquences visuelles

L'HTIC peut entraîner un œdème papillaire objectivable au fond d'œil, évoluant vers l'atrophie optique et la cécité irréversible en l'absence de traitement rapide.

III. Signes cliniques et diagnostic

A. Symptômes révélateurs de l'HTIC

1. Céphalées

Les céphalées constituent le signe le plus précoce et le plus constant.

N'importe quel type de céphalées peut se révéler en rapport avec une HTIC. Néanmoins, on recherchera les caractéristiques évocatrices suivantes :

- céphalées récentes, inhabituelles et durables, s'aggravant progressivement ;
- survenant surtout le matin au réveil ou vers la seconde moitié de la nuit ;
- exagérées par la toux, les efforts physiques et la position clinostatique ;
- rebelles aux antalgiques usuels.

2. Vomissements

- Les vomissements sont plus inconstants que les céphalées.
- Classiquement, ils surviennent à l'acmé des céphalées, sans effort, « en jet », et peuvent soulager temporairement les céphalées.
- Ils ne sont pas accompagnés de nausées, et sont sans périodicité alimentaire.

3. Troubles visuels

- Les troubles visuels sont la conséquence directe de l'HTIC, indépendamment de son étiologie, et n'ont donc aucune valeur localisatrice.
- Atteinte bilatérale des nerfs optiques : tardive, elle traduit une HTIC sévère, avec un risque majeur d'évolution vers l'atrophie optique et la cécité irréversible en l'absence de traitement rapide. Au début, elle se manifeste par des impressions furtives de brouillard obscurcissant la vue et des éclipses visuelles. La dégradation persistante de l'acuité visuelle est plus tardive.
- Atteinte (uni- ou bilatérale) du nerf abducens (ou nerf oculomoteur externe, sixième nerf crânien) : elle est responsable d'un strabisme convergent avec diplopie horizontale (fig. 8.3).



Fig. 8.3. A Paralysie du VI droit avec strabisme convergent, sur hypertension intracrânienne (HTIC) subaiguë.

4. Troubles des fonctions supérieures

- Ralentissement psychique.
- Syndrome confusionnel.
- Troubles du comportement.

5. Troubles de la vigilance

Ces troubles vont de la somnolence au coma. Il est nécessaire d'évaluer le score de Glasgow.

B. Examen clinique

1. Examen neurologique

Il doit rechercher des critères de gravité, et notamment des signes évocateurs d'un engagement cérébral patent ou imminent.

Signes annonciateurs d'un engagement cérébral ou l'accompagnant

- Troubles de la vigilance.
- Crises d'épilepsie.
- Troubles cardiocirculatoires : bradycardie, troubles du rythme cardiaque, hypertension artérielle.
- Troubles respiratoires : bradypnée, polypnée.
- Troubles de la thermorégulation : hypothermie.
- Troubles digestifs : hoquet persistant.
- Troubles du tonus axial : crises hypertoniques cervicales.

Signes évocateurs d'un engagement temporal

- Coma.
- Mydriase homolatérale avec abolition du réflexe photomoteur par compression du nerf oculomoteur.
- Hémiplégie et rigidité de décérébration (généralement controlatérale à la lésion dues à une compression du pédoncule cérébral contre le bord libre de la tente du cervelet).

Signes évocateurs d'un engagement occipital

- Céphalées occipitales avec irradiation cervicale et torticolis.
- Crises toniques axiales postérieures avec brusques épisodes d'hyperextension cervicale.
- Irrégularité de la fréquence respiratoire par compression du bulbe.

2. Examen du fond d'œil (FO) (fig. 8.4)

- Œdème papillaire bilatéral.
- Papille saillante, avec des contours flous.
- Artères rétiniennes grêles, au contraire des veines qui sont tortueuses et dilatées.
- Des exsudats blanchâtres péripapillaires et des hémorragies rétiniennes en flammèches peuvent exister.

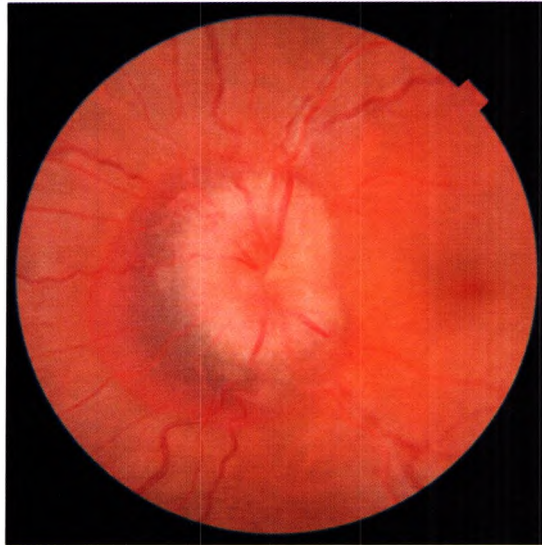


Fig. 8.4. A FO : œdème papillaire de stase.



B Ces anomalies apparaissant souvent de manière différée, le FO peut s'avérer normal malgré une HTIC patente, notamment au début de l'évolution.

A La normalité du FO n'exclut donc pas le diagnostic d'HTIC.

IV. Formes cliniques

A. Cas particulier chez le nouveau-né et le nourrisson

Chez le nouveau-né et le nourrisson, tant que les fontanelles et les sutures crâniennes ne sont pas encore fermées, l'HTIC entraîne :

- une augmentation du périmètre crânien (PC) ;
- une fontanelle antérieure large, bombée et anormalement tendue (en dehors des cris et des pleurs) ;
- une disjonction des sutures crâniennes ;
- une dilatation des veines du scalp, qui deviennent anormalement visibles ;
- un aspect du regard « en coucher de soleil » (fig. 8.5) ;
- un ralentissement ou un arrêt des acquisitions psychomotrices.



Fig. 8.5. **A** Regard en coucher de soleil qui correspond à une paralysie de l'élévation du regard chez cet enfant, par compression de la lame tectale du mésencéphale.

B. Cas particulier chez l'enfant

Chez l'enfant, la présentation peut être fruste, et l'attention doit être attirée par des difficultés scolaires, des changements de comportement, et des formes pseudodigestives où dominent des vomissements isolés sans cause digestive retrouvée.

V. Diagnostics différentiels

Penser au diagnostic d'HTIC devant toutes céphalées persistantes d'apparition récente et ne pas céder aux diagnostics différentiels de facilité (sinusite, céphalées de tension, etc.).

VI. Examens complémentaires

A. Mesure de la PIC

❖ Elle n'est pas indispensable au diagnostic, hormis pour quelques rares cas douteux. Son intérêt réside dans la surveillance et le monitoring d'une HTIC sévère chez des patients comateux (adaptation de la PAM pour optimiser la PPC).

Elle s'effectue par enregistrement invasif continu de la PIC, à l'aide de capteurs intracrâniens insérés dans le parenchyme cérébral ou les ventricules latéraux.

B. Scanner et IRM (sans et avec injection de produit de contraste)

Ce sont les examens clés, permettant :

- d'apprécier le retentissement de l'HTIC,
- d'identifier l'étiologie de l'HTIC
- de guider le traitement étiologique.

B Dans l'HTIC aiguë, on recherchera sur le scanner/l'IRM :

- l'effacement des sillons corticaux;
- une dédifférenciation substance grise/substance blanche;
- l'effacement/disparition des citernes de la base;
- une compression de ventricules (V3, V4 risquant une décompensation par hydrocéphalie);
- un engagement (sous-falciforme, temporal, des amygdales) (fig. 8.6).

A Ce sont des signes de gravité nécessitant une prise en charge urgente.

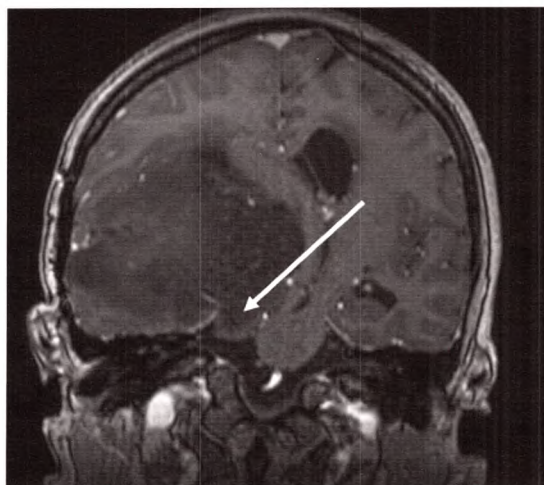


Fig. 8.6. **C** IRM en vue coronale. Engagement temporel interne droit (flèche).
IRM avec injection en coupe frontale.

VII. Diagnostic étiologique (fig. 8.7)

A. Tumeurs cérébrales

C L'HTIC peut être liée à la tumeur elle-même, à l'œdème péri-tumoral et/ou à une hydrocéphalie par obstruction des voies d'écoulement du LCS.

B. Causes vasculaires

- Hémorragie cérébroméningée par rupture d'une malformation vasculaire intracrânienne (anévrisme, malformation artérioveineuse).
- Accident vasculaire cérébral (AVC) hémorragique (lié à l'hématome) ou ischémique (lié à l'œdème cérébral périlésionnel).
- Thrombophlébite cérébrale.

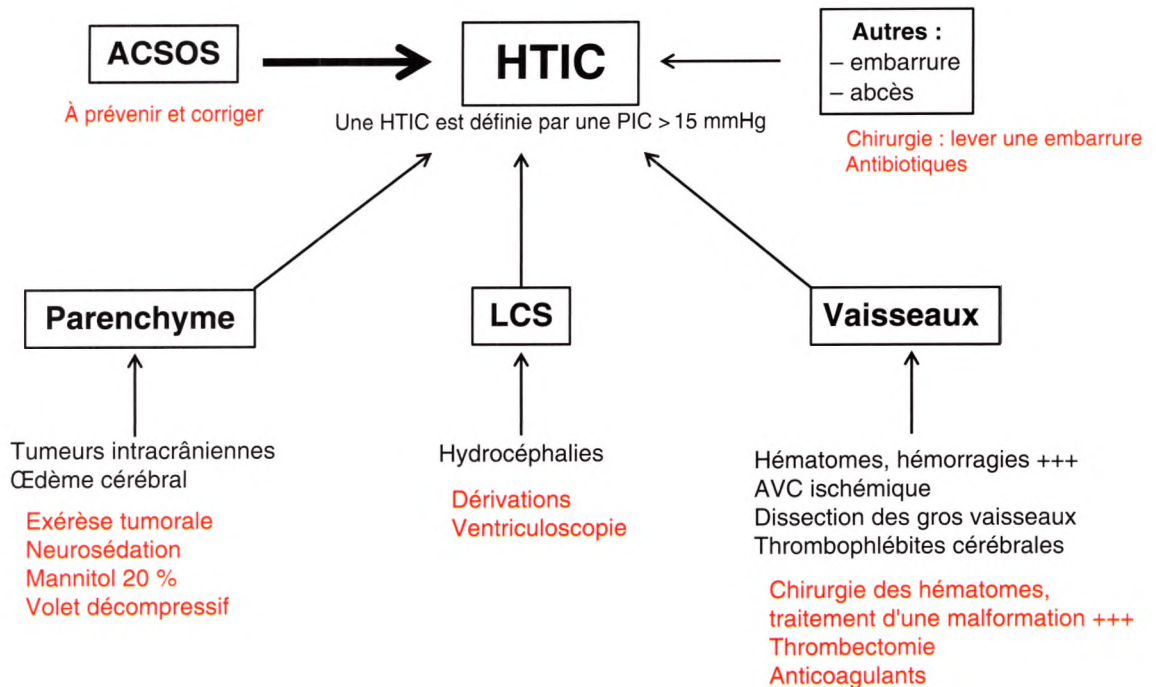


Fig. 8.7. B Diagramme résumant les étiologies de l'hypertension intracrânienne (HTIC), et leurs principales orientations thérapeutiques, de façon simplifiée.

L'HTIC peut être la conséquence de l'augmentation d'un ou de plusieurs des secteurs intracrâniens (parenchyme, liquide cébrospinal [LCS], vaisseaux). ACSOS : agressions cérébrales secondaires d'origine systémique ; PIC : pression intracrânienne.

C. Causes traumatiques

- Hématome extradural (épidural).
- Hématome sous-dural aigu.
- Contusion parenchymateuse œdémato-hémorragique.

D. Causes infectieuses

- Abscess cérébral, empyème.
- Méningite bactérienne.

E. Hydrocéphalie malformative

VIII. Traitement

B Il faut distinguer le traitement symptomatique de l'HTIC et le traitement étiologique, qui doivent être conduits en parallèle. Il faut également toujours penser à lutter contre les agressions cérébrales secondaires d'origine systémique (ACSOS), par des mesures générales,


c'est-à-dire lutter contre l'hypoxie et l'hypercapnie (génératrice d'une vasodilatation artérielle cérébrale majorant le V[sang] et donc la PIC), maintenir une pression artérielle systémique correcte (et donc la PPC), maintenir les paramètres biologiques dans la norme (notamment la glycémie).

L'HTIC aiguë est une situation d'urgence vitale dans laquelle plusieurs traitements combinés sont possibles. Ils doivent être discutés rapidement dans une unité de neuroréanimation, en collaboration entre neurochirurgiens et anesthésistes réanimateurs.

A. Mesures générales et techniques de neuroréanimation

- Surélévation de la tête et du corps de 30° (favoriser le drainage veineux).
- Traitement antipyrétique en cas de fièvre (car l'hyperthermie aggrave l'HTIC).
- En cas de coma (score de Glasgow ≤ 8) : intubation orotrachéale et ventilation assistée, sédation anesthésique neuroprotectrice, au besoin complétée par l'administration de barbituriques dans les cas d'HTIC réfractaire.

B. Traitements symptomatiques médicaux

 Il s'agit de traitements anti-œdémateux, essentiellement administrés par voie intraveineuse. Les corticoïdes ont une action rapide sur l'œdème vasogénique et sont particulièrement indiqués dans les tumeurs cérébrales (par exemple méthylprednisolone 1–2 mg/kg/j). Leur durée d'utilisation est de quelques jours, en respectant les contre-indications et les précautions d'usage. En revanche, ils ne sont pas efficaces dans les AVC ischémiques ou les traumatismes. Les solutions hypertoniques agissent par un gradient osmotique diminuant le contenu en eau du parenchyme cérébral. Le mannitol est l'agent pharmacologique de choix. Il s'utilise en discontinu (100 ml à 20 % toutes les 6 à 8 heures pendant 48 heures au maximum), en se méfiant de l'effet rebond à l'arrêt du traitement et sous stricte surveillance de la diurèse et du ionogramme sanguin/urinaire en raison du risque de déshydratation et de troubles hydro-électrolytiques. Il est très utile lors d'HTIC graves, en urgence, dans l'attente d'un traitement étiologique rapide.

C. Traitements symptomatiques neurochirurgicaux

1. Dérivation ventriculaire externe de LCS

La dérivation ventriculaire externe (DVE) de LCS est la méthode utilisée en cas de nécessité urgente de drainage du LCS. Il s'agit d'une méthode provisoire consistant à placer un cathéter au niveau de la corne frontale du ventricule latéral, ce cathéter étant relié à une poche de recueil externe. Le risque infectieux est important (méningite bactérienne) et il augmente avec le nombre de jours d'utilisation de cette dérivation. L'indication est le plus souvent posée lors des hydrocéphalies aiguës (par exemple hémorragie méningée anévrismale), mais également pour monitorer la PIC, en reliant ce cathéter à un capteur de pression pour optimiser la PPC, notamment lors des traumatismes crâniens graves (vidéo 22).

2. Dérivation interne de LCS

La dérivation interne consiste à dériver le LCS depuis les ventricules cérébraux jusqu'à une cible périphérique, soit le péritoine (dérivation ventriculopéritonéale [DVP]), soit la veine cave supérieure (dérivation ventriculo-atriale [DVA]). Ces cibles ayant la possibilité de résorber le

LCS en excès, il s'agit d'un traitement définitif, nécessitant une surveillance à long terme pour dépister d'éventuelles complications mécaniques (obstruction, fracture ou migration de cathéter, etc.) ou infectieuses (vidéo 23).

3. Ventriculocisternostomie endoscopique

La ventriculocisternostomie endoscopique consiste à faire communiquer le système ventriculaire avec les citernes sous-arachnoïdiennes de la base du crâne, en créant une stomie au niveau du plancher du troisième ventricule. Elle permet ainsi de traiter les hydrocéphalies obstructives (par exemple sténose extrinsèque de l'aqueduc de Sylvius ou du IV^e ventricule d'origine tumorale) sans implanter de matériel étranger (vidéo 24).

4. Crâniectomie décompressive

La crâniectomie décompressive consiste à réaliser un large volet osseux, associé à une ouverture de la dure-mère (vidéo 25). Cette intervention permet de lever l'HTIC en augmentant la capacité volumique de la boîte crânienne ostéodurale inextensible. Elle est indiquée dans les HTIC réfractaires de certains AVC ischémiques (AVC sylviens malins) et dans certains cas de traumatismes crâniens graves. En prévision d'une repose ultérieure, le volet osseux peut être placé en nourrice dans une poche sous-cutanée au niveau de l'abdomen du patient, ou congelé et conservé en banque osseuse.

D. Traitement étiologique

Certaines causes relèvent d'un traitement neurochirurgical, d'autant plus urgent que leur potentiel évolutif est rapide et que la menace d'engagement cérébral est importante, par exemple :

- évacuation d'un hématome extradural ou sous-dural ;
- exérèse d'une tumeur cérébrale ;
- DVP ou DVA en cas d'hydrocéphalie congénitale.


Certaines causes relèvent au contraire d'un traitement médical, par exemple :

- traitement antibiotique en cas de méningite bactérienne ;
- traitement anticoagulant en cas de thrombophlébite cérébrale.

Points clés

- L'hypertension intracrânienne (HTIC) est une élévation pathologique et durable de la pression intracrânienne (PIC) due à une augmentation de volume dans la boîte crânienne inextensible.
- Il peut s'agir d'une augmentation du secteur parenchymateux, liquidien (LCS), ou vasculaire.
- Même si parfois le mode de présentation est plutôt subaigu voire chronique, il faudra redouter l'évolution vers la forme aiguë avec décompensation (engagement cérébral).
- Un fond d'œil normal ne récuse en aucun cas le diagnostic d'HTIC.
- La ponction lombaire (PL) est contre-indiquée formellement en cas de suspicion d'HTIC devant le risque d'engagement cérébral.
- Tout torticolis persistant chez l'enfant doit être exploré (suspicion d'HTIC).
- Tout syndrome digestif non étiqueté chez l'enfant doit faire évoquer une HTIC.
- Toute suspicion clinique d'HTIC doit conduire à une exploration radiologique cérébrale (scanner ou IRM).
- Dans les formes aiguës, il faut rechercher des signes d'engagement cérébral.
- Dans les formes aiguës, la prise en charge est urgente, en réanimation près d'un service de neurochirurgie.

► Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Ils sont indiqués dans la marge par un picto . Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur <http://www.em-consulte.com/e-complement/477314> et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 22 Dérivation ventriculaire externe.

Vidéo 23 Dérivation ventriculopéritonéale.

Vidéo 24 Ventriculocisternostomie.

Vidéo 25 Crâniectomie décompressive.

Item 299

Hydrocéphalie de l'adulte et de l'enfant

- I. Rappel anatomophysiologique
- II. Définition
- III. Signes et symptômes chez le nourrisson et l'enfant
- IV. Signes et symptômes chez l'adulte
- V. Principes de prise en charge

Situations de départ

- 12 Nausées.
- 13 Vomissements.
- 23 Anomalie de la miction.
- 27 Chute de la personne âgée.
- 28 Coma et troubles de conscience.
- 31 Perte d'autonomie progressive.
- 46 Hypotonie/malaise du nourrisson.
- 66 Apparition d'une difficulté à la marche.
- 103 Incontinence urinaire.
- 118 Céphalée.
- 119 Confusion mentale/désorientation.
- 131 Troubles de mémoire/déclin cognitif.
- 133 Troubles du comportement chez l'enfant et l'adolescent.
- 138 Anomalie de la vision.
- 172 Traumatisme crânien.
- 178 Demande/prescription raisonnée et choix d'un examen diagnostique.
- 183 Analyse du liquide cébrospinal (LCS).
- 226 Découverte d'une anomalie du cerveau à l'examen d'imagerie médicale.
- 233 Identifier/reconnaître les différents examens d'imagerie (type/fenêtre/séquences/incidences/injection).
- 298 Consultation et suivi d'un patient ayant des troubles cognitifs.
- 345 Situation de handicap.

Objectifs pédagogiques

- Comprendre les mécanismes qui conduisent à une hydrocéphalie.
- Savoir dépister le plus précocement possible une hydrocéphalie.
- Savoir reconnaître une complication d'une hydrocéphalie.
- Savoir traiter une hydrocéphalie.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Principaux types et localisations des tumeurs intracrâniennes	Savoir distinguer : tumeur primitive/secondaire, de l'encéphale/des annexes, bénigne/maligne, fréquente/rare, sus- ou sous-tentorielle
A	Définition	Tumeurs primitives intracrâniennes : SNC et annexes	Connaître la distinction entre tumeur provenant du SNC et tumeur provenant de ses annexes
B	Définition	Connaître les principaux types histologiques des tumeurs cérébrales	Méningiome et adénome hypophysaire/tumeurs gliales de bas grade et de haut grade (glioblastome)/métastases
B	Prévalence, épidémiologie	Tumeurs primitives intracrâniennes : différents types	Connaître les principaux types de tumeurs primitives intracrâniennes et leur origine
A	Diagnostic positif	Formes et symptômes cliniques	Connaître les principaux tableaux cliniques devant faire évoquer une tumeur intracrânienne
B	Examens complémentaires	Connaître la stratégie d'exploration en imagerie devant une tumeur intracrânienne de l'adulte	Le scanner et l'IRM sans et avec injection permettent d'évoquer le diagnostic de tumeur mais l'IRM est plus performante pour le diagnostic et le bilan préopératoire
A	Diagnostic positif	Tumeurs secondaires intracrâniennes : recherche du cancer primitif	Décrire la recherche systématique de cancer primitif à effectuer devant une métastase cérébrale
A	Identifier une urgence	Savoir évoquer une HTIC, une épilepsie chez un patient porteur d'une tumeur intracérébrale	Connaître les deux principales urgences (HTIC, épilepsie) révélant ou compliquant l'évolution d'une tumeur cérébrale
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les principes de la prise en charge de l'HTIC et de l'épilepsie chez un patient porteur d'une tumeur intracérébrale	-

I. Rappel anatomophysiologique

A L'enceinte crânienne contient :

- l'encéphale (hémisphères, noyaux gris centraux, tronc et cervelet);
- le compartiment vasculaire artériel et veineux;
- le liquide cébrospinal (LCS) réparti dans les cavités ventriculaires (ventricules latéraux, troisième ventricule, aqueduc du mésencéphale et quatrième ventricule) et les espaces sous-arachnoïdiens (péricérébraux, citernes de la base du crâne).

Par approximation, le volume liquidien intracrânien chez l'adulte est en moyenne de 150 ml, dont 30 ml dans les cavités ventriculaires (fig. 9.1). Ces volumes sont plus faibles chez le jeune

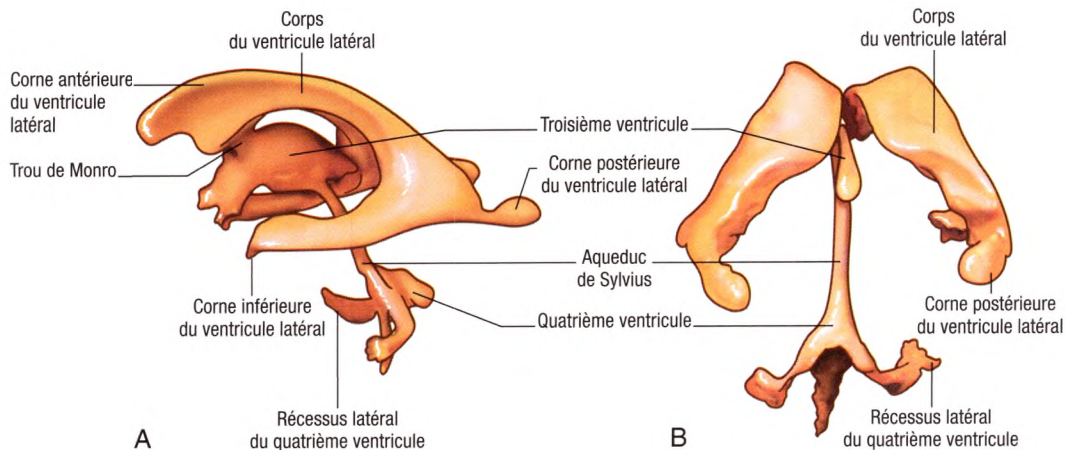


Fig. 9.1. A Anatomie des ventricules.

Les ventricules latéraux communiquent par le foramen interventriculaire (trou de Monro) avec le troisième ventricule, puis avec le quatrième ventricule par l'aqueduc du mésencéphale (aqueduc de Sylvius). Le LCS passe ensuite dans les espaces sous-arachnoïdiens par les foramens de Luschka et de Magendie.

Source : dessin de Carole Fumat.

enfant et augmentent ensuite avec l'âge au détriment du volume cérébral (40–60 ml chez le nourrisson, 60–80 ml chez l'enfant, 80–120 ml chez l'adolescent).

Le LCS est sécrété activement par les plexus choroïdes situés majoritairement dans les ventricules latéraux avec un débit moyen de 20 ml/h (soit environ 500 ml par jour); le LCS est donc renouvelé au moins trois fois par jour. Il circule librement dans la filière ventriculaire jusqu'aux espaces liquidiens péricérébraux et périmédullaires avant d'être résorbé dans les sinus veineux dure-mériens (surtout le sinus longitudinal supérieur) par l'intermédiaire des granulations de Pacchioni, ainsi que par les gaines des nerfs crâniens et rachidiens. Un autre mécanisme de circulation et de résorption a été mis en évidence plus récemment et utilise les espaces interstitiels et les cellules gliales (système glymphatique) (fig. 9.2 et tableau 9.2).

La pression intracrânienne est par définition la pression du LCS. Elle est de l'ordre de 10 à 15 mmHg chez l'adulte au repos en position couchée. Elle est plus basse chez l'enfant.

B Néanmoins cette pression n'est pas constante et varie selon les paramètres circulatoires (rythme systolodiastolique), ventilatoires (apnées du sommeil) mais aussi de façon physiologique durant certaines phases de sommeil spécifiques telles que le sommeil paradoxal.

A La formule normale du LCS est rappelée dans le tableau 9.1.

Tableau 9.1. A Caractéristiques du liquide cébrospinal (LCS) normal.

Aspect	Limpide
Cytologie	1–3 éléments/mm ³
Glucose	0,5 g/l
Protides	0,2–0,5 g/l
Chlorures	7–7,5 g/l
Agents infectieux	Absence

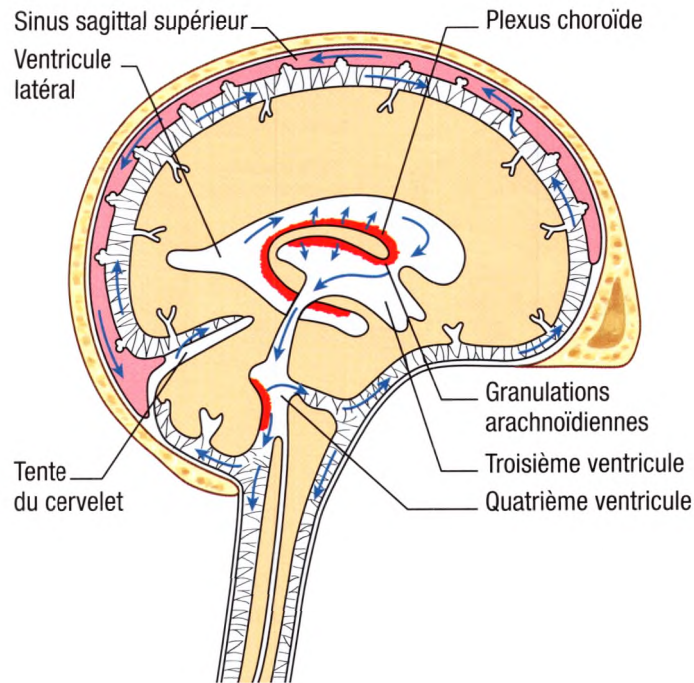


Fig. 9.2. A Circulation du LCS.

Au moins trois fois par jour, le LCS est renouvelé dans la boîte crânienne. La sécrétion du LCS est assurée par les plexus choroïdes dans les ventricules. Il est résorbé majoritairement au niveau des granulations de Pacchioni, vers les sinus veineux.

Source : dessin de Carole Fumat.

Tableau 9.2. A Signes d'hydrocéphalie chez le nourrisson et l'enfant.

Nourrisson	Enfant	Signes communs
Irritabilité Fontanelle tendue Disjonction des sutures Périmètre crânien augmenté Regard en « coucher de soleil »	Céphalées posturales et matinales Diplopie Œdème papillaire	Somnolence, apathie Coma Vomissements en jet Mydriase et strabisme Troubles respiratoires Bradycardie

II. Définition

L'hydrocéphalie est définie par une augmentation du volume des ventricules cérébraux responsable de symptômes cliniques.

L'hydrocéphalie doit être différenciée de la ventriculomégalie associée à une atrophie cortico-sous-corticale, où le volume des ventricules n'est augmenté que par diminution du volume parenchymateux.

L'hydrocéphalie est classiquement divisée en deux catégories :

- l'hydrocéphalie non communicante est une dilatation symptomatique des ventricules cérébraux secondaire à un obstacle situé sur la filière ventriculaire. Les ventricules ne communiquent plus librement avec le LCS péricérébral. La dilatation ventriculaire est alors présente en amont de l'obstacle. L'obstacle peut être intrinsèque à la filière (sténose congénitale de l'aqueduc du mésencéphale par exemple) (fig. 9.3), ou bien extrinsèque (tumeur comprimant l'aqueduc du mésencéphale par exemple).
- l'hydrocéphalie communicante est une dilatation symptomatique des ventricules cérébraux sans obstacle sur la filière ventriculaire, secondaire à une diminution des capacités de résorption du LCS (ou plus rarement à un excès de sécrétion du LCS : hyperplasie des plexus choroïdes). Il existe plusieurs origines à cette diminution des capacités de résorption (hémorragie intraventriculaire, infections cérébrales, augmentation de la pression veineuse, etc.).

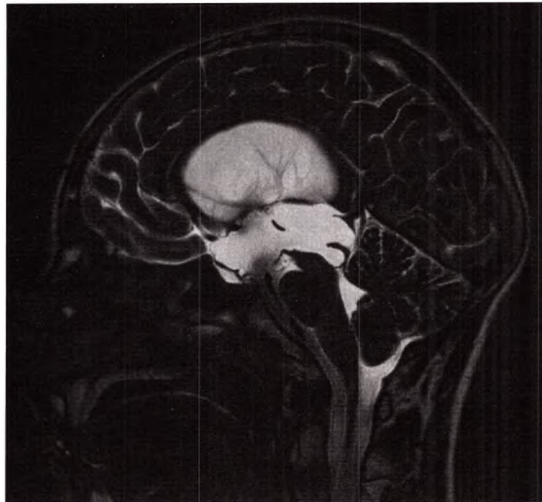


Fig. 9.3.  IRM sagittale T2 montrant une sténose de l'aqueduc du mésencéphale (d'origine malformative) avec hydrocéphalie sus-jacente (hydrocéphalie triventriculaire).

III. Signes et symptômes chez le nourrisson et l'enfant

Les sutures permettent une croissance du crâne et de la face, certaines disparaissent durant les premiers mois de vie, d'autres persistent jusqu'à la fin de la croissance et même au-delà. Ce sont les sutures qui permettent une croissance harmonieuse du périmètre crânien (voir les courbes de référence de l'OMS) guidée par la croissance du contenu intracrânien (cerveau et LCS). Une hydrocéphalie s'accompagne donc chez le nourrisson d'une macrocrânie évolutive. Il est essentiel d'analyser la courbe de croissance du périmètre crânien du nourrisson. On vérifie non seulement où se situe la valeur mesurée du périmètre crânien sur la courbe, mais aussi comment le périmètre crânien a évolué. Un changement de couloir (+ 2 DS) est pathologique (fig. 9.4), on parle alors de décrochage du périmètre crânien, une imagerie cérébrale est alors indiquée pour en rechercher la cause (échographie transfontanellaire puis IRM, sinon scanner).

B À l'inspection, chez le nourrisson, outre la macrocrânie, on peut observer une turgescence du réseau veineux et une fontanelle antérieure tendue. La palpation permet d'évaluer cette fontanelle et de rechercher une disjonction des sutures.

L'examen clinique peut mettre en évidence des troubles oculomoteurs suggérant une hypertension intracrânienne due à l'hydrocéphalie : un strabisme par paralysie du nerf crânien VI (uni- ou bilatérale) ou une paralysie de l'élévation du regard par atteinte supranucléaire (signe du regard « en coucher du soleil »).

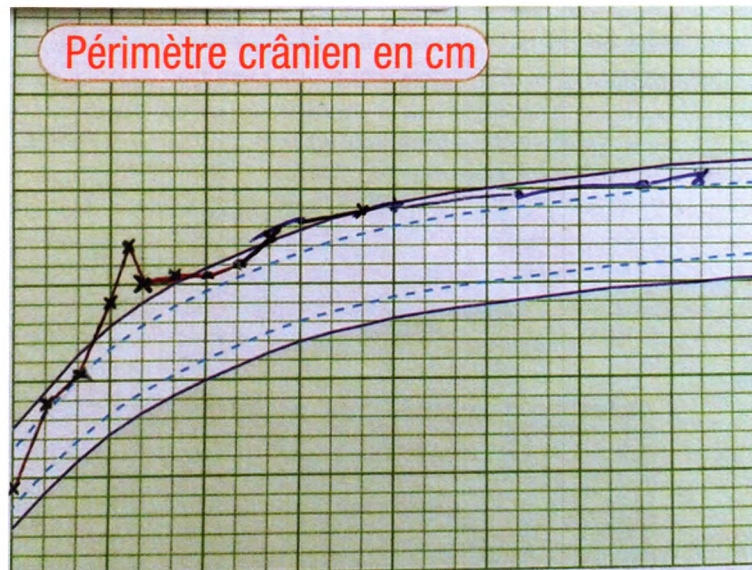


Fig. 9.4. **A** Courbe de périmètre crânien (PC) montrant une cassure, avec augmentation franche du PC, qui se normalise ou retrouve une courbe harmonieuse après correction de l'hydrocéphalie.

A Faire attention à :

- un nourrisson trop irritable avec refus d'alimentation ;
- un nourrisson hypotonique, « trop calme », qui ne crie pas ;
- la parole des parents (« il n'est pas comme d'habitude »).

À tout âge, le patient peut présenter des vomissements en jet, qui orientent parfois à tort vers un tableau abdominal. Ces formes pseudodigestives, notamment quand le tableau est dominé initialement par les nausées, peuvent être particulièrement trompeuses.

Les signes de gravité sont ceux de l'hypertension intracrânienne avec engagement : la somnolence qui peut aller jusqu'aux troubles de conscience, les troubles du rythme respiratoire, et les troubles du rythme cardiaque témoignant de la gravité et de l'extrême urgence de la prise en charge.

De façon exceptionnelle chez l'enfant, l'hydrocéphalie peut se présenter sous forme chronique. Les troubles des acquisitions ou une régression sont alors au premier plan. Il faut être particulièrement attentif à l'acquisition du maintien de la tête (3–5 mois), de la marche (12–24 mois). Les difficultés scolaires avec dégradation neurocognitive et l'apparition de troubles mictionnels peuvent aboutir à un tableau évoquant celui de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte (voir plus loin).

B Parfois, on retrouve sur les examens radiologiques des impressions digitiformes qui signent une situation chronique (fig. 9.5).

A Pour résumer : l'hydrocéphalie aiguë se manifeste chez l'enfant, comme chez l'adulte, par un tableau d'hypertension intracrânienne (HTIC).

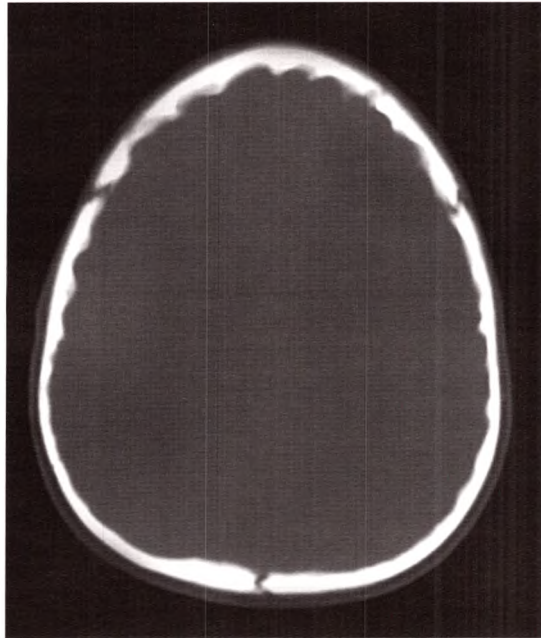


Fig. 9.5.  Scanner en coupe osseuse axiale chez une enfant de 6 ans.

Les os de la voûte ont un aspect typique d'empreintes digitiformes. Il existe également une réouverture des sutures coronales de chaque côté.

Chez le nourrisson, les signes et manifestations peuvent être plus frustes initialement : la croissance rapide du périmètre crânien permet au début de compenser la dilatation ventriculaire. Cependant, la décompensation brutale chez l'enfant est plus fréquente que chez l'adulte : la prise en charge doit être faite en urgence.

Le tableau 9.2 résume les signes d'hydrocéphalie chez le nourrisson et l'enfant.

IV. Signes et symptômes chez l'adulte

Il existe schématiquement deux grands modes de présentation clinique de l'hydrocéphalie : le plus fréquent est le mode de présentation chronique comme dans l'hydrocéphalie à pression normale (HPN), et une présentation aiguë/subaiguë avec des signes d'hypertension intracrânienne.

A. Hydrocéphalie chronique

L'hydrocéphalie chronique de l'adulte est une pathologie touchant plus volontiers les sujets âgés de plus de 60 ans. Elle est caractérisée par la triade clinique de Hakim : troubles de la marche, troubles sphinctériens et troubles des fonctions supérieures d'installation progressive.

- La marche se fait à petits pas (diminution de la longueur du pas, de sa hauteur et de sa cadence). La marche est instable, hésitante, avec un élargissement du polygone de sustentation.

Le demi-tour est décomposé. Des troubles de l'équilibre sont associés et les chutes sont fréquentes.

- Les troubles sphinctériens sont caractérisés par des urgences mictionnelles. Le premier signe est une réduction du délai de sécurité, délai entre la perception du besoin d'uriner et le déclenchement impérieux de la miction. Urgences mictionnelles et troubles de la marche aboutissent à une incontinence urinaire.
- Les troubles des fonctions supérieures sont plus tardifs dans l'évolution et inconstants. Il existe des troubles de la mémoire antérograde suggérant un processus dégénératif sous-cortical, un ralentissement psychomoteur avec apathie et un syndrome dysexécutif avec des difficultés de rappel et d'encodage. L'évolution à long terme se fait vers une majoration des troubles des fonctions supérieures pouvant conduire à une démence.

Cette triade clinique plus ou moins complète peut révéler une hydrocéphalie consécutive à des processus pathologiques variés : lors du développement d'une tumeur bloquant les voies d'écoulement du LCS, dans les suites d'une hémorragie méningée, d'une méningite ou d'un traumatisme crânien. D'autres symptômes liés à la pathologie causale sont alors également présents. En particulier dans le cadre du réveil après un coma, le diagnostic d'hydrocéphalie doit toujours être évoqué lorsque l'évolution clinique du patient se fait plus lentement qu'attendu, ou s'interrompt; l'absence d'amélioration est un signe évocateur d'hydrocéphalie chronique.

Devant une triade de Hakim :

- rechercher : trouble de la marche, incontinence urinaire, troubles cognitifs;
- penser à une hydrocéphalie chronique;
- surtout à distance d'une hémorragie méningée, d'une méningite ou d'un traumatisme crânien.

B. Hydrocéphalie aiguë ou subaiguë

Comme chez l'enfant, l'installation rapide d'une hydrocéphalie conduit à une HTIC, associant des céphalées, volontiers matinales, des nausées et des vomissements en jet. Un ralentissement psychomoteur est alors fréquemment associé. Il existe parfois également des troubles visuels : sensation de flou ou baisse d'acuité visuelle en lien avec un œdème papillaire au fond d'œil, diplopie horizontale par atteinte du VI. La prise en charge de patients présentant ces symptômes est une urgence.

V. Principes de prise en charge

A. Examens complémentaires

En cas de suspicion clinique d'hydrocéphalie, un bilan complémentaire par imagerie cérébrale est nécessaire pour étayer le diagnostic, apprécier le retentissement et établir un diagnostic étiologique.

L'hydrocéphalie aiguë est une urgence chirurgicale. Elle doit être explorée et traitée en urgence.

L'examen principal à demander en premier est une imagerie cérébrale par tomodensitométrie (TDM) (fig. 9.6). Initialement non injectée pour vérifier la taille du système ventriculaire, l'ima-

gerie peut être complétée par une injection ou, au mieux, une IRM pour explorer les causes de l'hydrocéphalie (par exemple une tumeur cérébrale) (fig. 9.7).



Fig. 9.6.  Scanner cérébral, coupe axiale passant par les ventricules chez un patient de 30 ans.

Cet examen a été réalisé 6 mois après un traumatisme crânien car le patient présentait une urgenterie et des troubles de la marche : hydrocéphalie chronique avec signes de résorption transépendymaire (hypodensité en avant des cornes frontales).

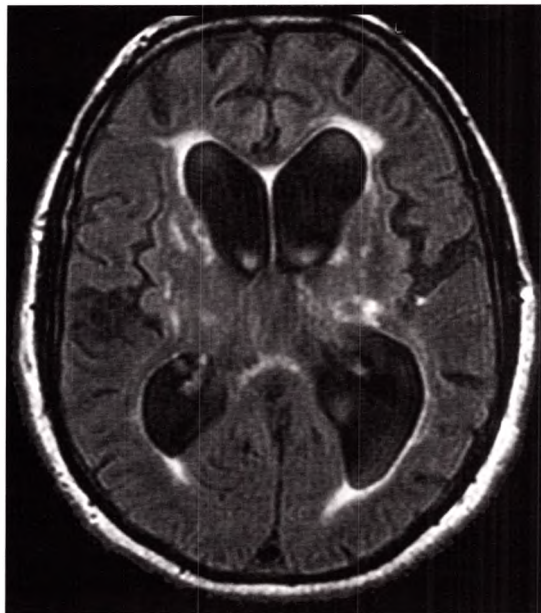



Fig. 9.7.  IRM en séquence FLAIR montrant une augmentation de la taille des ventricules modérée, avec des signes de résorption transépendymaire autour des ventricules (hyperintensités périventriculaires).

Chez le nourrisson avec une fontanelle suffisamment large, une échographie transfontanelle peut permettre de visualiser la taille et la forme des ventricules. Une IRM complète le bilan, en évitant au maximum les examens irradiants (fig. 9.8).

- Ⓢ Dans les formes progressives, deux examens sont utiles pour établir le degré de gravité :
- le fond d'œil (FO), qui permet de rechercher un œdème papillaire témoignant de la sévérité de l'hydrocéphalie. Toutefois, un FO normal ne permet pas d'exclure une hypertension intracrânienne car l'apparition de l'œdème papillaire est retardée par rapport à l'installation de l'hypertension intracrânienne ;
 - l'OCT (*optical coherence tomography* ou tomographie par cohérence optique), qui donne des informations plus sensibles et plus précoces que le FO.

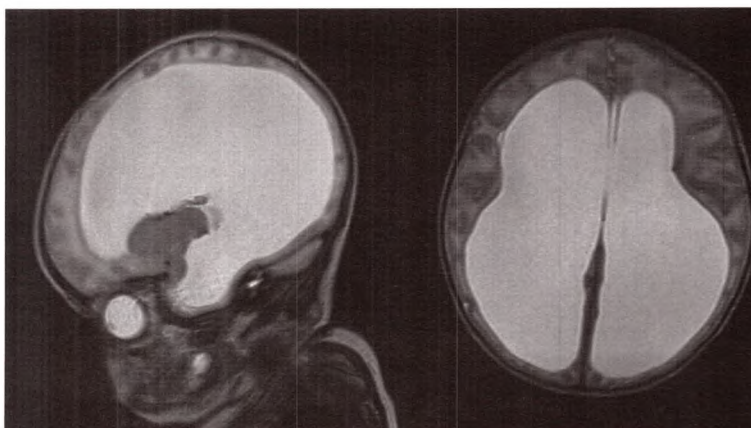


Fig. 9.8. Ⓢ IRM T2 réalisée chez un nouveau-né pour bombement des fontanelles et hypotonie. Volumineuse ventriculomégalie en coupes sagittale et axiale.

B. Prise en charge

Ⓐ La prise en charge est urgente en cas d'hydrocéphalie aiguë. Elle nécessite une hospitalisation en milieu spécialisé. Le traitement d'une pathologie responsable de l'hydrocéphalie est indiqué lorsqu'elle est identifiée (par exemple, exérèse d'une tumeur cérébrale de fosse postérieure comprimant les voies d'écoulement du LCS), mais elle n'est pas toujours suffisante.

1. Prise en charge aspécifique : dérivation ventriculaire externe

C'est le traitement efficace en cas d'hydrocéphalie aiguë en urgence. Elle consiste à introduire un cathéter par voie transcérébrale jusqu'à la corne frontale ventriculaire par un trou de trépan ou directement par la fontanelle antérieure chez le nourrisson. Le drainage du LCS vers une poche de recueil permet de drainer le LCS et ainsi de contrôler l'hydrocéphalie de façon provisoire, de monitorer la pression intracrânienne et d'analyser le LCS si besoin (en cas d'infection ou d'hémorragie intraventriculaire). Cette technique comporte toutefois un risque infectieux qui augmente avec la durée de maintien de la DVE. Il s'agit d'une solution temporaire avant résolution (spontanée ou thérapeutique) de la cause de l'hydrocéphalie. Elle est indiquée par exemple en cas d'hydrocéphalie aiguë avec contre-indication de mise en place d'une dérivation interne en raison d'un contexte infectieux ou hémorragique.

2. Prise en charge spécifique

Le traitement princeps de l'hydrocéphalie reste la dérivation interne de LCS (*shunt* en anglais). Il s'agit de dériver le LCS à partir des ventricules vers une autre cavité de l'organisme où le LCS sera résorbé (dans le péritoine le plus souvent – dérivation ventriculopéritonéale –, ou bien vers l'atrium droit – dérivation ventriculo-atriale). Dans certains cas, le LCS est drainé à partir des espaces sous-arachnoïdiens lombaires vers le péritoine. Il s'agit d'une dérivation lombopéritonéale.

B Les systèmes de dérivation comportent essentiellement trois parties : un cathéter proximal (ventriculaire ou lombaire), un corps de valve dont le rôle est de réguler la quantité de LCS qui est drainée (selon une pression d'ouverture, ou avec un débit constant), et un cathéter distal (péritonéal ou atrial) (fig. 9.9).

A Une dérivation est implantée de manière définitive afin de contrôler l'hydrocéphalie. En cas de dysfonctionnement du système (obstruction, infection, etc.), les symptômes de l'hydrocéphalie récidivent avec l'apparition rapide des signes et symptômes nécessitant une prise en charge urgente ; il s'agit d'une urgence vitale chez les enfants et les adultes traités dans l'enfance.

B Dans certains cas où il existe un obstacle à la circulation du LCS, il est possible de réaliser une dérivation interne par ventriculocisternostomie. Il s'agit d'une technique endoscopique qui consiste à réaliser un orifice (une stomie) au niveau du plancher du troisième ventricule faisant communiquer le système ventriculaire avec les espaces sous-arachnoïdiens prépontiques (les citernes) (fig. 9.10). Cette technique est particulièrement utile en cas d'obstacle au niveau de l'aqueduc du mésencéphale ou du quatrième ventricule pour permettre de restaurer une circulation quasi physiologique. Une surveillance régulière est nécessaire pour vérifier la perméabilité de la stomie.



Fig. 9.9. **C** Matériel pour dérivation interne (ventriculopéritonéale).

Le cathéter proximal (ici coudé et multiperforé à son extrémité) est positionné dans le ventricule latéral. Il est connecté au corps de valve qui régule le flux ou la pression de LCS, et au cathéter distal, plus long, qui amène le LCS dans le péritoine.

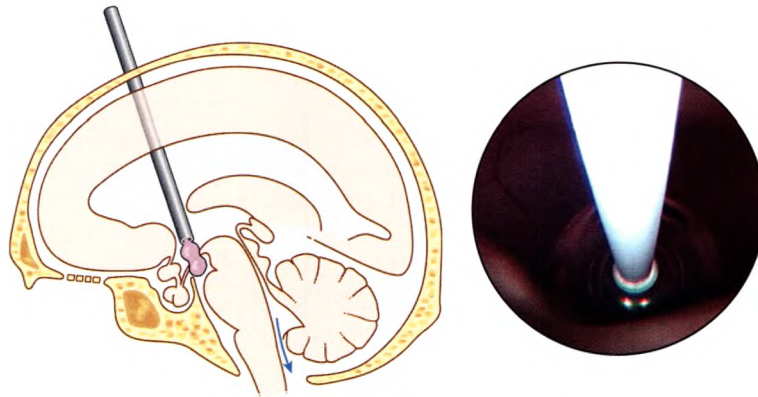


Fig. 9.10. B Principe de la ventriculocisternostomie endoscopique.

Un endoscope est introduit dans un ventricule latéral et descendu dans le troisième ventricule. Le plancher du troisième ventricule est alors perforé pour faire circuler le LCS vers les citernes de la base.

Source : dessin de Carole Fumat.

Points clés

Il est essentiel de différencier hydrocéphalie aiguë et chronique : les causes sont les mêmes, mais les symptômes et le degré d'urgence diffèrent.

• **Hydrocéphalie aiguë et subaiguë :**

- urgence chirurgicale;
- elle est à haut risque de décès par engagement;
- les signes cliniques sont ceux d'une HTIC ou ceux d'un engagement : nausées, vomissements, céphalées. Des signes ophtalmologiques sont retrouvés dans l'hydrocéphalie subaiguë : flou visuel, diplopie, œdème au fond d'œil;
- un scanner (ou une IRM) en urgence est impératif;
- qu'elle soit communicante ou non, en cas d'urgence, une dérivation externe permet de traiter l'hypertension intracrânienne;
- le traitement de la cause est indiqué lorsqu'il est possible : exérèse d'une tumeur, évacuation d'un hématome, ventriculocisternostomie en cas d'hydrocéphalie non communicante, etc.

• **Hydrocéphalie chronique :**

- le diagnostic est évoqué devant la triade de Hakim;
- le traitement de l'hydrocéphalie à pression normale idiopathique du sujet âgé est une dérivation interne du LCS;
- le traitement est adapté lorsqu'une cause a été identifiée : ventriculocisternostomie pour une sténose de l'aqueduc, exérèse d'une tumeur, etc.

Item 299 – Tumeurs intracrâniennes de l'adulte

- I. Épidémiologie
- II. Étiologie des tumeurs intracrâniennes
- III. Présentations cliniques
- IV. Examens complémentaires
- V. Formes selon le type histologique
- VI. Principes des traitements
- VII. Autres éléments de la prise en charge

Situations de départ

- 12 Nausées.
- 13 Vomissements.
- 28 Coma et autres troubles de conscience.
- 50 Malaise/perte de connaissance.
- 61 Syndrome polyuropolydypsique.
- 66 Apparition d'une difficulté à la marche.
- 118 Céphalée.
- 119 Confusion mentale/désorientation.
- 120 Convulsions.
- 121 Déficit neurologique sensitif et/ou moteur.
- 127 Paralysie faciale.
- 134 Troubles du langage et/ou phonation.
- 138 Anomalie de la vision.
- 143 Diplopie.
- 178 Demande/prescription raisonnée et choix d'un examen diagnostique.
- 180 Interprétation d'un compte rendu d'anatomopathologie.
- 181 Tumeurs malignes sur pièce opératoire/biopsie.
- 226 Découverte d'une anomalie du cerveau à l'examen d'imagerie médicale.
- 231 Demande d'un examen d'imagerie.
- 232 Demande d'explication d'un patient sur le déroulement, les risques et les bénéfices attendus d'un examen d'imagerie.
- 233 Identifier/reconnaître les différents examens d'imagerie (type/fenêtre/séquences/incidences/injection).
- 239 Explication préopératoire et recueil de consentement d'un geste invasif diagnostique ou thérapeutique.
- 251 Prescrire des corticoïdes par voie générale ou locale.
- 289 Consultation et suivi d'un patient épileptique.
- 297 Consultation de suivi en cancérologie.
- 327 Annonce d'un diagnostic de maladie grave au patient et/ou à sa famille.

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer une tumeur intracrânienne.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Principaux types et localisations des tumeurs intracrâniennes	Savoir distinguer : tumeur primitive/secondaire, de l'encéphale/des annexes, bénigne/maligne, fréquente/rare, sus- ou sous-tentorielle
A	Définition	Tumeurs primitives intracrâniennes : SNC et annexes	Connaître la distinction entre tumeur provenant du SNC et tumeur provenant de ses annexes
B	Définition	Connaître les principaux types histologiques des tumeurs cérébrales	Méningiome et adénome hypophysaire/tumeurs gliales de bas grade et de haut grade (glioblastome)/métastases
B	Prévalence, épidémiologie	Tumeurs primitives intracrâniennes : différents types	Connaître les principaux types de tumeurs primitives intracrâniennes et leur origine
A	Diagnostic positif	Formes et symptômes cliniques	Connaître les principaux tableaux cliniques devant faire évoquer une tumeur intracrânienne
B	Examens complémentaires	Connaître la stratégie d'exploration en imagerie devant une tumeur intracrânienne de l'adulte	Le scanner et l'IRM sans et avec injection permettent d'évoquer le diagnostic de tumeur mais l'IRM est plus performante pour le diagnostic et le bilan préopératoire
A	Diagnostic positif	Tumeurs secondaires intracrâniennes : recherche du cancer primitif	Décrire la recherche systématique de cancer primitif à effectuer devant une métastase cérébrale
A	Identifier une urgence	Savoir évoquer une HTIC, une épilepsie chez un patient porteur d'une tumeur intracérébrale	Connaître les deux principales urgences (HTIC, épilepsie) révélant ou compliquant l'évolution d'une tumeur cérébrale
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les principes de la prise en charge de l'HTIC et de l'épilepsie chez un patient porteur d'une tumeur intracérébrale	–

Pour comprendre

Les tumeurs intracrâniennes regroupent les tumeurs du système nerveux central (SNC) et de ses enveloppes/annexes (c'est-à-dire principalement méninges et nerfs crâniens). Elles constituent un ensemble complexe et hétérogène d'entités anatomopathologiques dont l'expression clinique peut être comparable.

Selon leur topographie, on distingue les tumeurs extraparenchymateuses (ou extra-encéphaliques, extra-axiales) qui naissent des (ou s'implantent sur les) enveloppes et annexes, des tumeurs intraparenchymateuses (ou intra-encéphaliques, intra-axiales) qui posent des problèmes diagnostiques et thérapeutiques très différents. On distingue également deux grands cadres nosologiques dans la classification des tumeurs intracrâniennes : les tumeurs primitives, originaires des constituants de la boîte crânienne, et les tumeurs secondaires, autrement dit les métastases d'un cancer d'un autre organe.

Selon la terminologie de la 10^e Classification internationale des maladies (CIM-10), les tumeurs primitives du SNC peuvent être bénignes, avoir une évolution imprévisible, ou être malignes. La classification TNM n'est pas utilisable pour les tumeurs primitives du SNC. La plus récente version de la classification des tumeurs primitives du SNC de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) date de 2021. Elle intègre de nouvelles données de biologie moléculaire et elle reconnaît toujours quatre grades de malignité (voir plus loin).

I. Épidémiologie

- **B** Les tumeurs intracrâniennes sont rares : chaque année en France, on dénombre environ 13 000 nouveaux cas.
- Chez l'adulte, les trois types histologiques les plus fréquents sont (par ordre décroissant) les métastases, les gliomes, les méningiomes.
- L'incidence des métastases et des glioblastomes augmente après 60 ans.
- Chez l'adulte, la topographie est principalement supratentorielle (environ 85 %) ; c'est l'inverse chez l'enfant.
- Prédominance féminine : le méningiome ; prédominance masculine : tous les autres types histologiques.

Les tumeurs intracrâniennes sont rares. En France, leur incidence est d'environ 20 cas/100 000 habitants/an. À titre de comparaison, l'incidence du cancer du sein est de 100 cas/100 000 habitants/an et celle du cancer de la prostate de 80 cas/100 000 habitants/an. L'incidence des tumeurs primitives du SNC tend à augmenter pour des raisons mal définies. L'incidence des gliomes de l'adulte (toutes histologies confondues) est de 8 cas/100 000 habitants/an, celle des méningiomes symptomatiques de 5 cas/100 000 habitants/an, celle des adénomes de l'hypophyse de 5 cas/100 000 habitants/an, celle des lymphomes primitifs du SNC de 3 cas/100 000 habitants/an, et celle des schwannomes (neurinomes) de 2 cas/100 000 habitants/an. Le reste est composé de types histologiques beaucoup plus rares.

Les tumeurs secondaires ou métastases sont sept fois plus fréquentes que les tumeurs primitives du SNC. Elles sont présentes dans 20 à 40 % des cancers en fonction de la méthode de dépistage (autopsie, imagerie, signes cliniques). L'incidence globale des métastases cérébrales n'est pas connue précisément (entre 20 et 80 cas/100 000 habitants/an), mais elle est également en augmentation. L'épidémiologie des métastases du SNC est liée à celle du cancer dit « primitif », c'est-à-dire à sa fréquence dans la population générale et à sa capacité à générer des métastases cérébrales (c'est-à-dire cancer « neurophile » ou « neurotrophe »). Par ordre décroissant, l'origine des métastases provient des cancers suivants : cancer bronchopulmonaire, cancer du sein, mélanome, cancer du rein, cancer du tube digestif. Aucun cancer primitif n'est retrouvé dans 5 à 10 % des cas lors du diagnostic de métastase cérébrale. En revanche, environ 20 % des métastases du SNC inaugurent la maladie.

Au total, les trois types histologiques les plus fréquents sont (par ordre décroissant) : métastases, gliomes et méningiomes.

C Chez l'adulte, les tumeurs du SNC se répartissent selon la topographie suivante : 85 % siègent à l'étage supratentorial (c'est-à-dire au-dessus de la tente du cervelet), 10 % à l'étage infratentorial (en dessous de la tente du cervelet) et 5 % à l'étage spinal (intramédullaire ou intradural extramédullaire).

Chez l'enfant, l'épidémiologie des tumeurs intracrâniennes est très différente. L'incidence est quatre fois inférieure, autour de 4 cas/100 000 habitants/an, mais elles représentent 25 % de la totalité des cancers. La majorité des tumeurs intracrâniennes sont localisées à l'étage infratentorial. Les types histologiques sont également différents. Les principaux types histologiques retrouvés sont le médulloblastome, l'épendymome et l'astrocytome pilocytique, et il existe deux types histologiques spécifiques de la ligne médiane : le craniopharyngiome et les tumeurs de la région pinéale.

II. Étiologie des tumeurs intracrâniennes



B Dans la majorité des tumeurs intracrâniennes, les facteurs favorisants ne sont pas clairement identifiés.

A. Origine génétique

C Rarement, une phacomatose ou un syndrome de prédisposition génétique peut être retrouvé :

- *sclérose tubéreuse de Bourneville* : maladie génétique due à une mutation sur le gène *TSC1* (chromosome 9) ou *TSC2* (chromosome 16). Sa prévalence est de 1/15 000 à 1/8 000. Elle regroupe, de façon très variable d'un malade à l'autre, différentes atteintes :
 - cérébrales : tubers corticaux (hamartomes) parfois responsables d'épilepsie, nodules sous-épendymaires (NSE) et astrocytomes sous-épendymaires à cellules géantes (SEGA) pouvant provoquer une hydrocéphalie obstructive,
 - cutanées (angiofibrome), rétiniennes (phacome, hamartome), rénales (angiomyolipome), cardiaques (rhabdomyome);
- *maladie de von Hippel-Lindau* : maladie due à une mutation du gène suppresseur de tumeur *VHL* (chromosome 3). Sa prévalence est de 1/53 000. Elle regroupe différentes atteintes :
 - cérébrales : multiples hémangioblastomes du cervelet (parfois du tronc, de la moelle épinière ou supratentoriels),
 - rétiniennes (hémangioblastome), surrénales (phéochromocytome), rénales (adénocarcinome à cellules claires), pancréatiques et labyrinthiques (tumeur du sac endolymphatique);
- *neurofibromatose de type 1* (ou maladie de Von Recklinghausen) : maladie due à une mutation du gène suppresseur de tumeurs *NF1* (chromosome 17). Sa prévalence est de 1/4 000. Elle regroupe différentes atteintes :
 - neurologiques (gliome des voies optiques avant l'âge de 6 ans, gliomes cérébraux, neurofibromes des nerfs crâniens, des racines spinales ou des nerfs périphériques),
 - cutanées (neurofibromes cutanés, taches « café au lait », lentigines),
 - autres : oculaires (hamartomes iriens ou nodules de Lisch), osseuses, viscérales, endocriniennes, vasculaires;
- *neurofibromatose de type 2* : maladie due à une mutation du gène suppresseur de tumeur *NF2* (chromosome 22). Sa prévalence est de 1/40 000. Elle regroupe différentes atteintes neurologiques et ophtalmologiques :

- schwannome vestibulaire uni- ou bilatéral chez le sujet jeune < 30 ans,
- méningiomes, épendymomes, plus rarement astrocytomes,
- cataracte juvénile, hamartomes rétinien;
- *syndrome de Li-Fraumeni* : syndrome de prédisposition génétique à transmission autosomique dominante engendrant diverses tumeurs, dont les tumeurs cérébrales. Il est dû à une mutation du gène *TP53* dans 70 % des cas. Sa prévalence est de 1 à 9/100 000.

B. Origine hormonale

A Une origine hormonale doit être évoquée devant le diagnostic de méningiome. Cette entité est plus fréquente chez la femme; des récepteurs aux œstrogènes et à la progestérone sont souvent surexprimés par la tumeur; d'authentiques cas induits par la prise d'acétate de cyprotérone (Androcur®), acétate de noméggestrol (Lutényl®) ou acétate de chlormadinone (Lutéran®) ont été décrits (avec dans la majorité des cas une régression du méningiome après l'arrêt du médicament). L'association entre méningiome intracrânien et cancer du sein est également classique.

C. Autres origines

B Certaines tumeurs intracrâniennes peuvent être radio-induites (notamment méningiomes et lymphomes) après une irradiation à visée thérapeutique (traitement d'hémopathies malignes ou de tumeurs cérébrales dans l'enfance) ou accidentelle. Le délai entre la radiothérapie et la survenue de la tumeur radio-induite est variable mais généralement de plusieurs années.

L'imputabilité de la consommation tabagique et de certains pesticides est probable; celle des téléphones portables n'est pas aujourd'hui prouvée mais le principe de précaution doit s'appliquer.

Dans le cadre des métastases intracrâniennes, aucune donnée épidémiologique spécifique à la survenue de métastases intracrâniennes n'est connue. L'épidémiologie est en grande partie liée au cancer primitif (tabac pour le cancer pulmonaire, exposition aux rayonnements solaires et UV pour le mélanome, etc.).

III. Présentations cliniques

A Les symptômes et signes d'appel des tumeurs intracrâniennes sont regroupés en quatre grands syndromes :

- syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC);
- syndrome focal, de localisation, ou « déficitaire »;
- épilepsie;
- syndrome endocrinien.

Ces syndromes peuvent être isolés ou associés lors de la révélation de la tumeur. L'âge du patient, le siège de la tumeur et sa vitesse de développement sont des éléments importants qui vont influencer sur le tableau clinique.

Enfin, dans environ 5 % des cas la découverte est fortuite; cette éventualité est loin d'être rare et augmente avec la facilitation de l'accès aux imageries cérébrales.

A. Syndrome d'hypertension intracrânienne

Quelle que soit la cause, une HTIC résulte de l'augmentation de volume d'un des trois compartiments cérébraux (secteur liquidien, secteur parenchymateux, secteur vasculaire) à l'intérieur de la boîte osseuse crânienne qui est inextensible.

Concernant les tumeurs intracrâniennes, les causes suivantes peuvent conduire à une HTIC :

- le volume de la tumeur en elle-même et l'œdème cérébral péri-tumoral qui concourent à augmenter le secteur parenchymateux ;
- une hydrocéphalie, le plus souvent obstructive dans le cas de tumeurs intraventriculaires notamment, qui concourt à augmenter le secteur liquidien ;
- une hémorragie intra- ou péri-tumorale (notamment pour les métastases de cancer du rein et de mélanome, parfois pour les méningiomes ou glioblastomes) qui concourt à augmenter les secteurs parenchymateux et vasculaire.

Les symptômes les plus évocateurs d'HTIC sont représentés par l'association céphalées-nausées-vomissements :

- les céphalées sont souvent majorées par des situations créant une manœuvre de Valsalva qui augmente la pression veineuse intracrânienne (effort à glotte fermée : toux, défécation). Elles sont le plus souvent bitemporales, décrites comme une sensation d'étau. L'installation récente de céphalées inhabituelles et durables ou s'aggravant progressivement est, de manière plus générale, suspecte ;
- les nausées et vomissements surviennent au maximum du pic douloureux. Les vomissements sont classiquement décrits comme faciles, en jet et soulageant les céphalées.

Les troubles visuels sont le deuxième type de symptômes, pouvant survenir indépendamment des céphalées-nausées-vomissements.

- La baisse d'acuité visuelle, d'aggravation plus ou moins rapide, témoigne d'un œdème papillaire de stase. Elle doit être considérée comme une urgence thérapeutique car la complication majeure – la cécité par atrophie optique – peut survenir rapidement une fois l'œdème papillaire de stase installé. La présence au fond d'œil de foyers hémorragiques en flammèche et d'exsudats, en sus de l'œdème papillaire, constitue un signe de gravité. Le bilan initial ophtalmologique, en cas d'œdème papillaire au fond d'œil, comporte un champ visuel. En effet, une altération du champ visuel accompagnant l'œdème papillaire est un signe de gravité et un élément important pour le suivi de la fonction visuelle après traitement de l'HTIC.
- Une diplopie binoculaire horizontale par atteinte uni- ou bilatérale du nerf abducens (sixième nerf crânien [VI]) est parfois rencontrée. L'atteinte du VI plutôt que des autres nerfs oculomoteurs est expliquée par son long trajet cisternal exposant ce nerf à l'HTIC. Une atteinte du VI dans le cadre d'une HTIC n'a aucune valeur localisatrice, c'est-à-dire qu'elle ne préjuge pas de la localisation de la masse à l'origine de l'HTIC.
- Des éclipses visuelles peuvent apparaître. Il s'agit d'impressions furtives de brouillard obscurcissant la vue.

B. Déficit focal

Un déficit focal est un trouble d'une fonction neurologique permettant de localiser la région cérébrale atteinte. Concernant les tumeurs intracrâniennes, contrairement aux pathologies vasculaires qui provoquent un déficit brutal, le mode d'installation est progressif, en « tache d'huile », plus ou moins rapidement évolutif selon la vitesse de croissance de la tumeur.

Un déficit focal peut être :

- moteur, par atteinte du cortex moteur ou du faisceau corticospinal (faisceau pyramidal) ;
- sensitif, par atteinte du cortex somesthésique primaire ou des voies lemniscales ou extralemniscales ;
- cognitif, par atteinte des réseaux de la cognition sociale (syndrome frontal), des réseaux du langage et de la lecture (aphasie, alexie), des réseaux de la cognition spatiale (hémignégligence visuospatiale) ;

- visuel, par atteinte du cortex occipital ou des voies optiques (nerf optique, chiasma, tractus et radiations optiques);
- cérébelleux, par atteinte d'un hémisphère ou du vermis.

C. Épilepsie

Une crise d'épilepsie est définie par la survenue d'une décharge hypersynchrone et paroxystique d'un groupe de neurones plus ou moins étendu.

Dans la grande majorité des cas, une épilepsie d'origine tumorale est focale/partielle (simple ou complexe) ou à début focal puis secondairement généralisée, car elle est induite par une irritation d'une zone de cortex cérébral située à proximité de la tumeur. La crise d'épilepsie focale revêt alors un caractère localisateur (l'analyse sémiologique de l'épilepsie permet de diagnostiquer la localisation de la tumeur cérébrale). Par exemple, une crise d'épilepsie partielle motrice bravais-jacksonienne oriente vers une tumeur corticale au niveau de la circonvolution frontale ascendante (cortex moteur primaire). Plus rarement, l'épilepsie peut être d'emblée généralisée.

La présence d'une épilepsie lésionnelle/symptomatique d'origine tumorale est d'autant plus fréquente que la tumeur est d'évolution lente (bénigne ou de bas grade de malignité).

La survenue d'une première crise d'épilepsie chez un adulte doit faire systématiquement réaliser une imagerie cérébrale.

D. Anomalies endocriniennes

Les anomalies endocriniennes sont le fait de tumeurs intéressant soit la région hypothalamo-hypophysaire, soit la région pinéale.

- Les *adénomes hypophysaires*, qui représentent la grande majorité des tumeurs de l'antéhypophyse, peuvent provoquer :
 - une hypersécrétion hormonale : syndrome de Cushing par hypersécrétion d'hormone adrénocorticotrope (ACTH) pour les adénomes corticotropes (ou maladie de Cushing), acromégalie par hypersécrétion d'hormone de croissance (*growth hormone* [GH]) pour les adénomes somatotropes, syndrome d'aménorrhée/galactorrhée par hypersécrétion de prolactine pour les adénomes lactotropes (ou prolactinome), syndrome d'hyperthyroïdie par hypersécrétion de TSH (*thyroid stimulating hormone*) pour les adénomes thyrotropes ;
 - une hyposécrétion hormonale : par une compression d'un macroadénome hypophysaire sur l'antéhypophyse saine, réalisant un défaut de sécrétion hormonale d'une ou plusieurs lignées antéhypophysaires (lactotrope, thyrotrope, corticotrope, somatotrope, gonadotrope) en parallèle d'une possible hypersécrétion et pouvant donner un tableau clinicobiologique de panhypopituitarisme plus ou moins profond ;
 - un syndrome de déconnexion de la tige pituitaire : par une compression d'un macroadénome sur la tige pituitaire, entraînant la perte du contrôle freinateur de l'hypothalamus sur la sécrétion de prolactine par l'antéhypophyse, donnant une hyperprolactinémie modérée, dite de déconnexion.
- Les *craniopharyngiomes*, tumeurs de la ligne médiane au niveau de la région sellaire et suprasellaire, peuvent entrer au contact de l'hypothalamus, provoquant un tableau de puberté précoce chez l'enfant et des troubles du comportement alimentaire (cachexie, boulimie).
- La *posthypophyse*, régulant la rétention d'eau via la sécrétion d'hormone antidiurétique, peut entraîner si elle est lésée un diabète insipide (polyuropolydipsie, hypodensité urinaire < 1 005).

À chaque tumeur son mode de révélation

De façon schématique :

- syndrome cérébelleux \pm HTIC \pm hydrocéphalie obstructive : tumeur infratentorielle;
- déficit neurologique focalisé \pm HTIC : tumeur cérébrale maligne (gliome malin, métastase), plus rarement un méningiome;
- épilepsie focale inaugurale = tumeur d'évolution lente : gliome de bas grade de malignité, méningiome;
- syndrome endocrinien : adénome hypophysaire, craniopharyngiome.

À chaque âge son gliome

B De façon schématique :

- gliome de grade I OMS : avant 20 ans;
- gliome diffus de grade II OMS : entre 20 et 40 ans;
- gliome diffus de grade III OMS : entre 30 et 50 ans;
- glioblastomes (grade IV OMS) : au-delà de 50 ans.

Diagnostic d'une tumeur intracrânienne

A Diagnostiquer une tumeur intracrânienne :

- c'est savoir examiner un patient (interrogatoire, examen neurologique);
- c'est l'évoquer devant toute céphalée inhabituelle, subaiguë et d'intensité croissante;
- c'est l'évoquer devant tout déficit neurologique d'aggravation progressive;
- c'est l'évoquer devant tout trouble du comportement récent chez l'adulte;
- c'est l'évoquer devant toute crise d'épilepsie inaugurale;
- c'est demander une imagerie cérébrale sans et avec injection.

IV. Examens complémentaires

A. Quels examens ?

B L'IRM cérébrale est l'examen de référence pour le bilan d'une tumeur du SNC. Le scanner (ou tomодensitométrie, TDM) cérébral(e) est, en pratique, souvent réalisé(e) en urgence en première intention du fait de sa plus grande facilité de réalisation (durée d'examen moins longue, pas de contre-indication liée à la présence d'un stimulateur cardiaque ou neurologique, de corps étrangers métalliques), bien qu'il (elle) soit moins sensible et moins précis(e) que l'IRM.

En cas de suspicion de tumeur intracrânienne, ces examens doivent être réalisés sans puis avec injection de produit de contraste, dans le respect des contre-indications.

Les objectifs de l'imagerie sont les suivants :

- diagnostic positif : l'image attendue est celle d'une image anormale ajoutée, occupant de l'espace et responsable d'une compression appelée effet de masse;
- **A** diagnostic des conséquences/complications : évaluer une HTIC, dépister un engagement, un œdème, une hydrocéphalie, un saignement;

- **B** discussion des options thérapeutiques : si un scanner cérébral a été réalisé et met en évidence une tumeur, l'IRM reste capitale dans la définition topographique de la tumeur (géométrie, taille, localisation, limites avec le parenchyme cérébral, nombre, etc.) et doit donc être réalisée pour ensuite discuter des options thérapeutiques ;
 - **A** enfin, dans le cadre d'une métastase, il est impératif de rechercher le cancer primitif par un bilan d'extension comprenant un scanner thoraco-abdomino-pelvien et, en cas de négativité, une tomographie par émission de positons (TEP-scanner) en sus du bilan spécifique à chaque cancer.
- B** Certains examens sont peu voire pas utiles :
- la radiographie du crâne n'a aucun intérêt ;
 - un électroencéphalogramme (EEG) peut être d'un grand intérêt dans l'aide au diagnostic de crises d'épilepsie, lorsque la présentation sémiologique est atypique ou l'interrogatoire difficile ;
 - **C** une polyglobulie peut être notée en association avec un hémangioblastome (sécrétion d'érythropoïétine par la tumeur).

B. Sémiologie radiologique

B En IRM, les deux séquences les plus utiles sont la séquence pondérée en T1 après injection de gadolinium et la séquence FLAIR (*fluid attenuation inversion recovery*), qui est une séquence pondérée en T2 avec atténuation du signal du LCS.

Le plus fréquemment, une tumeur est en hyposignal T1 (elle apparaît plus « sombre » que le parenchyme cérébral), en hypersignal T2/FLAIR (elle apparaît plus « claire » que le parenchyme cérébral). Les méningiomes, schwannomes et tumeurs malignes (métastases, gliomes de grade III ou IV) se rehaussent après injection de gadolinium. Il existe deux exceptions principales :

- les tumeurs hémorragiques apparaissent en hypersignal T1 spontané à la phase subaiguë, pouvant masquer une prise de contraste ;
- les lésions dont le contenu est riche en graisse (lipomes, kystes dermoïdes) apparaissent en hypersignal spontané sur les séquences T1 et T2.

Des séquences spéciales d'IRM multimodales (diffusion, spectroscopie, perfusion) peuvent apporter des précisions sur la nature de la tumeur en mesurant des composantes spécifiques dans une zone choisie au sein de l'image tumorale.

IRM multimodale

Il est possible d'associer des séquences « anatomiques/morphologiques », « fonctionnelles » et « métaboliques » pour le diagnostic des tumeurs intracrâniennes :

- séquences « anatomiques » : T1, T2 (LCS), FLAIR (œdème), T2 écho de gradient (saignement), injection (rupture de la barrière hémato-encéphalique), diffusion (œdème extracellulaire vasogénique/intracellulaire cytotoxique), angiogramme (reconstruction du réseau artériel, veineux) ;
- séquences « fonctionnelles » : effet BOLD (blood oxygen level dependent) pour la localisation des régions corticales du langage, de la motricité ;
- séquences « métaboliques » : spectroscopie (activité métabolique de la tumeur), perfusion (qualité de vascularisation du parenchyme).

L'intérêt du scanner est :

- sa facilité d'utilisation à la phase aiguë (chez un patient agité ou dans le coma);
- sa sensibilité pour l'exploration du contingent osseux de certaines tumeurs pouvant envahir la base ou la voûte du crâne (par exemple méningiomes);
- la recherche de calcifications au sein de la tumeur, signant généralement une évolution lente.

L'analyse sémiologique au scanner est la suivante :

- caractéristiques de la tumeur : hypodensité (nécrose, gliome de bas grade), hyperdensité spontanée (calcifications ou hémorragie);
- retentissement de la tumeur : hypodensité périphérique (œdème), effet de masse (effacement des sillons, déviation de la ligne médiane), augmentation de la taille des ventricules (hydrocéphalie);
- après injection, il faut étudier, comparativement aux images non injectées, si :
 - la lésion reste hypodense : il s'agit alors d'une tumeur de bas grade, de nécrose, ou d'œdème,
 - la lésion devient hyperdense (de manière homogène ou hétérogène) : il s'agit alors d'un méningiome, d'un neurinome, d'une métastase, ou d'un gliome de haut grade.

C. Diagnostic différentiel

1. Accident vasculaire cérébral (AVC)

La présentation clinique diffère par le délai d'installation des signes : le début brutal (en quelques minutes) de l'AVC contraste avec l'installation progressive de la tumeur (fig. 10.1). Dans l'AVC ischémique, le tableau clinique est systématisé, c'est-à-dire qu'il correspond à un territoire vasculaire. Le bilan d'imagerie permet de trancher. Attention, un AVC ischémique ancien (par exemple de diagnostic tardif, plusieurs jours après le début des symptômes) peut être difficile à différencier d'un gliome de haut grade du fait de la rupture de barrière hémato-encéphalique survenant après l'ischémie, à l'origine de prises de contraste.

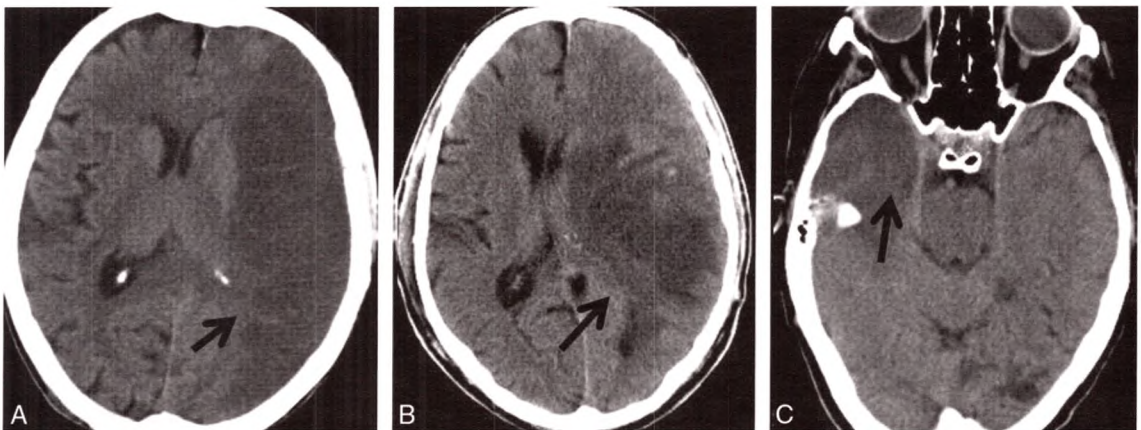


Fig. 10.1. **C** Diagnostics différentiels d'une hypodensité au scanner sans injection.

A. AVC ischémique dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne/sylvienne gauche : hypodensité à bords nets, bien systématisée. B. Œdème autour d'une lésion cérébrale (ici non encore démasquée en l'absence d'injection), avec une hypodensité « en doigts de gant » de la substance blanche. C. Hypodensité temporale antérieure dans le cadre d'une encéphalite herpétique.

2. Hématome intraparenchymateux en cas de tumeur hémorragique (métastases de cancer du rein ou de mélanome, glioblastome)

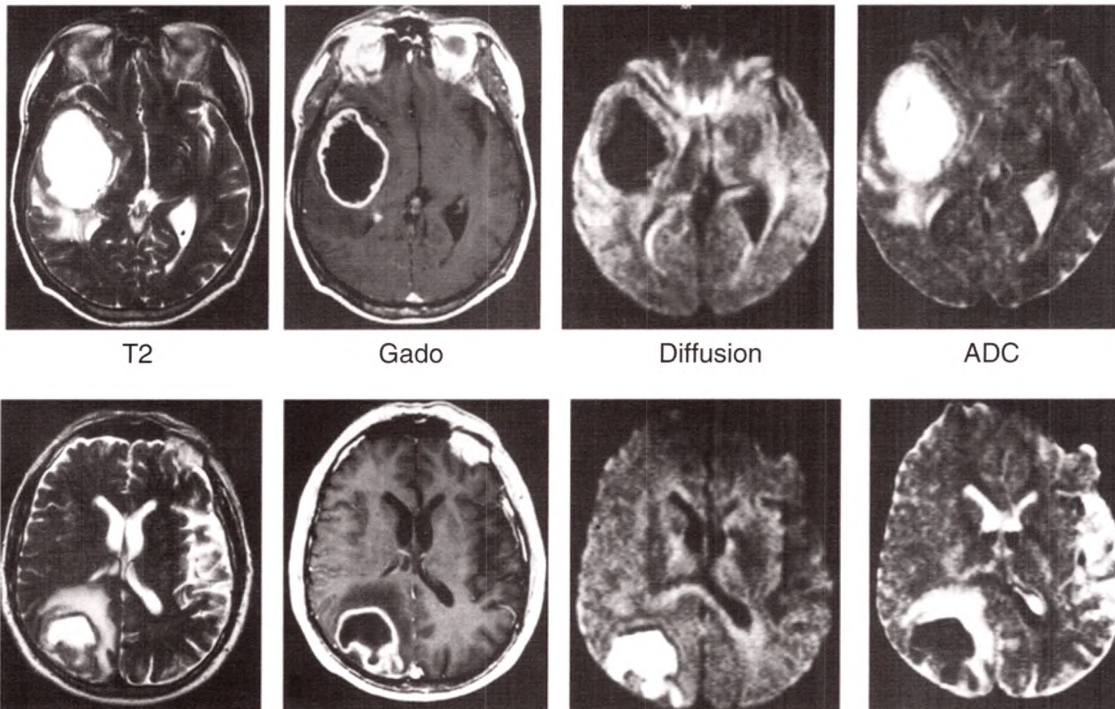
Dans le cas d'un hématome intracérébral pour lequel on suspecte une tumeur sous-jacente, une IRM cérébrale doit être répétée quelques semaines après l'événement hémorragique pour révéler une tumeur sous-jacente à l'origine du saignement, une fois celui-ci résorbé.

3. Abscès cérébraux

Les abcès cérébraux ont le plus souvent une évolution rapide (quelques jours à quelques semaines). Ils évoluent cliniquement à une vitesse intermédiaire entre celle des AVC (quelques minutes à quelques heures) et celle des tumeurs (quelques semaines à quelques mois) (fig. 10.2).

Les abcès à pyogènes sont classiquement arrondis, bien circonscrits, avec une paroi plus homogène et surtout plus fine qu'une tumeur, mais le diagnostic différentiel est souvent fait grâce à la séquence de diffusion : la portion centrale de l'abcès apparaît en restriction de diffusion – le pus étant très épais, les molécules d'eau sont peu mobiles et ne diffusent pas ; le coefficient apparent de diffusion (*apparent diffusion coefficient, ADC*) est donc bas –, contrairement à la

Tumeur = diffusion augmentée (hyposignal)



Abscès = diffusion diminuée (hypersignal)

Fig. 10.2.  IRM de diffusion pour le diagnostic différentiel entre une tumeur intraparenchymateuse et un abcès cérébral.

Les séquences classiques (T2, T1 avec injection de gadolinium) ne permettent pas toujours de faire la différence. En revanche, la séquence de diffusion permet d'analyser la mobilité/diffusion des molécules d'eau contenues dans la partie centrale/kystique de la lésion : augmentée (et donc visible en hyposignal, comme le LCS) dans le cadre d'une nécrose tumorale (où les molécules d'eau circulent librement) ; abaissée (hypersignal) dans le cadre d'un abcès (où le mouvement des molécules d'eau est contraint par la viscosité du pus).

nécrose centrale des métastases ou des glioblastomes qui sont les deux diagnostics différentiels à envisager.

4. Maladies inflammatoires

Les lésions pseudotumorales des maladies inflammatoires sont rarement inaugurales (sclérose en plaques pseudotumorale).

V. Formes selon le type histologique



Classification histopathologique des tumeurs intracrâniennes

B Très schématiquement, on pourra distinguer :

- tumeurs secondaires/métastases du SNC;
- tumeurs primitives de la lignée gliale : astrocytomes, oligodendrogliome, épendymomes, médulloblastomes;
- tumeur de la lignée lymphocytaire B : lymphomes malins cérébraux primitifs;
- tumeurs primitives des enveloppes : méningiomes (tumeurs de l'arachnoïde), schwannomes/neuromes (tumeurs de la gaine des nerfs crâniens);
- autres tumeurs primitives :
 - tumeurs vasculaires (hémangioblastome, hémangiome caverneux/cavernome),
 - tumeurs de l'axe hypothalamo-hypophysaire (adénome, craniopharyngiome),
 - tumeurs de la région pinéale,
 - kyste colloïde du troisième ventricule.

A La classification internationale de référence est la classification de l'OMS, qui est révisée régulièrement (dernière version en 2021, intégrant à part entière la biologie moléculaire).



Classification de l'OMS

B Cette classification OMS résulte d'un consensus, mais repose sur des critères morphologiques/histologiques parfois subjectifs et sur des critères de biologie moléculaire. Ces tumeurs sont classées en grades de I à IV selon leur degré de malignité :

- le grade I (tumeurs bénignes) correspond à des tumeurs à croissance lente et normalement bien circonscrites, bien qu'elles puissent envahir de grandes régions du cerveau;
- le grade II correspond à des tumeurs à croissance lente mais, contrairement aux tumeurs de grade I, elles infiltrent le cerveau et leurs limites sont imprécises. On parle de gliome « diffus » de bas grade de malignité;
- le grade III (tumeurs malignes) correspond à des tumeurs anaplasiques qui infiltrent également le cerveau. Elles peuvent être diagnostiquées d'emblée à ce grade, ou bien se développer secondairement à partir d'une tumeur de plus bas grade de malignité. Leur évolution est plus rapide que celle des tumeurs de bas grade;
- le grade IV correspond à des tumeurs hautement malignes qui infiltrent également le cerveau (tableau 10.1). La plus fréquente est le glioblastome de novo, une tumeur survenant préférentiellement chez les sujets âgés (60 ans et plus). Ces tumeurs peuvent contenir divers types de cellules qui se multiplient rapidement et ont une forte tendance nécrosante spontanée. Elles sont mal délimitées.

Tableau 10.1. B Corrélation entre critères histologiques et critères radiologiques pour une tumeur de grade IV OMS.

Critère histologique	Densité cellulaire élevée avec atypies	Index mitotique élevé	Prolifération vasculaire	Nécrose
Critère radiologique	Tumeur intracrânienne	Progression rapide	Prise de contraste	Nécrose

C La nouvelle version 2021 de la classification OMS des tumeurs du SNC intègre, pour le diagnostic des gliomes, des données de biologie moléculaire aux données histologiques. Les deux principales mutations qui jouent un rôle pronostique majeur sont la mutation *IDH* (isocitrate déshydrogénase) et la codélétion *1p19q*. Ces mutations sont recherchées sur le tissu tumoral (il ne s'agit donc pas de mutations constitutionnelles du patient, mais de transformations génétiques intratumorales). Elles permettent de classer les gliomes diffus et d'adapter au mieux la stratégie thérapeutique postopératoire (la décision sera alors prise en réunion de concertation pluridisciplinaire [RCP] de neuro-oncologie selon un faisceau d'arguments : surveillance seule, radiothérapie seule, type et timing de la chimiothérapie, etc.).

Ce qu'il faut retenir

- **B** La nouvelle classification OMS 2021 des tumeurs du SNC se fonde maintenant sur des critères histologiques et des marqueurs biomoléculaires (altérations cytogénétiques et moléculaires).
- Le diagnostic histologique oriente vers la typologie de cellule (c'est un astrocyte, un oligodendrocyte, un épendymocyte, etc.), alors que le diagnostic biomoléculaire va contribuer au grading, au pronostic et aux propositions thérapeutiques.



Pour aller plus loin

Le tableau 10.2 indique la classification simplifiée des tumeurs gliales.

Tableau 10.2. A Classification simplifiée des tumeurs gliales (d'après l'OMS, 2021*).

Gliomes diffus de l'adulte

Astrocytome, IDH muté

Oligodendrogliome, IDH muté et 1p/19q-codéléte

Glioblastome, IDH non muté

Gliomes diffus pédiatriques

Gliomes astrocytaires circonscrits

Astrocytome pilocytique

Xanthoastrocytome pléomorphe

Tumeurs glioneuronales et neuronales

Gangliogliome

Tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique (DNET)

Tumeurs épendymaires

*Cette nouvelle classification est importante car elle associe les critères morphologiques classiques (histologie) aux données biomoléculaires actuellement disponibles.

Source : Classification simplifiée des tumeurs gliales, OMS 2021.

A. Tumeurs primitives du système nerveux central

1. Gliomes diffus de l'adulte

B Les gliomes diffus sont le deuxième type histologique de tumeurs intracérébrales le plus fréquent après les métastases. Ce sont donc les tumeurs cérébrales primitives les plus fréquentes.

Ils sont développés au sein du tissu de soutien des neurones : la glie. Deux types cellulaires sont impliqués : les astrocytes et les oligodendrocytes. Aujourd'hui, l'analyse histologique n'est plus suffisante pour caractériser un gliome. Plus que la morphologie, c'est la « signature moléculaire » qui permet de classer les gliomes en astrocytomes (présence d'une mutation *IDH* sans codélétion 1p19q), oligodendrogliomes (présence d'une mutation *IDH* et d'une codélétion 1p19q), et glioblastomes (absence de mutation *IDH* et absence d'une codélétion 1p19q). Nous détaillerons par la suite un troisième type de tumeur dérivant des cellules gliales : l'épendymome.

NB : La codélétion 1p19q ne peut exister que si une mutation *IDH* existe ; il n'existe pas de gliome diffus de l'adulte de grade I.

Gliomes de grade II

On parle aussi de gliomes diffus de bas grade de malignité. Le pic de survenue se situe le plus souvent entre 20 et 40 ans. Ce sont des tumeurs très épileptogènes avec une évolution prédiagnostique parfois très longue. Ce sont des tumeurs infiltrantes incurables qui constituent de véritables lésions précancéreuses dont l'évolution se fera inéluctablement vers une transformation en plus haut grade de malignité (grade III/IV) après en moyenne 8 à 10 ans d'évolution. La grossesse augmente le risque évolutif de ces gliomes. L'IRM multimodale est d'une grande utilité en montrant un hypersignal T2 et FLAIR (fig. 10.3) qui est constant et une néoangiogenèse absente ou modérée en séquence de perfusion. Les gliomes de grade II ne se rehaussent pas après injection de produit de contraste (fig. 10.4).

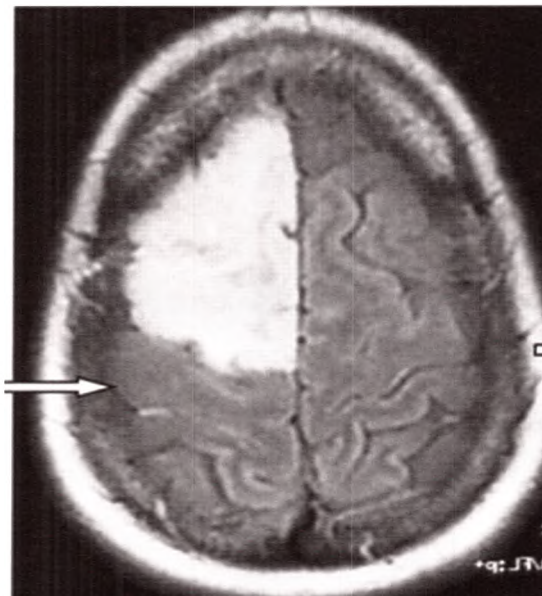


Fig. 10.3.  IRM en séquence FLAIR.

Hyperintensité frontale droite en région prémotrice (flèche : sillon central/de Rolando droit). Astrocytome de grade II.

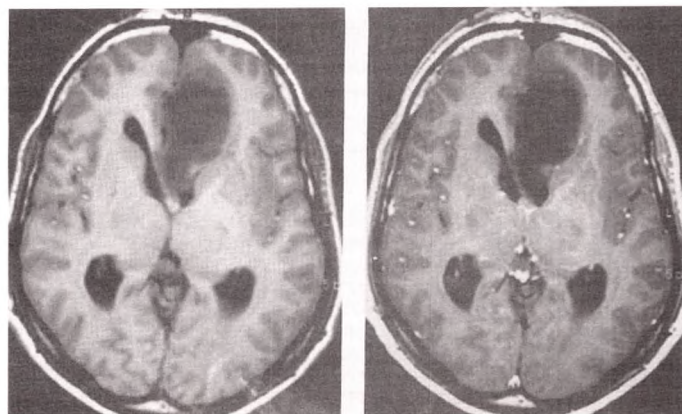


Fig. 10.4. **C** IRM en séquence T1 sans (gauche) et après (droite) injection de produit de contraste. Lésion intra-axiale, mal délimitée, frontale interne gauche, avec extension vers le corps calleux. Astrocytome de grade II.

A Le pronostic des gliomes de grade II dépend de plusieurs facteurs, dont le plus important est la qualité de résection chirurgicale, raison pour laquelle ces tumeurs sont habituellement opérées en condition éveillée, permettant le meilleur compromis entre une étendue de résection tumorale maximale et une préservation des fonctions neurologiques grâce à la réalisation d'une cartographie fonctionnelle peropératoire.

Les oligodendrogliomes (présence d'une codélétion 1p19q) sont de meilleur pronostic que les astrocytomes. Bien que le traitement de référence soit la chirurgie maximale selon des limites fonctionnelles, on peut parfois discuter une radiothérapie et/ou une chimiothérapie.

Gliomes de grade II

- **B** Découverts généralement entre 20 et 40 ans, très souvent après une crise d'épilepsie.
- Deux types histologiques : astrocytome, oligodendrogliome.
- Le pronostic à long terme est mauvais : transformation anaplasique systématique.
- Facteurs de bon pronostic : qualité de l'exérèse chirurgicale, présence d'une codélétion 1p19q, âge jeune et bon état clinique.
- Facteurs de mauvais pronostic : état clinique altéré au moment du diagnostic, durée d'évolution.
- Traitement chirurgical : discuter la chirurgie éveillée (exérèse maximaliste tout en préservant les régions cérébrales fonctionnelles).

Gliomes de grade III

Il existe les mêmes sous-types histologiques que dans les grades II. Ces gliomes surviennent principalement chez des sujets de 30 à 50 ans et sont souvent issus de la transformation maligne d'un gliome de grade II préexistant. Une prise de contraste et une hyperperfusion (augmentation du débit sanguin dans la tumeur sur les séquences de perfusion, témoin d'une néoangiogenèse) à l'IRM sont fréquentes. Histologiquement, on retrouve des atypies cytonucléaires avec des mitoses, une néoangiogenèse, mais pas de nécrose. Il s'agit d'une tumeur anaplasique (maligne) incurable, ce qui justifie une chirurgie maximaliste si cela est possible, suivie d'une radiothérapie et/ou d'une chimiothérapie.

Gliomes de grade IV

Ces gliomes correspondent aux glioblastomes, qui sont les tumeurs primitives du SNC à la fois les plus fréquentes et les plus malignes. Leur pic de survenue se situe entre 60 et 70 ans. Ils peuvent correspondre à la transformation maligne d'un gliome de plus bas grade de malignité : on parle alors de gliome de grade IV IDH muté. Le plus souvent, ils se forment *de novo* et on parle alors de glioblastome de grade IV IDH non muté. Histologiquement, on retrouve des atypies cytonucléaires avec des mitoses, une néoangiogenèse et de la nécrose (fig. 10.5), critères que l'on retrouve à l'imagerie sous la forme d'une tumeur intra-axiale, prenant le contraste de façon hétérogène, avec une nécrose centrale (fig. 10.6).

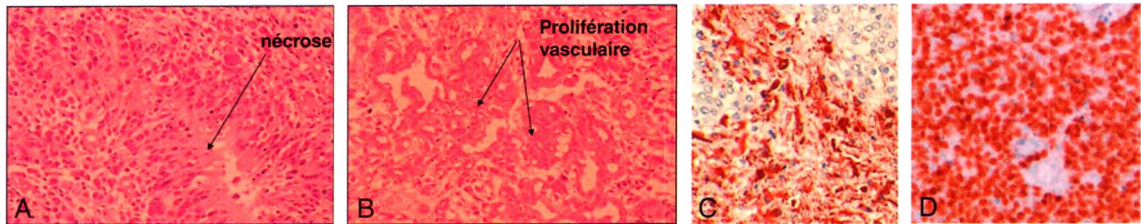


Fig. 10.5.  Coupes histologiques d'un glioblastome au grossissement $\times 200$.

A, B. Coloration hémalum-éosine (HE) : il s'agit d'une tumeur infiltrante, densément cellulaire, mal limitée, faite d'astrocytes tumoraux avec des atypies nucléaires et des mitoses en nombre important. Il existe une prolifération vasculaire (néoangiogenèse) avec des plages de nécrose. C, D. Immunomarquage avec les marqueurs de la lignée gliale (GFAP et Olig2) exprimés par les cellules tumorales.

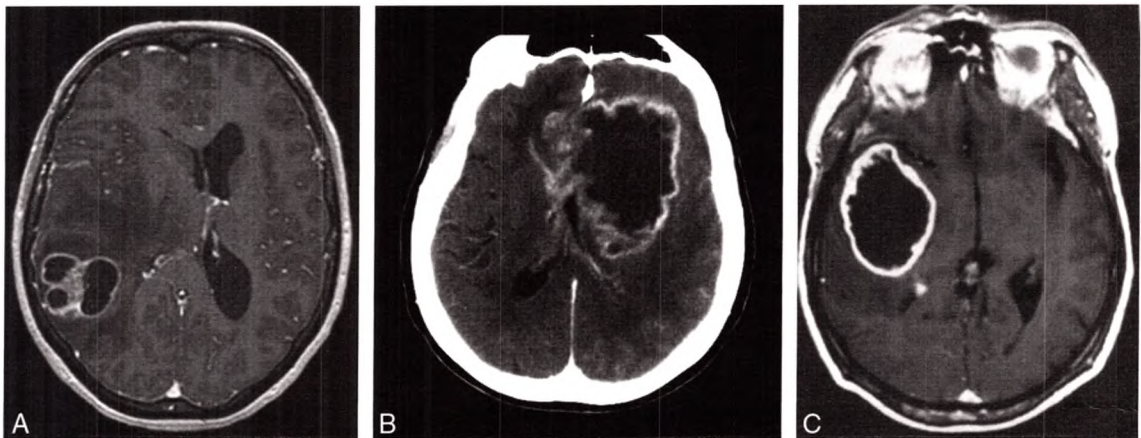


Fig. 10.6.  Trois exemples de glioblastomes en imagerie.

A. IRM injectée, montrant une tumeur hétérogène (hyperintensité = prise de contraste, hypo-intensité = nécrose) localisée au niveau du carrefour pariéto-occipito-temporal droit. On constate également un œdème (hypo-intensité) péri-tumoral « en doigts de gant ». B. Scanner injecté, montrant une volumineuse tumeur avec une nécrose centrale, prédominant en région frontale gauche mais également étendue vers le corps calleux et la région frontale droite. Il existe un œdème péri-tumoral (hypodensité, effacement des sillons). C. IRM injectée montrant un glioblastome temporal droit, avec un aspect en cocarde (prise de contraste périphérique et nécrose centrale) qui devra faire éliminer une métastase ou un abcès.

Le glioblastome est redoutable car il s'agit d'une tumeur avec une diffusion locorégionale importante, rendant illusoire la notion d'exérèse complète. La médiane de survie globale est inférieure à 18 mois, malgré l'application d'un traitement oncologique maximal. Moins de 5 % des patients sont en vie au-delà de 5 ans. Le pronostic est fonction de l'âge (défavorable > 70 ans), de l'état fonctionnel du patient apprécié par le score OMS (tableau 10.3; moins mauvais pour les patients autonomes), de la localisation (une localisation profonde est synonyme d'une survie courte) et de la qualité de l'exérèse chirurgicale (plus l'exérèse est large, meilleur est le pronostic).

C La présence d'une hyperméthylation du promoteur du gène *MGMT* (codant la O⁶-méthylguanine-ADN méthyltransférase) apparaît de meilleur pronostic.

B Le traitement repose sur une chirurgie maximaliste, si possible associée à une radiothérapie avec chimiothérapie concomitante suivie d'une chimiothérapie adjuvante par témozolomide (selon le protocole Stupp).

Tableau 10.3. **C** Échelle de dépendance de l'OMS*.

Activité	Score
Capable d'une activité identique à celle précédant la maladie	0
Activité physique diminuée, mais ambulatoire et capable de mener un travail	1
Ambulatoire et capable de prendre soin de soi-même. Incapable de travailler et alité moins de 50 % du temps	2
Capable seulement de quelques activités. Alité ou en chaise plus de 50 % du temps	3
Incapable de prendre soin de soi-même. Alité ou en chaise en permanence	4

*L'autonomie du patient mesurée avec cette échelle fait partie du bilan clinique, puisque plus le score OMS est haut et plus le pronostic est défavorable.

Source : Echelle de dépendance, OMS.

Les facteurs de mauvais pronostic des glioblastomes sont :

- l'âge avancé (> 70 ans);
- le statut clinique (score OMS 3-4);
- la faible qualité de l'exérèse chirurgicale;
- l'absence de traitement adjuvant (chimiothérapie, radiothérapie);
- l'absence d'hyperméthylation du promoteur du gène *MGMT*.

2. Gliomes circonscrits de grade I

Il s'agit des astrocytomes pilocytiques. Ce sont des tumeurs bénignes circonscrites, de grade I, survenant essentiellement avant 20 ans. Les localisations principales sont la fosse postérieure (classique astrocytome pilocytique kystique du cervelet) et le diencephale (hypothalamus, chiasma optique, thalamus).

3. Épendymomes

C Les épendymomes dérivent des épendymocytes présents autour des ventricules (ou du canal central/épendymaire de la moelle épinière) et peuvent donc se développer aussi bien à l'étage

supratentoriel qu'à l'étage infratentoriel. Ils s'organisent en « rosettes péri-épendymaires » sur les coupes histologiques. Chez l'adulte, en IRM, ils prennent volontiers le produit de contraste, sont au contact d'un ventricule et souvent supratentoriels (fig. 10.7). Ils sont souvent bénins (grade II), surtout dans les localisations médullaires. En revanche, ils ont un pronostic redoutable quand ils surviennent chez l'enfant de moins de 5 ans, avec la possibilité de métastases par voie liquidienne (LCS), le long des espaces sous-arachnoïdiens (voir chapitre 11).

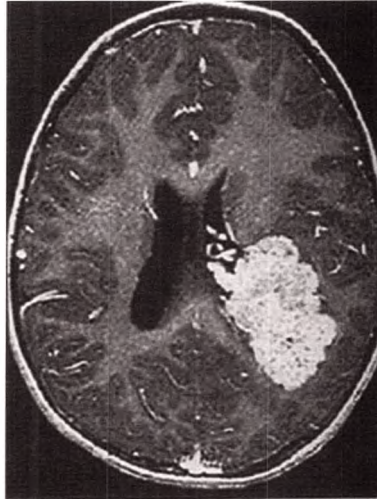


Fig. 10.7.  IRM en séquence T1 injectée.

Tumeur qui part du ventricule latéral gauche, rehaussée par le contraste, compatible avec un épendymome.

4. Médulloblastomes

Les médulloblastomes sont des tumeurs du cervelet qui surviennent surtout chez l'enfant (voir chapitre 11), parfois chez l'adulte jeune. L'IRM, là aussi, est l'examen clé (fig. 10.8). Les marqueurs biomoléculaires ont permis récemment d'identifier plusieurs formes à évolution plus ou moins favorable.

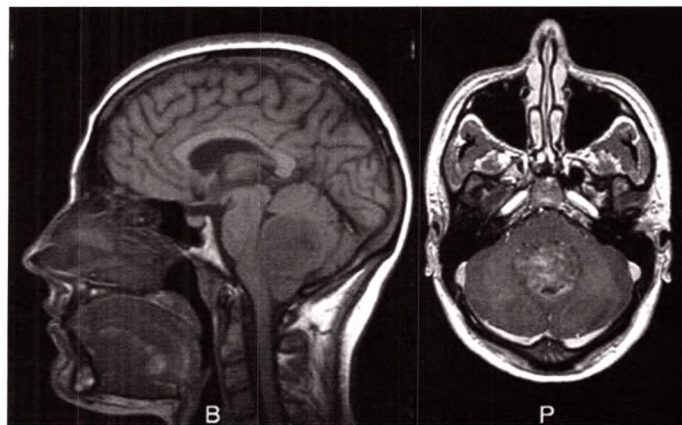



Fig. 10.8.  À gauche, IRM en séquence T1 non injectée, coupe sagittale : tumeur intra-axiale du cervelet, hypointense, avec engagement des amygdales/tonsilles dans le foramen magnum et refoulement du quatrième ventricule vers le haut (risque d'hydrocéphalie obstructive). À droite, séquence T1 après injection de produit de contraste, coupe axiale : tumeur médiane, centrée sur le vermis, rehaussée par le contraste. Médulloblastome.

B. Lymphomes cérébraux malins primitifs

Les lymphomes cérébraux malins primitifs ne représentent que 1 à 2 % des tumeurs intracrâniennes. Leur fréquence est plus élevée chez les patients de plus de 60 ans. Ils doivent être distingués des lymphomes présents chez l'immunodéprimé (VIH positif). Cliniquement, ce sont des patients qui présentent volontiers une confusion et des troubles des fonctions supérieures. L'imagerie est caractéristique, en montrant des anomalies sous la forme de lésions volontiers multiples, de topographie périventriculaire, rehaussées par le contraste de façon intense et homogène, avec un aspect en « coton » ou en « boule de neige », et avec une restriction du signal d'ADC sur la séquence de diffusion signant la forte densité cellulaire (fig. 10.9). Il n'existe pas de nécrose radiologique, hormis après l'introduction d'une corticothérapie et chez l'immunodéprimé. Histologiquement, ce sont des lymphomes B diffus à grandes cellules (haut grade de malignité) avec des marqueurs spécifiques (CD20 notamment). En cas de suspicion diagnostique, il ne faudra pas prescrire de corticoïdes car ils peuvent temporairement faire « disparaître » la tumeur sur l'imagerie et compromettre l'obtention d'un diagnostic histopathologique par biopsie. Plus l'âge est avancé, plus le pronostic est défavorable. La chirurgie se limite au diagnostic (biopsie), le traitement reposant sur l'association d'une chimiothérapie et d'une radiothérapie. Le pronostic oncologique est défavorable (ce sont des grades IV de l'OMS) et le statut cognitif est souvent altéré par cette tumeur très infiltrante.

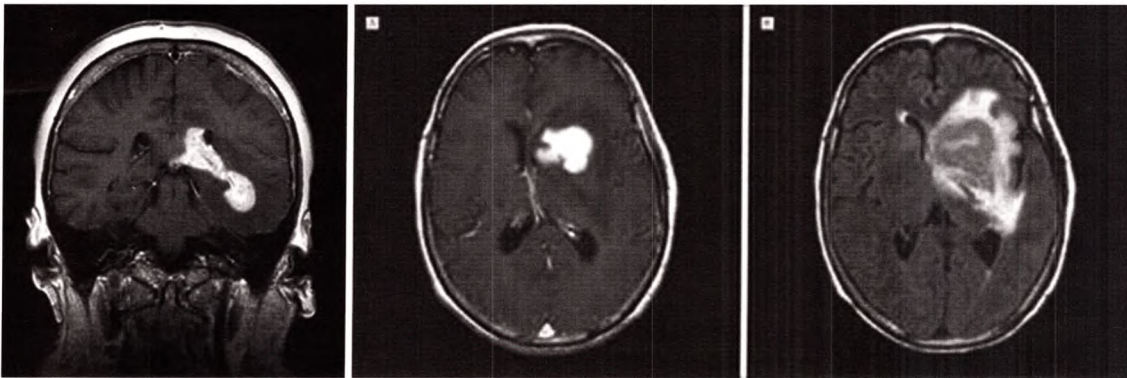


Fig. 10.9. **C** IRM en séquence T1 après injection de produit de contraste, coupes coronale (à gauche), axiale (au milieu), et en séquence FLAIR, coupe axiale (à droite).

Lésion intraparenchymateuse, rehaussée par le contraste, de topographie périventriculaire gauche, avec un important œdème (hypersignal FLAIR). Lymphome cérébral malin primitif.

C. Tumeurs secondaires/métastases

B Les métastases sont actuellement les tumeurs cérébrales les plus fréquentes.

Les trois cancers primitifs le plus fréquemment retrouvés sont le cancer bronchique (fig. 10.10), le cancer mammaire et le mélanome, puis, plus rarement, le cancer du rein et les cancers digestifs. Le diagnostic repose sur les antécédents, les signes radiologiques et surtout l'histologie. Les symptômes et signes cliniques sont les mêmes que pour les autres tumeurs intracrâniennes. L'aspect radiologique est parfois comparable à celui d'une tumeur primitive de haut grade de malignité, mais l'image caractéristique est volontiers « en cocarde », avec une prise de contraste périphérique et un centre nécrotique (fig. 10.11). Ainsi, face à une lésion cérébrale d'allure tumorale prenant le contraste « en cocarde », il convient d'évoquer de principe la métastase (20 % des métastases sont inaugurales, c'est-à-dire révélatrices du cancer primitif), mais aussi un glioblastome, et surtout d'éliminer un abcès (fig. 10.12). Parfois, les métastases se révèlent par un saignement qui peut être pris à tort pour un AVC hémorragique. Les types histologiques le plus à risque de complication hémorragique sont les métastases cérébrales de

mélanome (fig. 10.13) et de cancer du rein (plus rarement de choriocarcinome et de cancer de la thyroïde). Les métastases sont fréquemment multiples, accompagnées d'œdème, réalisant parfois des images en « lâcher de ballons ». Les facteurs pronostiques tiennent compte du degré d'autonomie du patient (échelle de dépendance de l'OMS), de l'âge, du contrôle du cancer primitif et de la présence ou non de métastases extracrâniennes.

❖ Il existe plusieurs options thérapeutiques :

- traitements locaux : chirurgie seule, irradiation stéréotaxique de la métastase seule ou association d'une chirurgie avec irradiation stéréotaxique du lit opératoire, radiothérapie panencéphalique ou locale ;
- traitement systémique : chimiothérapie, immunothérapie, thérapies ciblées.

La chirurgie est indiquée dans trois situations :

- nécessité d'une preuve histologique (cancer primitif non connu, antécédents de plusieurs cancers connus, orientation d'une thérapie ciblée) ;
- présence d'une métastase symptomatique (déficit neurologique, HTIC) et/ou trop volumineuse et/ou avec réaction œdémateuse trop importante pour être traitée par irradiation stéréotaxique seule ;
- but oncologique pour assurer le contrôle local d'une métastase unique.

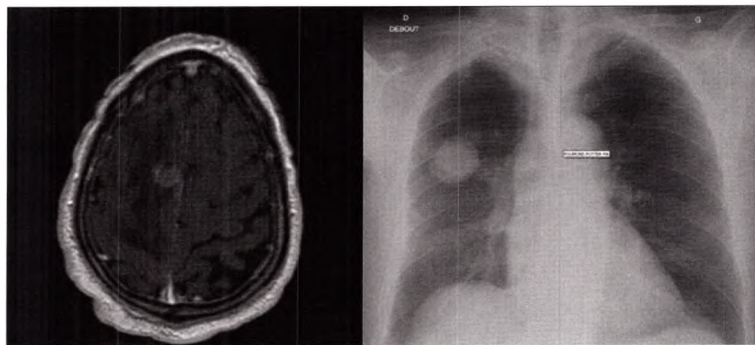


Fig. 10.10. ❖ À gauche, IRM en séquence T1 après injection de produit de contraste : tumeur intra-axiale, bien délimitée, frontale droite, rehaussée après injection, avec un œdème périlésionnel important. À droite, radiographie du thorax montrant une opacité arrondie du poumon droit. Métastase cérébrale d'un cancer bronchique.

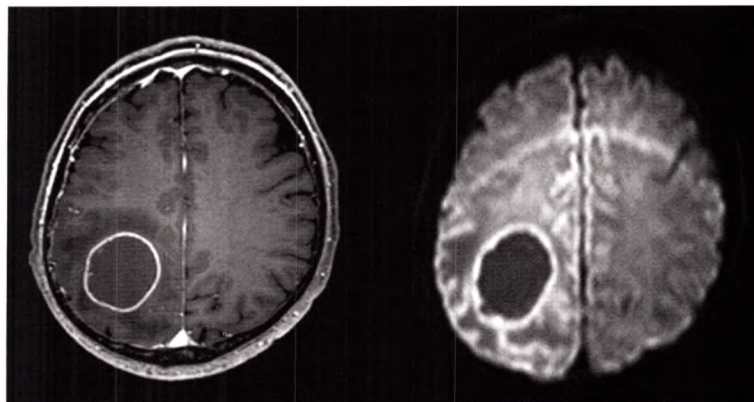


Fig. 10.11. ❖ IRM en séquence T1 injectée (à gauche) et de diffusion (à droite). Image typique d'une métastase, avec son aspect en cocarde (centre nécrotique, rehaussement périphérique). La séquence de diffusion (hyposignal ; diffusion non restreinte) a permis d'exclure un abcès.

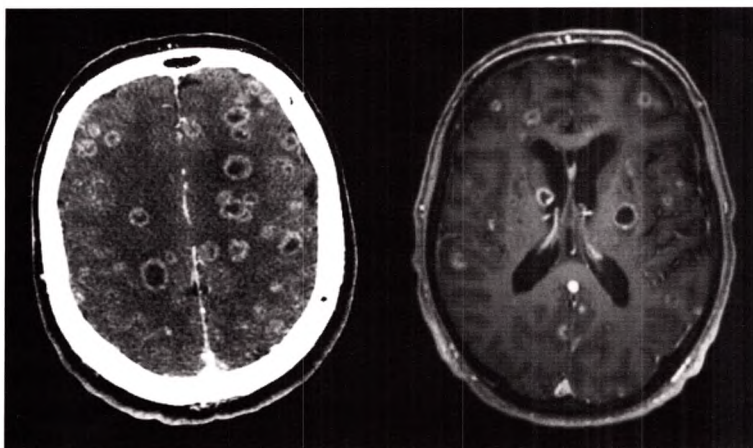


Fig. 10.12. **C** Scanner et IRM avec injection.
Aspect caractéristique d'un « lâcher de ballons » cérébral, avec multiples métastases visibles.

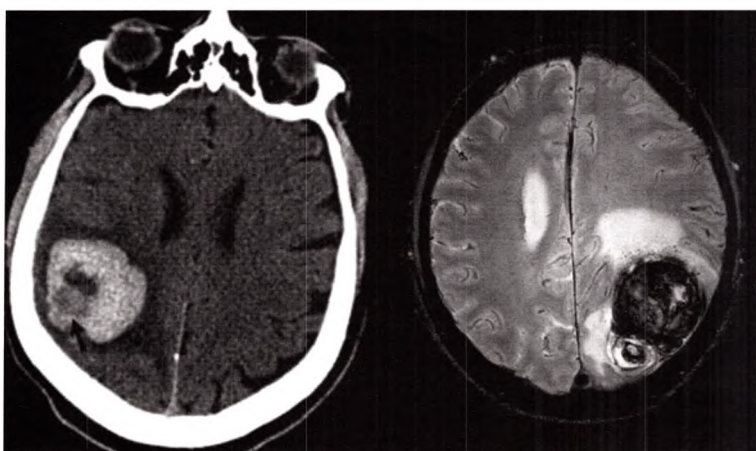


Fig. 10.13. **C** À gauche, scanner sans injection de produit de contraste : hyperdensité spontanée pariétale droite (hématome), accompagnée d'une hypodensité centrale (tumeur) et périlésionnelle (œdème); il s'agit d'une métastase hémorragique de mélanome. À droite, IRM en séquence écho de gradient : hyposignal marqué, pariétal gauche (hématome), accompagné d'un œdème périlésionnel devant faire suspecter une tumeur sous-jacente ayant saigné.

- **B** Les métastases cérébrales sont les tumeurs intracrâniennes les plus fréquentes.
- Dans 20 % des cas, elles inaugurent la maladie.
- Dans 10 % des cas, on ne retrouve pas le cancer primitif.
- Elles apparaissent classiquement « en cocarde » sur l'imagerie injectée (IRM, scanner).
- Elles peuvent se révéler par une hémorragie (mélanome, rein).
- Facteurs de mauvais pronostic : altération majeure sur l'échelle de dépendance OMS, métastases cérébrales et extracérébrales multiples.

D. Tumeurs des enveloppes

1. Méningiomes

Largement implantés sur la dure-mère, les méningiomes prennent origine à partir des cellules arachnoïdiennes. Ils représentent la tumeur intracrânienne extraparenchymateuse la plus fréquente et ont une prédominance féminine (pic de fréquence : 60–70 ans).

A Une exposition aux traitements hormonaux progestatifs doit systématiquement être recherchée. L'acétate de cyprotérone (Androcur®), l'acétate de nomégestrol (Lutényl®) ou l'acétate de chlormadinone (Lutéran®) sont trois molécules reconnues comme étant pourvoyeuses de méningiomes. L'arrêt total et définitif de ces traitements suffit dans la majorité des cas à stopper la croissance du méningiome induit, voire à permettre sa décroissance. Le suivi doit dans tous les cas être assuré en neurochirurgie, par une équipe spécialisée, sous surveillance IRM rapprochée. Il existe une contre-indication formelle à l'administration de médicaments dérivés de la progestérone chez ces patients.

B Le plus fréquemment, la vitesse de croissance des méningiomes est lente. Des modifications de l'os adjacent sont fréquentes ainsi qu'une extension, parfois étendue, intéressant la dure-mère (intérêt de l'IRM). L'imagerie montre une tumeur extra-axiale, à contact méningé, qui se rehausse fortement après injection de produit de contraste (fig. 10.14 et 10.15). Les méningiomes peuvent survenir tout le long du névraxe, à l'étage intracrânien mais aussi à l'étage spinal.

Le symptôme révélateur peut être une crise d'épilepsie (pour les méningiomes au contact du cortex), un déficit focal (d'expression variable selon la topographie du méningiome), ou plus rarement une exophtalmie (si le méningiome est de localisation sphéno-orbitaire).

Histologiquement, il s'agit de tumeurs le plus souvent bénignes (de grade I dans plus de 90 % des cas), parfois de forme atypique (de grade II, dans 5 à 7 % des cas), exceptionnellement malignes (de grade III, dans moins de 5 % des cas). Il existe souvent des calcifications pouvant être visibles sur le scanner.

Le traitement est essentiellement chirurgical, y compris au moment des récives (20 % de récive à 15 ans). L'alternative thérapeutique à la chirurgie est l'irradiation stéréotaxique, qui doit être discutée au cas par cas.

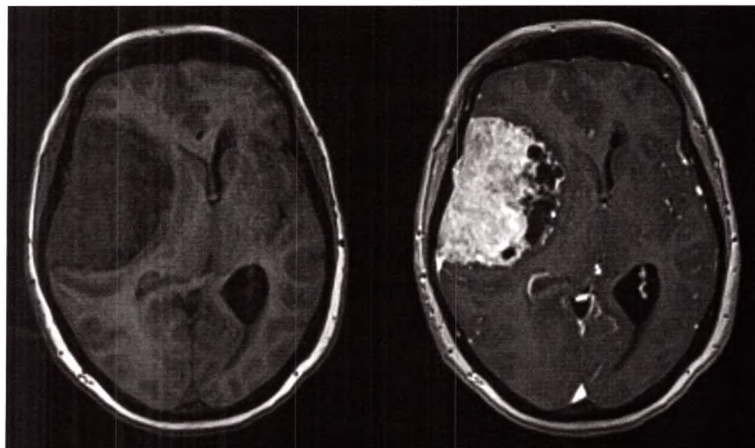


Fig. 10.14. **C** IRM sans puis avec injection, montrant le rehaussement intense d'une tumeur extraparenchymateuse à contact méningé. Méningiome.

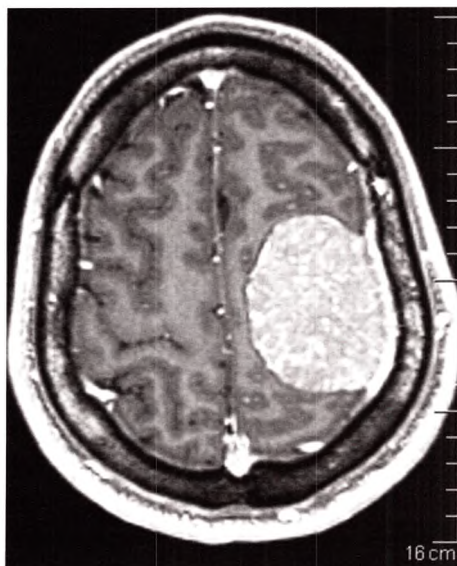


Fig. 10.15.  IRM en séquence T1 après injection de produit de contraste.


Tumeur extraparenchymateuse, bien délimitée, frontopariétale gauche, à contact méningé, avec un épaississement de la dure-mère et un fort rehaussement post-injection. Méningiome.


Méningiomes intracrâniens

- Ils sont plus fréquents chez la femme entre 50 et 70 ans.
- Ils peuvent être hormonodépendants; il convient, en cas de méningiome, de rechercher la prise d'acétate de cyprotérone, d'acétate de nomégesterol ou d'acétate de chlormadinone, et d'arrêter tout traitement progestatif.
- Ils se révèlent volontiers par une crise d'épilepsie ou un déficit neurologique focal.
- Il existe des méningiomes intracrâniens et spinaux/intrarachidiens.
- Ils sont le plus souvent bénins (grade I).
- Ils se rehaussent fortement après injection de produit de contraste et s'accrochent à la dure-mère.
- Il existe fréquemment un œdème péritumoral.
- Le traitement est d'abord chirurgical si possible.
- Une radiothérapie stéréotaxique (ou radiochirurgie stéréotaxique) sans preuve histologique (imagerie caractéristique) peut s'envisager dans certains cas.

2. Schwannomes ou neurinomes

Les schwannomes (ou neurinomes) se manifestent par une atteinte tronculaire lorsqu'ils surviennent au niveau des nerfs crâniens (nerf vestibulocochléaire [VIII] surtout, puis nerf trijumeau [V], puis nerfs mixtes). Les schwannomes vestibulaires (vidéo 26) se manifestent par une hypoacousie de perception progressive. Leur diagnostic repose sur les explorations ORL et l'imagerie qui montrera une tumeur développée dans l'angle pontocérébelleux, centrée sur le conduit auditif interne, fortement rehaussée par le produit de contraste (fig. 10.16).

 Histologiquement, la tumeur est composée de cellules fusiformes réalisant des aspects palissadiques, avec une positivité pour le marqueur PS100.

 Ce sont des tumeurs le plus souvent bénignes (grade I). Leur traitement (chirurgie ou radiothérapie stéréotaxique ou radiochirurgie stéréotaxique) sera discuté en réunion de concertation pluridisciplinaire. Ils peuvent s'intégrer dans le cadre d'une phacomatose, la neurofibromatose de type 2.

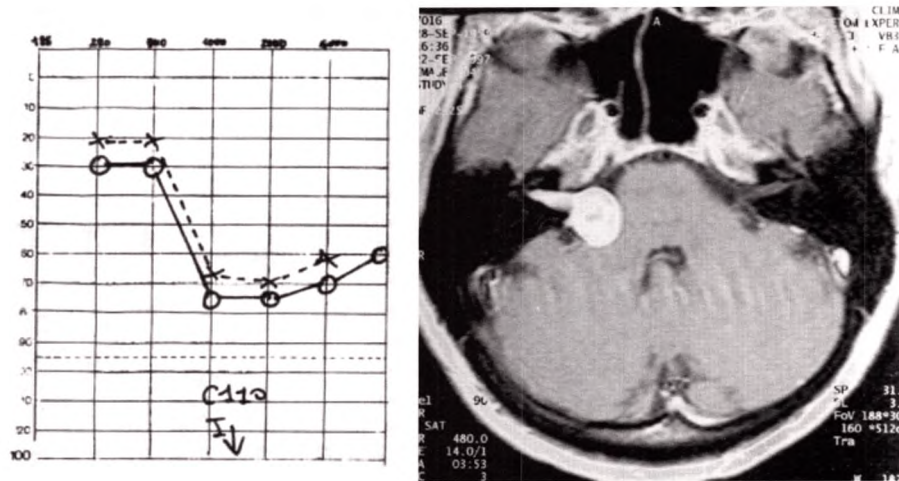


Fig. 10.16. **C** À gauche, audiogramme montrant une hypoacousie de perception droite. À droite, IRM en séquence T1 après injection de produit de contraste, montrant une tumeur extraparenchymateuse, bien délimitée, au niveau de l'angle pontocérébelleux droit, centrée sur le conduit auditif interne. Neurinome du VIII.

E. Autres tumeurs

1. Hémangioblastomes

C Les hémangioblastomes sont des tumeurs vasculaires bénignes qui surviennent essentiellement au niveau de la fosse postérieure (cervelet +++, tronc). Ils peuvent s'observer de manière sporadique ou dans le cadre d'une phacomatose : la maladie de von Hippel-Lindau. Dans ce cas, les hémangioblastomes sont volontiers multiples et peuvent également être retrouvés à l'étage supratentorial et dans la moelle épinière.

L'IRM montre typiquement une tumeur mixte kystique-solide de la fosse postérieure, avec une prise de contraste très intense (fig. 10.17). Le traitement électif est la chirurgie d'exérèse.

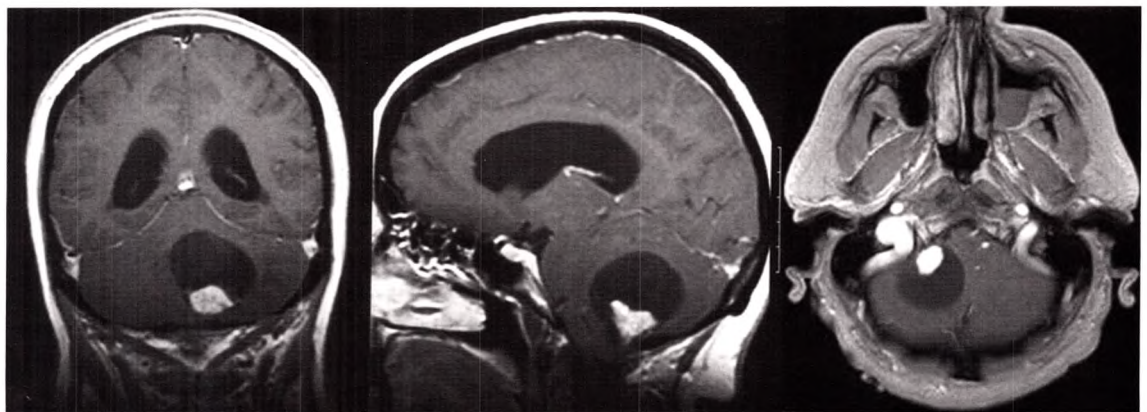


Fig. 10.17. **C** IRM en séquence T1 injectée, dans les trois plans de l'espace. Prise de contraste au sein d'un kyste hypo-intense du cervelet. Hémangioblastome.

2. Tumeurs de la région pinéale

A Voir chapitre 11.

3. Adénomes hypophysaires

Voir chapitre 12.

4. Craniopharyngiomes

B Les craniopharyngiomes sont des tumeurs embryonnaires suprasellaires, qui se développent surtout chez l'enfant (voir chapitre 11).

5. Kyste colloïde du troisième ventricule

C Tumeur rare, bénigne, d'évolution lente, le kyste colloïde est de topographie intraventriculaire, au niveau du troisième ventricule. Sa croissance peut obturer progressivement les forams interventriculaires de Monro, aboutissant à une hydrocéphalie non communicante biventriculaire (fig. 10.18) (vidéo 27).

Son traitement consiste en une exérèse chirurgicale qui se fait plus volontiers par ventriculoscopie (chirurgie mini-invasive). Le pronostic est le plus souvent excellent après résection.

B À l'issue de cette énumération des principaux types histologiques existants, il faut bien noter qu'il n'existe pas de corrélation entre la prise de contraste en imagerie et le grade histologique. En effet, des tumeurs bénignes comme les méningiomes se rehaussent fortement (de façon homogène) après injection de produit de contraste, comme un glioblastome (de façon hétérogène) (tableau 10.4).

38

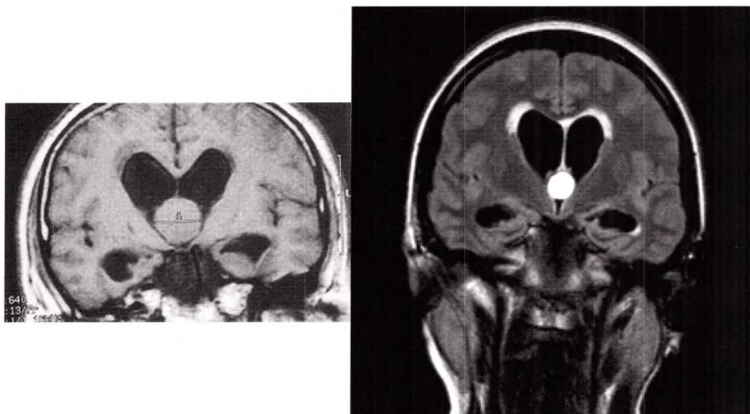


Fig. 10.18. **C** Deux exemples de kyste colloïde du troisième ventricule. À gauche, IRM en séquence T1. À droite, IRM en séquence FLAIR.

Tableau 10.4. **B** Tableau récapitulatif des tumeurs intracrâniennes. Notez l'absence de corrélation entre le grade histologique et la prise de contraste à l'imagerie.

Types histologiques	Grade OMS habituel	Prise de contraste
Métastases	Malignes	En cocarde
Gliomes	I	Oui, possible
Gliomes	II	Non
Gliomes	III	Oui
Gliomes	IV (glioblastome)	Oui (hétérogène)
Méningiomes	I (II)	Oui (homogène)
Schwannomes	I	Oui (homogène)
Lymphomes cérébraux malins primitifs	IV	Oui (homogène, sauf si corticoïdes et immunodépression)

VI. Principes des traitements

A. Traitements médicamenteux symptomatiques

1. Anti-œdémateux

Ce sont les corticoïdes, 1 à 3 mg/kg par jour :

- ils agissent sur l'œdème vasogénique ;
- délai d'action de moins de 24 heures ;
- attention : à la fuite potassique ; au régime sans sel ; et aux problèmes de l'utilisation au long cours (confusion, myopathie, diabète, ostéoporose) ;
- essentiellement la méthylprednisolone et la dexaméthasone.

2. Osmothérapies

Ce sont le mannitol 20 % et le sérum salé hypertonique (SSH), utilisés en réanimation soit pour lutter contre une HTIC majeure chez un patient porteur d'un monitoring de pression intracrânienne, soit devant des signes d'engagement menaçant le pronostic vital à court terme.

3. Antiépileptiques

- Il n'y a pas d'indication à instaurer un médicament antiépileptique au long cours chez un patient porteur d'une tumeur intracrânienne de quelque nature que ce soit s'il n'a pas présenté de crise d'épilepsie.
- À l'inverse, un médicament antiépileptique est à instaurer dès la survenue d'une première crise d'épilepsie chez un patient porteur d'une tumeur intracrânienne de quelque nature que ce soit.
- Il faut utiliser des molécules efficaces contre les épilepsies partielles.
- Les tumeurs peuvent être révélées par un état de mal épileptique nécessitant une prise en charge spécifique.

4. Autres

C En cas de diabète insipide, la desmopressine sera utile ; lors d'une hyper-/hyposécrétion de l'antéhypophyse, un traitement endocrinien substitutif sera nécessaire. Les antalgiques non salicylés peuvent soulager les céphalées, mais ne doivent pas remplacer le traitement d'une HTIC, de même que les antiémétiques.

B. Traitement chirurgical

B La chirurgie des tumeurs intracrâniennes a trois principaux buts :

- apporter le diagnostic anatomopathologique de certitude par la réalisation de prélèvements tumoraux ;
- appliquer un traitement symptomatique de l'HTIC en corrigeant l'effet de masse ;
- appliquer un traitement étiologique en retirant la tumeur.

La chirurgie est l'un des meilleurs traitements étiologiques de l'HTIC (réduction de l'effet de masse exercé par la tumeur, dérivation de LCS ou ventriculocisternostomie endoscopique pour le traitement d'une hydrocéphalie, etc.). La chirurgie tumorale sera discutée pour envisager une exérèse optimale (chirurgie éveillée avec cartographie peropératoire des fonctions neurologiques, chirurgie guidée par l'imagerie [navigation], chirurgie assistée par la fluorescence, implants de chimiothérapie déposés in situ dans la cavité de résection), ou à but diagnostique sous la forme d'une biopsie (en condition stéréotaxique à crâne fermé, sous navigation à crâne ouvert, ou par ventriculoscopie).

En dehors des situations d'urgence, le traitement neurochirurgical est choisi en RCP (vidéos 27 à 31).



HTIC et urgence

- Œdème cérébral : corticoïdes.
- Hydrocéphalie aiguë : dérivation ventriculaire externe ou ventriculocisternostomie endoscopique.
- Tumeur hémorragique : chirurgie d'exérèse.
- Tumeur volumineuse en décompensation neurologique : chirurgie d'exérèse.

C. Radiochirurgie stéréotaxique

C La radiochirurgie stéréotaxique consiste à délivrer sur un volume cible prédéfini, en une fois et avec une extrême précision spatiale, une dose thérapeutique de rayonnements ionisants à partir d'une source de rayons X ou γ (Gamma Knife®). Ce traitement est mis en œuvre par le neurochirurgien, en concertation avec un radiothérapeute et un radiophysicien. La cible doit être petite (3 cm). Les métastases, certains schwannomes et certains méningiomes sont accessibles à ce traitement.

D. Radiothérapie, chimiothérapie

Celles-ci doivent être discutées en RCP (voir plus loin).

E. Évaluation de l'autonomie

L'évaluation se fait grâce au score de dépendance de l'OMS et à l'index de Karnofsky (IK), qui entrent en compte dans les propositions thérapeutiques.

F. Prise en charge rééducative

La rééducation est primordiale pour les patients avec séquelles neurologiques et cognitives. Elle s'appuie sur des équipes multidisciplinaires (kinésithérapie, ergothérapie, orthophonie, neuropsychologie, etc.).

VII. Autres éléments de la prise en charge

A. Annonce diagnostique

L'annonce d'un diagnostic de tumeur cérébrale maligne est toujours délicate, compte tenu des conséquences majeures sur la qualité et la durée de vie du patient.

Les recommandations du Plan Cancer indiquent que cette consultation d'annonce diagnostique doit systématiquement être faite :

- dans un endroit calme, en prenant le temps nécessaire ;
- en présence de la famille et d'un personnel de l'équipe soignante ;
- avec un temps médical d'annonce, suivi d'un temps soignant pour reprendre les informations délivrées, envisager la façon dont elles ont été perçues et aider la mise en place des soins de support.

La disponibilité est essentielle dans ce type de démarche, afin d'amener progressivement, au fur et à mesure de l'entretien, le patient à voir non plus seulement l'aspect négatif d'une telle annonce, mais aussi les possibilités thérapeutiques qui s'offrent, tant en termes d'impact sur la durée de vie que sur la qualité de vie. Il faut que le patient ait parfaitement compris chaque étape du raisonnement voire, si possible, que ce soit lui qui pose les questions qui introduiront les éléments suivants du cheminement, lui permettant ainsi de mieux comprendre le fondement des options thérapeutiques qui lui seront proposées. Il faut donc répondre aux questions du patient, mais sans lui imposer des vérités qu'il n'a pas clairement demandé à entendre. Dans tous les cas, s'il est possible d'émettre des hypothèses devant le patient, il ne faut pas affirmer un diagnostic tant qu'il n'est pas avéré par l'examen anatomopathologique. Il faut insister sur la variabilité interindividuelle de l'histoire naturelle des tumeurs (que ce soit en termes d'évolution spontanée ou de réponse aux traitements), et sur la pauvreté des critères prédictifs individuels. D'abord parce qu'il s'agit d'une réalité, ensuite parce que cela préserve une part d'incertitude et donc d'espoir dans les cas les plus difficiles.

B. Parcours personnalisé de soins

Le Plan Cancer définit un projet thérapeutique individualisé en fonction des impératifs techniques, mais aussi en fonction des desiderata du patient et de son entourage. Il faut proposer une aide psychologique dans le cadre de la consultation d'annonce diagnostique, mais aussi au-delà en proposant une prise en charge par un psychologue ou un psychiatre. Il convient de dire au patient que sa prise en charge sera globale, s'intégrera dans un réseau de soins, et pourra inclure une prise en charge psychologique de ses proches (enfants et conjoint en particulier).

C. Réunions de concertation pluridisciplinaire

En dehors des situations d'urgence, le dossier du patient atteint d'une tumeur cérébrale primitive ou secondaire doit être discuté en RCP de neuro-oncologie. Les objectifs sont de pro-

poser au patient la meilleure prise en charge possible. Le choix de la procédure diagnostique (biopsie ou chirurgie) peut y être discuté, même s'il reste à l'appréciation du neurochirurgien. Plus généralement, le choix thérapeutique est l'objectif principal et concerne le traitement dit « complémentaire » (radiothérapie et/ou chimiothérapie) des tumeurs malignes. En pratique, tous les dossiers dans lesquels il existe une ou plusieurs alternatives thérapeutiques peuvent faire l'objet d'une discussion en RCP. Le patient sera informé de cette démarche collégiale et des objectifs, risques et limites des procédures diagnostiques et thérapeutiques qui seront proposées à l'issue de celle-ci.

D. Principes de réflexion éthique chez un patient porteur d'une tumeur cérébrale évoluée en fin de vie

- Respect du Code de déontologie, sans spécificité liée aux tumeurs cérébrales, sinon chez les patients souffrant d'une altération du jugement en relation avec une atteinte cognitive ou présentant un trouble de la vigilance en phase terminale (voir plus loin la notion de personne de confiance).
- Respect du choix du patient sur les conditions et le lieu de fin de vie.
- Adaptation de l'offre de soins palliatifs.
- Promotion et mise en œuvre des soins de support.
- Il est également possible de s'adosser aux recommandations de la conférence de consensus de l'ANAES « L'accompagnement des personnes en fin de vie et de leurs proches » (janvier 2004).
- La décision d'arrêt de tout traitement à visée étiologique sera prise de façon collégiale, au mieux et si possible en RCP.

E. Conduite à adopter chez un patient ne pouvant pas prendre part à des décisions le concernant compte tenu de son état clinique

- Interroger la personne de confiance : l'article L.111-6 du Code de la santé publique issu de la loi du 4 mars 2002 crée la notion de « personne de confiance ». Les personnes dont la capacité de compréhension est faible ou tronquée en raison de leur état de santé ou de leur âge se trouvent en difficulté pour consentir verbalement à des soins. Le Comité consultatif national d'éthique (CCNE) a ainsi proposé que toute personne puisse désigner un « représentant » ou « mandataire » chargé d'être l'interlocuteur des médecins au moment où elle serait hors d'état d'exprimer ses choix.
- Dialoguer avec la famille.
- Les soins palliatifs ont pour mission de soulager la douleur et d'améliorer la qualité de vie par une prise en charge pluridisciplinaire. La loi du 9 juin 1999 et la circulaire du 19 février 2002 tracent le droit à l'accès aux soins palliatifs.
- Arrêté du 3 août 2016 relatif au modèle de directives anticipées prévu à l'article L.1111-11 du Code de la santé publique. Toute personne majeure peut, si elle le souhaite, faire une déclaration écrite appelée directives anticipées pour préciser ses souhaits concernant sa fin de vie.


F. Information et consentement

La réalisation d'un examen complémentaire ou d'un acte thérapeutique, outre la recherche de ses contre-indications, doit faire l'objet d'une information auprès du patient. Cette démarche permet d'expliquer les bénéfices attendus et les risques encourus. Elle est particulièrement importante avant un acte chirurgical. En dehors de l'urgence, le patient a le droit à un délai de réflexion. Enfin, du fait du Plan Cancer, il y a nécessité de proposer des protocoles de recherche clinique aux patients s'ils sont éligibles.

Points clés

- Le mode de révélation détermine la prise en charge d'une tumeur intracrânienne.
- Ne pas passer à côté d'une hypertension intracrânienne, même paucisymptomatique.
- Demander une imagerie toujours sans, puis avec injection.
- Les métastases, les gliomes (notamment le glioblastome) et les méningiomes sont les trois tumeurs les plus fréquentes du système nerveux central.
- Les gliomes diffus de grade II (ou de bas grade de malignité) ne sont pas des tumeurs bénignes mais précancéreuses.
- Le diagnostic des tumeurs intracrâniennes repose sur l'analyse de l'imagerie (IRM multimodale) et des critères histologiques et de biologie moléculaire.
- Le traitement dépend de la localisation tumorale, de l'état général (niveau d'autonomie) et du diagnostic histomoléculaire : chirurgie d'exérèse si possible, mais en mettant bien en balance le bénéfice oncologique et le risque fonctionnel (notion de survie et de qualité de vie).
- Discuter les traitements en réunion de concertation pluridisciplinaire.
- Importance du traitement symptomatique et de confort.
- Mesures d'accompagnement.

► Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Ils sont indiqués dans la marge par un picto . Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur <http://www.em-consulte.com/e-complement/477314> et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 26 Schwannome vestibulaire.

Vidéo 27 Kyste colloïde du troisième ventricule.

Vidéo 28 Chirurgie éveillée (gliome de bas grade de malignité).

Vidéo 29 Glioblastome.

Vidéo 30 Méningiome intra-crânien.

Vidéo 31 Métastase cérébrale.

Items 297 et 299

Tumeurs intracrâniennes de l'enfant

- I. Épidémiologie
- II. Étiologies
- III. Clinique
- IV. Classification OMS
- V. Examens complémentaires
- VI. Traitements
- VII. Tumeurs infratentorielles
- VIII. Tumeurs supratentorielles

Situations de départ

- 12 Nausées.
- 13 Vomissements.
- 26 Anomalies de la croissance staturopondérale.
- 28 Coma et troubles de conscience.
- 46 Hypotonie/malaise du nourrisson.
- 61 Syndrome polyuropolydypsiique.
- 113 Puberté précoce ou retardée.
- 118 Céphalée.
- 120 Convulsions.
- 121 Déficit neurologique sensitif et/ou moteur.
- 127 Paralyse faciale.
- 132 Troubles des conduites alimentaires (anorexie ou boulimie).
- 138 Anomalie de la vision.
- 143 Diplopie.
- 157 Strabisme de l'enfant.
- 178 Demande/prescription raisonnée et choix d'un examen diagnostique.
- 180 Interprétation d'un compte rendu d'anatomopathologie.
- 181 Tumeurs malignes sur pièce opératoire/biopsie.
- 226 Découverte d'une anomalie du cerveau à l'examen d'imagerie médicale.
- 231 Demande d'un examen d'imagerie.
- 232 Demande d'explication d'un patient sur le déroulement, les risques et les bénéfices attendus d'un examen d'imagerie.
- 233 Identifier/reconnaître les différents examens d'imagerie (type/fenêtre/séquences/incidences/injection).
- 251 Prescrire des corticoïdes par voie générale ou locale.
- 289 Consultation et suivi d'un patient épileptique.
- 296 Consultation de suivi pédiatrique.
- 297 Consultation de suivi en cancérologie.
- 327 Annonce d'un diagnostic de maladie grave au patient et/ou à sa famille.

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer une tumeur intracrânienne.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- Expliquer les particularités épidémiologiques et diagnostiques des principales tumeurs cérébrales de l'enfant.

Hierarchisation des connaissances

Item 297 – Cancer de l'enfant : particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Prévalence, épidémiologie	Particularités épidémiologiques des tumeurs malignes de l'enfant	Prévalence des cancers, principaux cancers selon l'âge
B	Prévalence, épidémiologie	Connaître les principales prédispositions génétiques et autres facteurs de risque aux tumeurs malignes de l'enfant	–
A	Diagnostic positif	Connaître les circonstances et signes cliniques devant faire évoquer une tumeur cérébrale chez l'enfant	–
A	Diagnostic positif	Connaître les circonstances et signes cliniques devant faire évoquer une tumeur abdominale chez l'enfant	–
A	Diagnostic positif	Connaître les circonstances et signes cliniques devant faire évoquer une tumeur thoracique chez l'enfant	–
A	Diagnostic positif	Connaître les circonstances et signes cliniques devant faire évoquer une tumeur osseuse chez l'enfant	–
B	Examens complémentaires	Indication et objectifs des examens d'imagerie devant une situation évocatrice de cancer de l'enfant (tumeurs cérébrales, abdominale, thoracique et osseuse)	–

Item 299 – Tumeurs intracrâniennes

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Principaux types et localisations des tumeurs intracrâniennes	Savoir distinguer : tumeur primitive/ secondaire, de l'encéphale/des annexes, bénigne/maligne, fréquente/ rare, sus- ou sous-tentorielle
A	Définition	Tumeurs primitives intracrâniennes : SNC et annexes	Connaître la distinction entre tumeur provenant du SNC et tumeur provenant de ses annexes
B	Définition	Connaître les principaux types histologiques des tumeurs cérébrales	Méningiome et adénome hypophysaire/tumeurs gliales de bas grade et de haut grade (glioblastome)/ métastases
B	Prévalence, épidémiologie	Tumeurs primitives intracrâniennes : différents types	Connaître les principaux types de tumeurs primitives intracrâniennes et leur origine

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Formes et symptômes cliniques	Connaître les principaux tableaux cliniques devant faire évoquer une tumeur intracrânienne
B	Examens complémentaires	Connaître la stratégie d'exploration en imagerie devant une tumeur intracrânienne de l'adulte	Le scanner et l'IRM sans et avec injection permettent d'évoquer le diagnostic de tumeur mais l'IRM est plus performante pour le diagnostic et le bilan préopératoire
A	Diagnostic positif	Tumeurs secondaires intracrâniennes : recherche du cancer primitif	Décrire la recherche systématique de cancer primitif à effectuer devant une métastase cérébrale
A	Identifier une urgence	Savoir évoquer une HTIC, une épilepsie chez un patient porteur d'une tumeur intracérébrale	Connaître les deux principales urgences (HTIC, épilepsie) révélant ou compliquant l'évolution d'une tumeur cérébrale
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les principes de la prise en charge de l'HTIC et de l'épilepsie chez un patient porteur d'une tumeur intracérébrale	–

I. Épidémiologie

B En France, on recense 1 750 nouveaux cas de cancers par an chez les enfants âgés de 0 à 14 ans. Dans la population pédiatrique, les tumeurs du système nerveux central (SNC) correspondent à 25 % de la totalité des cancers (proportion très supérieure à ce qui est rencontré chez l'adulte), ce qui les place en deuxième position après les leucémies, mais en première position si l'on considère uniquement les cancers solides. Ainsi, environ 500 nouveaux cas de tumeurs cérébrales de l'enfant sont diagnostiqués tous les ans en France, survenant à tout âge, avec un pic entre 0 et 4 ans.

Environ 50 % des tumeurs cérébrales de l'enfant sont de localisation infratentorielle (c'est-à-dire en dessous de la tente du cervelet). De même, environ 50 % sont localisées sur la ligne médiane.

Le taux de survie de ces tumeurs reste bon puisqu'il est d'environ 73 % à 5 ans chez les 0–14 ans.

II. Étiologies

Les étiologies restent mal connues. Citons principalement les phacomatoses et syndromes de prédisposition génétique, ainsi que l'exposition à de fortes doses de radiations ionisantes.

A. Phacomatoses et syndromes de prédisposition génétique

1. Neurofibromatose de type 1 (NF1)

- Appartient aux phacomatoses, c'est-à-dire un groupe de maladies génétiques impliquant une anomalie de développement de l'ectoderme (d'où la coexistence de lésions du système nerveux, de l'œil et de la peau).

- Transmission : autosomique dominante; mutation du gène suppresseur de tumeur *NF1* (chromosome 17).
- Prévalence = 1 cas/4 000 naissances.
- Taches cutanées « café au lait »; nodules de Lisch (hamartomes) dans l'iris.
- Variétés histologiques des tumeurs du système nerveux rencontrées :
 - astrocytomes pilocytiques de l'hypothalamus et des voies visuelles;
 - neurofibromes des nerfs périphériques;
 - possibilités de gliomes et de neurofibromes malins.

2. Neurofibromatose de type 2 (NF2)

- Appartient aux phacomatoses.
- Transmission : autosomique dominante; mutation du gène suppresseur de tumeur *NF2* (chromosome 22).
- Prévalence = 1 cas/40 000 naissances.
- Variétés histologiques des tumeurs du système nerveux rencontrées :
 - schwannomes sur les nerfs crâniens (vestibulaires bilatéraux ++++) et périphériques;
 - méningiomes;
 - épendymomes de la moelle épinière.

3. Sclérose tubéreuse de Bourneville

- Appartient aux phacomatoses.
- Transmission : autosomique dominante; mutation du gène *TSC1* (chromosome 9) ou *TSC2* (chromosome 16).
- Prévalence = estimée entre 1 cas/8 000 et 1 cas/15 000 naissances.
- Variétés histologiques des tumeurs du système nerveux rencontrées :
 - tubers corticaux (hamartomes);
 - astrocytomes sous-épendymaires à cellules géantes.

4. Syndrome de Gorlin

- Transmission : autosomique dominante.
- Prévalence = 1 cas/57 000 naissances.
- Variétés histologiques des tumeurs du système nerveux rencontrées :
 - médulloblastomes (dans 5 % des cas).

5. Syndrome de Turcot

- Transmission : autosomique dominante.
- Polypose rectocolique + tumeurs intracrâniennes malignes.
- Variétés histologiques des tumeurs du système nerveux rencontrées :
 - glioblastomes;
 - médulloblastomes.

6. Syndrome de Li-Fraumeni

- Transmission : autosomique dominante; mutation du gène suppresseur de tumeur *TP53*.
- Prédilection à des tumeurs multiples (système nerveux et hors système nerveux) chez l'enfant et l'adulte jeune.

- Tumeurs intracrâniennes dans environ 15 % des cas.
- Variétés histologiques des tumeurs du système nerveux rencontrées :
 - gliomes ;
 - médulloblastomes.

B. Exposition du système nerveux central à de fortes doses de radiations ionisantes

Le délai entre la radiothérapie et la survenue de la tumeur radio-induite (méningiome, gliome malin) est variable mais généralement de plusieurs années.

III. Clinique

A Les symptômes conduisant au diagnostic sont peu spécifiques et dépendent de l'âge et de la localisation.

L'hypertension intracrânienne (HTIC) est la symptomatologie la plus fréquente (40 % des cas ; 80 % si l'on considère uniquement les tumeurs infratentorielles).

Des déficits neurologiques (moteurs, sensitifs, visuels, etc.), une épilepsie, des troubles endocriniens, un retard des acquisitions ou un infléchissement des performances scolaires peuvent aussi être observés.

Le début de la symptomatologie est souvent insidieux et il existe fréquemment un retard diagnostique.

IV. Classification OMS

C La classification OMS 2021 des tumeurs du SNC prend en compte les données histologiques, mais aussi génétiques et de biologie moléculaire. Elle aboutit à un diagnostic « intégratif », prenant en compte l'intégralité de ces données. Les tumeurs de l'enfant sont initiées par des anomalies moléculaires spécifiques et différentes de celles des tumeurs de l'adulte. Il existe en outre des entités anatomopathologiques spécifiques de l'enfant, non retrouvées chez l'adulte.

A Les principaux types histologiques retrouvés en fonction de la localisation sont :

- topographie infratentorielle (50 à 55 % des cas), par ordre de fréquence décroissante : médulloblastomes, astrocytomes pilocytiques et épendymomes ;
- topographie supratentorielle (hémisphères cérébraux, ventricules) : gliomes et tumeurs embryonnaires ;
- ligne médiane : craniopharyngiomes (région sellaire et suprasellaire), gliomes diencephaliques, tumeurs germinales (régions hypothalamique et pinéale) et tumeurs de la région pinéale.



important: Nous tenons à vous informer que de nombreux forums et groupes détournent notre contenu exclusif. Vous pouvez trouver les dernières parutions livres médicaux gratuitement et exclusivement sur le [forum sba-medecine.com](http://forum.sba-medecine.com) et sm-librairiepdf.com

V. Examens complémentaires

B L'IRM cérébrale sans et avec injection est l'examen de référence pour le diagnostic de tumeur cérébrale et de ses conséquences (hydrocéphalie, œdème, effet compressif, engagement).

Le scanner cérébral sans et avec injection peut être réalisé en première intention en l'absence d'IRM disponible et en cas de critères cliniques d'urgence (HTIC).

L'IRM médullaire avec injection de produit de contraste (incluant la totalité du cul-de-sac dural), complétera secondairement le bilan d'extension à la recherche d'éventuelles métastases par voie liquidienne (LCS).

VI. Traitements

A Un traitement symptomatique est toujours proposé. En fonction de la clinique : antalgiques, antiépileptiques, corticoïdes en cas d'œdème péri-tumoral symptomatique, voire osmothérapie pour diminuer une HTIC.

L'HTIC et l'hydrocéphalie sont des urgences neurochirurgicales, a fortiori en cas de troubles de conscience ou de signes d'engagement. Dès le diagnostic, un avis neurochirurgical doit être pris pour envisager le traitement spécifique en urgence. Il pourra s'agir :

- **C** d'une exérèse tumorale d'emblée ;
- d'une ponction de kyste tumoral ;
- de la mise en place d'une dérivation ventriculaire externe ;
- d'une ventriculocisternostomie (réalisation, sous endoscopie, d'un orifice entre le troisième ventricule et les citernes sous-arachnoïdiennes de la base).

A Dans l'attente du transfert en neurochirurgie, le patient sera laissé à jeun, positionné en proclive 30° et recevra un traitement symptomatique adapté (voir supra).

C Les trois armes principales pour le traitement oncologique sont : la chirurgie, la chimiothérapie et la radiothérapie. On y ajoute à présent, et de plus en plus régulièrement, la possibilité de thérapies moléculaires ciblées (dans le cadre d'essais thérapeutiques).

- La chirurgie est généralement proposée en première intention (sauf cas très particulier des tumeurs germinales sécrétantes) afin d'obtenir un diagnostic anatomopathologique précis. Il s'agit au mieux d'une exérèse complète et au minimum d'une biopsie. Une IRM post-opératoire doit être obtenue dans les 48 heures qui suivent l'intervention afin d'évaluer la qualité de l'exérèse.
- La chimiothérapie : elle est utilisée pour traiter les tumeurs germinales malignes, les médulloblastomes, les gliomes de haut grade, et les gliomes de bas grade non opérables complètement.
- La radiothérapie : ses principales indications sont les gliomes malins, les tumeurs germinales, les médulloblastomes, les épendymomes et les craniopharyngiomes. Elle peut être proposée pour les gliomes de bas grade évolutifs sous chimiothérapie et inopérables. Elle expose au risque de séquelles essentiellement cognitives et endocriniennes.

VII. Tumeurs infratentorielles

A Il existe trois types histologiques principaux de tumeurs de la fosse cérébrale postérieure chez l'enfant : les médulloblastomes, les astrocytomes pilocytiques et les épendymomes.

A. Rappel anatomique

C La fosse cérébrale postérieure (FCP) est un espace limité en avant par le clivus, en bas par le foramen magnum, en haut par la tente du cervelet et le foramen de Pacchioni, en arrière par l'écaïlle occipitale, et latéralement par l'os pétreux. Elle contient le cervelet (vermis et hémisphères), le tronc et les nerfs crâniens.

Il s'agit d'un espace clos, au niveau duquel tout processus expansif va rapidement se traduire par des symptômes/signes cliniques dont les principaux sont l'HTIC et l'engagement des tonsilles/amygdales cérébelleuses dans le foramen magnum. La connaissance de ces différents symptômes/signes cliniques est très importante, car les tumeurs de la FCP de l'enfant constituent une urgence diagnostique et thérapeutique.

B. Clinique

A La clinique se concentre sur les aspects suivants :

- HTIC (essentiellement par hydrocéphalie) : céphalées matinales, vomissements en jet sans prodromes, troubles de la conscience ; chez le nourrisson, macrocraînie évolutive, fontanelle bombante, regard en coucher de soleil, hypotonie. Elle est le plus souvent en lien avec une hydrocéphalie obstructive triventriculaire par obstruction de l'aqueduc de Sylvius ;
- syndrome cérébelleux, statique, cinétique, ou mixte ;
- atteinte des voies longues (notamment voie motrice principale) par envahissement ou compression du tronc cérébral ;
- régression des acquisitions ou des performances scolaires, troubles du comportement, irritabilité ;
- déficits des nerfs crâniens en cas de localisation au tronc cérébral ou dans l'angle pontocérébelleux ;
- torticolis, hoquet, crises toniques postérieures en cas d'engagement des tonsilles cérébelleuses dans le foramen magnum : il s'agit alors d'une urgence thérapeutique, avec pronostic vital engagé, justifiant un recours urgent à une équipe de neurochirurgie.

Attention : la ponction lombaire est une contre-indication absolue en cas de tumeur de la FCP (risque d'engagement).

C. Médulloblastome

C Il s'agit de la tumeur cérébrale maligne (grade IV de l'OMS) la plus fréquente chez l'enfant (environ 15 % de l'ensemble des tumeurs du SNC) avec un âge médian au diagnostic de 9 ans (fig. 11.1 et 11.2) (vidéo 32). Cette tumeur embryonnaire prend le plus souvent son origine au niveau de la partie inférieure du vermis et envahit le quatrième ventricule, même si des localisations plus rares sont possibles (hémisphères cérébelleux, angles pontocérébelleux). Les métastases sont fréquentes au moment du diagnostic (environ un tiers des cas), le long des voies d'écoulement du LCS (fig. 11.3), surtout au niveau périmédullaire et de la queue de cheval.

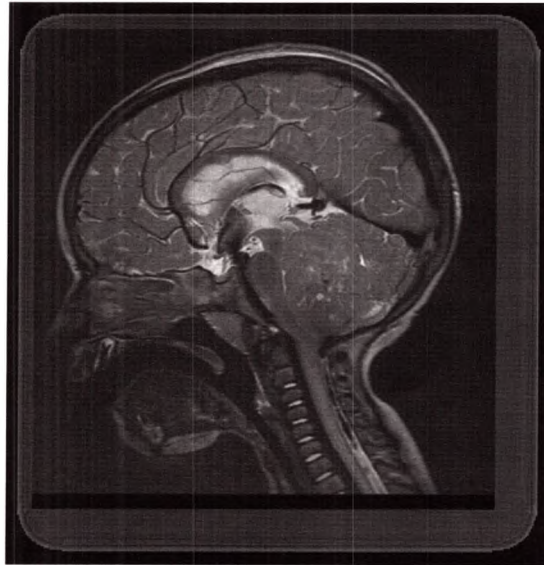



Fig. 11.1.  IRM en pondération T2, coupe sagittale. Volumineuse tumeur envahissant le quatrième ventricule, comprimant le tronc contre le clivus et sténosant l'aqueduc du mésencéphale (aqueduc de Sylvius). Médulloblastome.

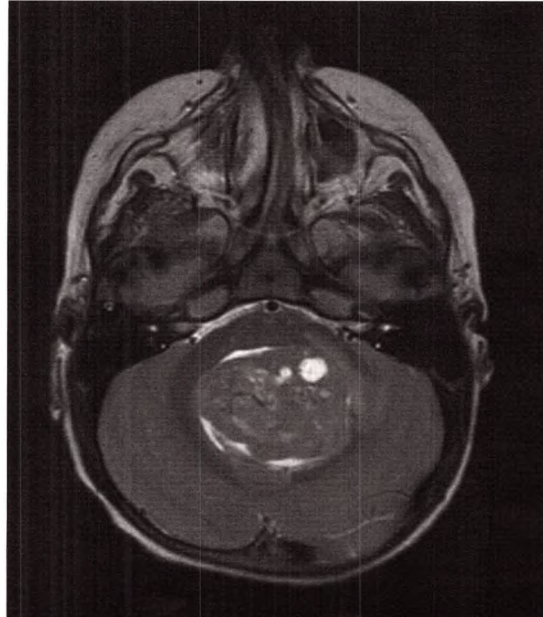



Fig. 11.2.  IRM en pondération T2, coupe axiale. Tumeur homogène, située au niveau du quatrième ventricule. Médulloblastome.



Fig. 11.3.  IRM spinale en pondération T1, avec injection de gadolinium : prises de contraste intradurales (pérимédullaires [T11] et au niveau de la queue de cheval [L5]). Métastases d'un médulloblastome par voie liquidienne.

L'évolution des signes cliniques est plutôt rapide (moins de 2 mois), pouvant associer des signes d'HTIC (hydrocéphalie obstructive), un syndrome cérébelleux et des signes d'atteinte des voies longues.

Le scanner cérébral, lorsqu'il est réalisé, retrouve une tumeur de la FCP spontanément hyperdense. L'IRM cérébrale met en évidence une tumeur le plus souvent homogène, en hyposeñal T1, en iso- ou hypersignale FLAIR, en hypersignale T2, en hypersignale en diffusion, avec une diminution du coefficient apparent de diffusion (ADC). La prise de contraste est variable. L'IRM permet de détecter d'éventuelles métastases le long du névraxe et indique le degré d'hydrocéphalie associée.

La survie globale à 5 ans est très variable (moins de 55 % à plus de 90 %) en fonction des sous-types histomoléculaires de médulloblastomes. Sur le plan de la biologie moléculaire, quatre sous-types de médulloblastomes sont actuellement distingués avec des pronostics et des traitements spécifiques : médulloblastomes avec activation de la voie Wingless (Wnt) ou de la voie Sonic Hedgehog (SHH), et médulloblastomes des groupes 3 et 4 (dits « non Wnt/ non SHH »). Sont également recherchées des mutations des oncogènes Myc (*N-MYC*, *C-MYC*) ou de *TP53* pour leur intérêt pronostique, ainsi que des prédispositions génétiques (*SUFU*, *PTCH1*).

L'exérèse chirurgicale reste encore le traitement de première intention dans la majorité des cas, avec pour objectif une exérèse maximaliste.

Un traitement complémentaire est indispensable pour ces tumeurs, dont les modalités seront précisées en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP). Il associe généralement une radiothérapie craniospinale avec surdosage au niveau de la FCP et une chimiothérapie.



Médulloblastome

- Tumeur intracrânienne la plus fréquente chez l'enfant.
- Souvent associé à une hydrocéphalie obstructive par blocage du quatrième ventricule.
- La symptomatologie clinique est le plus souvent en lien avec des signes d'HTIC.
- Tumeur maligne grade IV OMS, développée à partir de cellules embryonnaires.
- Peut fréquemment disséminer par les voies d'écoulement du LCS autour de l'encéphale ou de la moelle épinière/queue de cheval.
- La biologie moléculaire précise le diagnostic et le pronostic évolutif.
- L'IRM doit explorer tout le névraxe (encéphale et moelle épinière).
- L'exérèse maximale reste la première étape du traitement, suivie systématiquement d'un traitement complémentaire pouvant associer radiothérapie et chimiothérapie.

D. Astrocytome pilocytique



Il s'agit d'une tumeur bénigne (grade I OMS), souvent localisée au niveau d'un hémisphère cérébelleux (fig. 11.4) (vidéo 33). L'astrocytome pilocytique peut être observé dans le cadre d'une NF1. Sur le plan radiologique, il peut associer un contingent charnu qui se rehausse après injection de produit de contraste, à un contingent kystique. C'est une tumeur curable après exérèse complète car elle est le plus souvent limitée (circonscrite, non infiltrante). Lorsque l'exérèse complète n'est pas possible, on peut avoir recours à la chimiothérapie ou à la radiothérapie.



Astrocytome pilocytique

- **B** Tumeur bénigne de grade I, dont l'exérèse complète peut permettre la guérison.
- Se développe chez les moins de 20 ans et particulièrement chez l'enfant.
- En imagerie, le contingent charnu se rehausse souvent fortement après injection de produit de contraste et peut être associé à un contingent kystique.

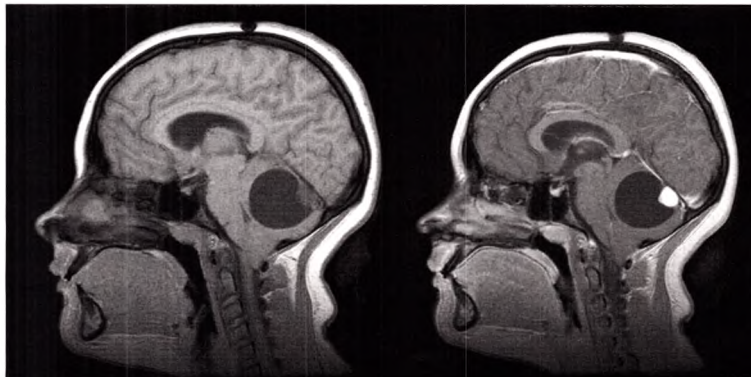


Fig. 11.4. **C** IRM en coupe sagittale, pondération T1 sans (à gauche) puis avec (à droite) injection de gadolinium. Large contingent kystique et contingent charnu postérieur plus modeste rehaussé par le produit de contraste. Astrocytome pilocytique du cervelet.

E. Épendymome

Il s'agit d'une tumeur rare, touchant le plus souvent l'enfant de moins de 3 ans, développée à partir des épendymocytes tapissant les ventricules. Elle se développe au niveau du quatrième ventricule et s'étend fréquemment vers les angles pontocérébelleux via les foramens de Luschka, et vers les espaces périmédullaires via le foramen de Magendie (fig. 11.5).

Le traitement de référence est l'exérèse chirurgicale, la qualité de l'exérèse étant un facteur pronostique majeur. L'exérèse chirurgicale peut se réaliser en plusieurs temps, et peut être associée à une morbidité en lien avec des adhérences au tronc ou aux nerfs crâniens. La radiothérapie adjuvante (protonthérapie) est indispensable chez les enfants en âge d'être irradiés. La chimiothérapie peut être proposée chez les jeunes enfants non éligibles à la radiothérapie (moins de 2 ans).

Les figures 11.6 à 11.8 illustrent la prise en charge chirurgicale d'une tumeur de la FCP.

Épendymome de la FCP

- Beaucoup plus agressif chez l'enfant que chez l'adulte.
- Fréquemment associé à une hydrocéphalie.
- L'exérèse chirurgicale doit être la plus complète possible.
- En fonction de l'âge, on discute une radiothérapie et/ou une chimiothérapie adjuvantes.

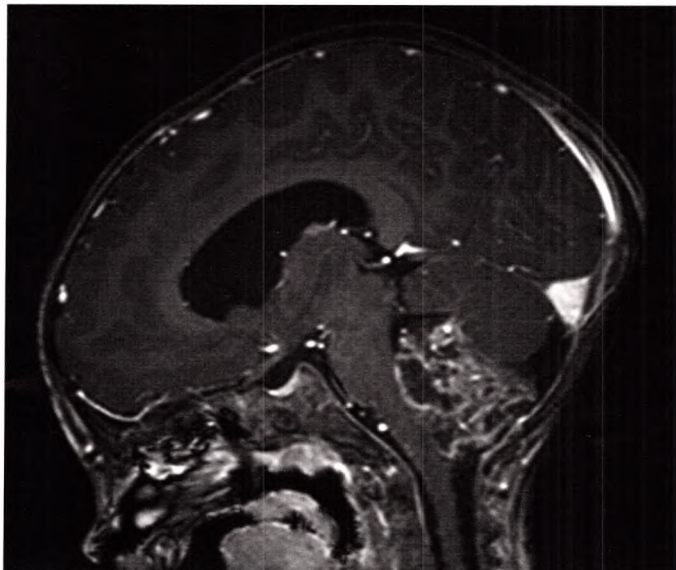


Fig. 11.5.  IRM en pondération T1 avec injection de gadolinium, coupe sagittale. Épendymome de la fosse cérébrale postérieure (FCP).

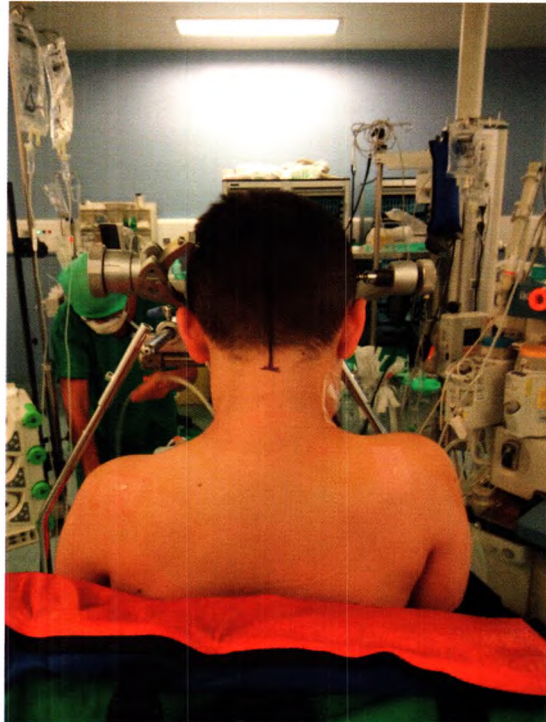


Fig. 11.6.  Installation en position assise pour chirurgie de la FCP (vue postérieure).
Tracé de l'incision (de la protubérance occipitale externe/inion à l'apophyse épineuse de C2).



Fig. 11.7.  Installation en position assise pour chirurgie de la FCP chez l'enfant (vue de profil).

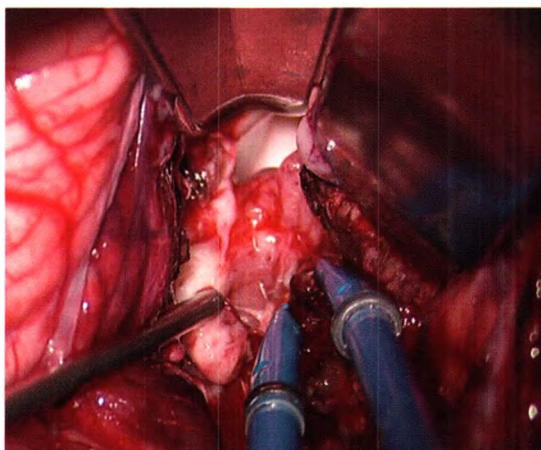


Fig. 11.8.  Chirurgie du médulloblastome : vue peropératoire, sous microscope.

La tumeur est grisâtre, discrètement hémorragique. Elle est progressivement ôtée par évidement centrotumoral à l'aspirateur ultrasonique, puis les berges et les limites sont progressivement dégagées. Sur cette photographie, la partie supérieure du plancher du quatrième ventricule est visible.

F. Tumeurs du tronc cérébral

Les signes cliniques sont dominés par la paralysie des nerfs crâniens et des signes déficitaires par atteinte des voies longues. L'HTIC par hydrocéphalie obstructive secondaire à une sténose de l'aqueduc du mésencéphale peut également révéler ou compliquer une tumeur du tronc cérébral. On distingue les deux formes majeures suivantes.

1. Gliomes diffus intrinsèques du pont

Les gliomes diffus intrinsèques du pont (DIPG) (fig. 11.9 et 11.10) sont caractérisés par une mutation des histones. Il s'agit de tumeurs malignes, diffuses, infiltrantes, létales dans tous les cas. Le diagnostic est radioclinique. Une biopsie peut être proposée dans le cadre d'un essai thérapeutique, afin de rechercher une cible moléculaire accessible à un traitement. Le traitement de référence repose sur la radiothérapie palliative.

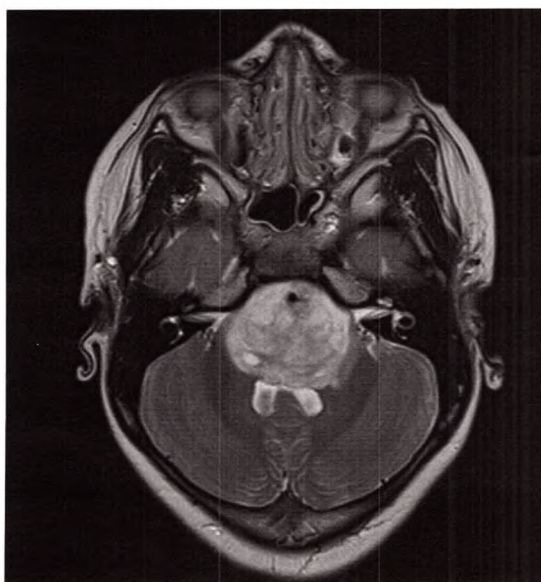


Fig. 11.9.  IRM en pondération T2, coupe axiale. Tumeur infiltrante du pont (DIPG).

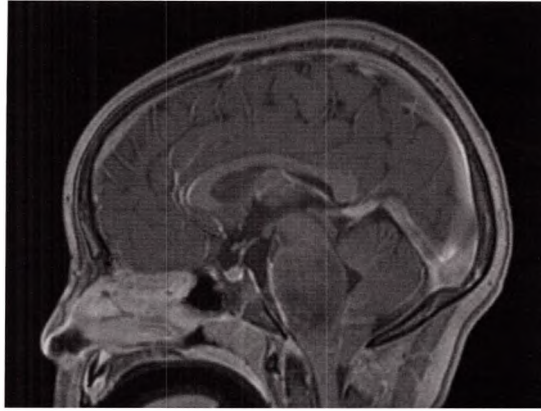


Fig. 11.10.  IRM en pondération T1 avec injection de gadolinium, coupe sagittale. Tumeur infiltrante du pont (DIPG).

2. Gliomes exophytiques du tronc

Les gliomes exophytiques du tronc cérébral sont le plus souvent des tumeurs bénignes circonscrites, de type astrocytome pilocytique (grade I OMS), siégeant majoritairement à la jonction bulbomédullaire. Leur traitement est le plus souvent chirurgical.

VIII. Tumeurs supratentorielles

A Comme chez l'adulte, la découverte d'une tumeur supratentorielle (fig. 11.11) survient à l'occasion :

- d'un syndrome d'HTIC (volume tumoral, œdème, hydrocéphalie) ;
- de crises d'épilepsie ;
- d'un déficit neurologique focal : moteur, sensitif, visuel, etc. ;

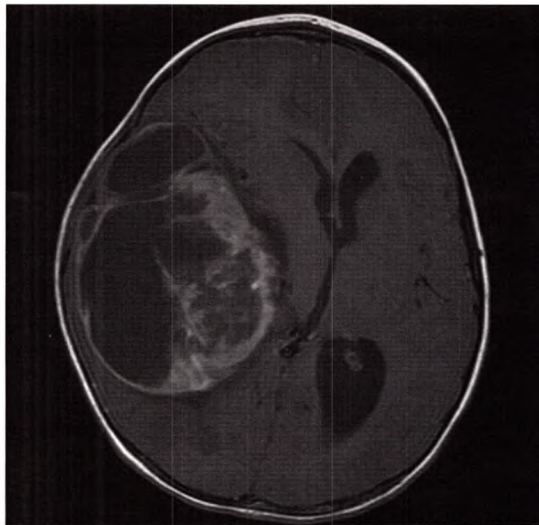


Fig. 11.11.  IRM en pondération T1 avec injection de gadolinium. Volumineuse tumeur hémisphérique droite (astrocytome pilocytique) chez une enfant de 2 ans.

- de troubles endocriniens (hypopituitarisme, diabète insipide, puberté précoce, ralentissement de la vitesse de croissance) ou de manifestations hypothalamiques (obésité, cachexie diencéphalique ou syndrome de Russel).

A. Craniopharyngiome

Il s'agit d'une tumeur bénigne dont l'incidence globale est de 0,13 à 2/100 000/an, mais le craniopharyngiome de l'enfant représente 30 à 50 % de l'ensemble des cas (fig. 11.12).

Il est responsable de 5 % des tumeurs de l'enfant, avec un pic entre 5 et 14 ans. La survie globale est de l'ordre de 80 à 90 % à 5 ans.

Le mode de révélation est un syndrome d'HTIC et/ou des déficits endocriniens et/ou des troubles visuels.

Au niveau endocrinien, lors du diagnostic, on met fréquemment en évidence un ralentissement de la vitesse de croissance (par atteinte de l'hormone de croissance), un syndrome polyuropolydipsique (diabète insipide par déficit en hormone antidiurétique), voire un panhypopituitarisme.

Au niveau visuel, peuvent s'associer une baisse de l'acuité visuelle variable et un déficit campimétrique.

Le traitement est surtout chirurgical avec une exérèse souvent incomplète devant impérativement épargner l'hypothalamus. Un cathéter intrakystique peut aussi être posé, soit pour des ponctions itératives, soit pour délivrer un traitement local (chimiothérapie, isotope radioactif). Enfin, la radiothérapie adjuvante (protonthérapie surtout) permet de contrôler le résidu tumoral.

Malgré l'arsenal thérapeutique à disposition, les récurrences sont fréquentes, de même que les séquelles, parfois retardées (obésité, déficits endocriniens, troubles neuropsychologiques).

Craniopharyngiome

- Tumeur bénigne, rare, mais fonctionnellement grave.
- Les récurrences sont fréquentes malgré le traitement.
- L'altération des fonctions endocrinienne et visuelle est au premier plan. Peuvent s'y associer des troubles du comportement alimentaire (par atteinte hypothalamique). L'obésité est fréquente.
- Le traitement repose essentiellement sur l'exérèse chirurgicale et la radiothérapie.

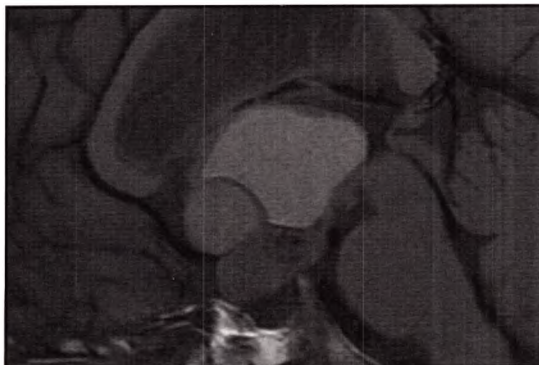


Fig. 11.12. IRM en coupe sagittale. Tumeur sellaire et suprasellaire, mixte (kystique et charnue) : craniopharyngiome.

B. Gliomes

Les gliomes de l'enfant sont différents de ceux de l'adulte. Il en existe plusieurs sous-types.

1. Astrocytome pilocytique

Tumeur bénigne circonscrite (grade I OMS). Il est préférentiellement localisé sur les voies optiques, en région hypothalamo-chiasmatique (fig. 11.13) ou thalamique. Une dissémination est possible au niveau du névraxe. Ce type de tumeur doit faire rechercher une NF1 associée. Les signes cliniques, parfois absents, sont par ailleurs variables selon la localisation : déficit moteur, altération de la fonction visuelle (baisse d'acuité visuelle, déficit campimétrique), troubles endocriniens (puberté précoce), HTIC. La chirurgie a une place en première intention quand l'exérèse complète est possible (formes thalamiques) ou en cas de lésion menaçante (HTIC, hydrocéphalie), et plus discutable par ailleurs. La chimiothérapie et les thérapies ciblées sont le principal traitement de recours, ainsi que la radiothérapie (à l'exception des cas de NF1). Une simple surveillance peut être proposée dans les formes asymptomatiques non évolutives.

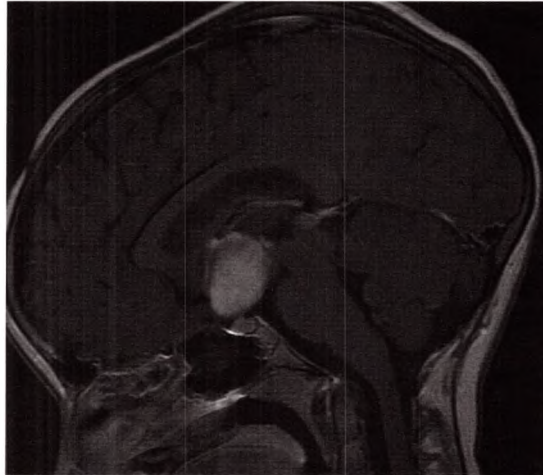


Fig. 11.13.  IRM en pondération T1 avec injection de gadolinium. Gliome des voies optiques.

2. Gliomes diffus de la ligne médiane

Leur pronostic est péjoratif, comme pour les DIPG. Caractérisés par une mutation des histones, l'exérèse chirurgicale y a une place limitée. La radiothérapie est le traitement de référence. La chimiothérapie peut également être délivrée en traitement adjuvant. Les gliomes diffus hémisphériques ont un meilleur pronostic et la chirurgie a une place plus importante dans leur prise en charge.

3. Astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes

L'astrocytome sous-épendymaire à cellules géantes (SEGA) (fig. 11.14) se rencontre dans la sclérose tubéreuse de Bourneville. Il s'agit d'une lésion classiquement située au niveau des foramens interventriculaires de Monro, pourvoyeuse d'hydrocéphalie obstructive. Le traitement est soit chirurgical, soit médical (inhibiteurs de la voie mTOR).

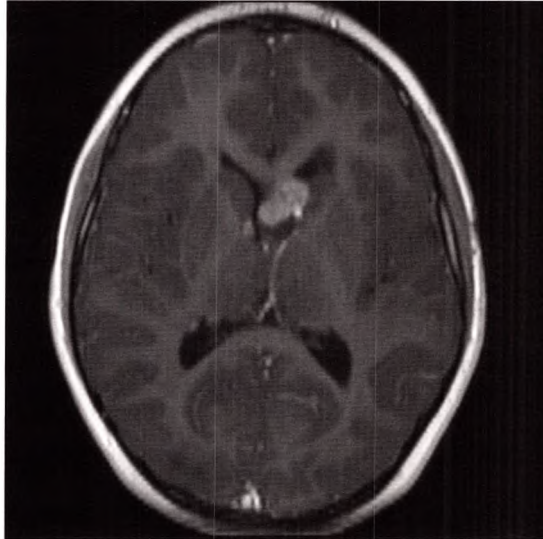


Fig. 11.14.  IRM en pondération T1 avec injection de gadolinium, coupe axiale.

SEGA au niveau du foramen interventriculaire gauche dans le cadre d'une sclérose tubéreuse de Bourneville. Noter d'autres SEGA, notamment au niveau l'atrium du ventricule latéral droit.

Gliomes de l'enfant

- Ils sont différents de ceux de l'adulte, dans leurs localisations et leurs caractéristiques biomoléculaires.
- Il existe de nombreux sous-types histologiques.
- Le plus fréquent est l'astrocytome pilocytique (bénin, grade I OMS).
- Il faut penser à rechercher une phacomatose (neurofibromatose, sclérose tubéreuse de Bourneville), un syndrome de prédisposition génétique.

C. Tumeurs de la région pinéale

Ces tumeurs sont beaucoup plus fréquentes dans la population pédiatrique que dans la population adulte (fig. 11.15 et 11.16). Elles sont révélées le plus souvent par une symptomatologie d'HTIC (hydrocéphalie obstructive), ou un syndrome de Parinaud (troubles de l'élévation du regard et de l'accommodation).

On distingue classiquement les tumeurs du parenchyme pinéal (pinéaloctome, pinéaloblastome, tumeur papillaire) et les tumeurs germinales.

Parmi les tumeurs germinales, on distingue les tumeurs germinales sécrétantes (alpha-fœtoprotéine et bêta-hCG) des tumeurs germinales non sécrétantes. Ainsi, il est indispensable, devant toute tumeur de la région pinéale, de disposer des dosages sanguins et dans le LCS de l'alpha-fœtoprotéine et de la bêta-hCG. La positivité de ces marqueurs permet de débiter directement une chimiothérapie et dispense d'une biopsie.

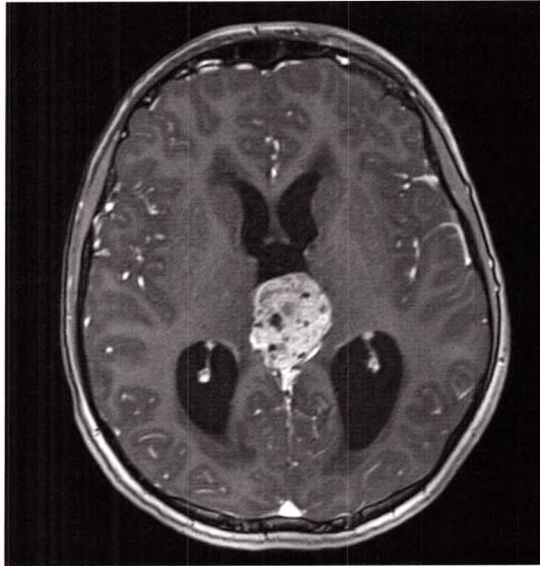


Fig. 11.15.  IRM en pondération T1 avec injection de gadolinium, coupe axiale. Tumeur de la région pinéale avec hydrocéphalie obstructive.

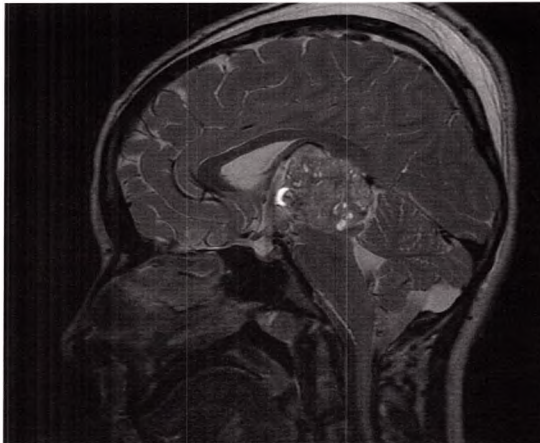


Fig. 11.16.  IRM en pondération T2, coupe sagittale. Tumeur de la région pinéale (volumineux tératome).




Tumeurs de la région pinéale

- L'hydrocéphalie est fréquente par blocage de l'aqueduc du mésencéphale (aqueduc de Sylvius).
- Le syndrome de Parinaud (paralysie de l'élévation du regard) est à rechercher.
- Le dosage des marqueurs tumoraux (alpha-fœtoprotéine et bêta-hCG) dans le sang et le LCS doit être réalisé en priorité.
- Tumeurs germinales sécrétantes : marqueurs augmentés ; chimiothérapie d'emblée.

Points clés

- Avec environ 500 nouveaux cas par an en France, les tumeurs intracrâniennes chez l'enfant et l'adolescent représentent la première cause de tumeurs solides et la deuxième cause de cancer après les leucémies.
- Elles peuvent survenir à tout âge, avec un pic entre 0 et 4 ans.
- Les signes cliniques sont le plus souvent des signes d'hypertension intracrânienne (HTIC), en particulier pour les tumeurs situées au niveau de la fosse cérébrale postérieure (FCP).
- Les lésions hémisphériques entraînent des troubles neurologiques déficitaires qui dépendent de la localisation de la tumeur et/ou des crises d'épilepsie.
- Les craniopharyngiomes entraînent des signes d'HTIC et/ou des troubles endocriniens et/ou des troubles visuels.
- L'IRM encéphalique est l'examen de référence pour le diagnostic des tumeurs cérébrales et permet de guider les indications thérapeutiques.
- Pour les tumeurs malignes, l'IRM médullaire complète le bilan d'extension à la recherche de métastases par voie liquidienne.
- Au niveau de la FCP, il existe trois types histologiques principaux : médulloblastome, astrocytome pilocytique, épendymome.
- L'arsenal thérapeutique comprend la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie.
- La prise en charge est multidisciplinaire, dans le but d'améliorer la survie et de diminuer les séquelles des différents traitements. En effet, les enfants traités pour une tumeur cérébrale ont plus d'effets secondaires à long terme par rapport aux enfants traités pour d'autres types de cancers.
- La chirurgie d'exérèse tumorale est à discuter (sauf exception, germinome, etc.).
- La plupart des tumeurs cérébrales de l'enfant sont radiosensibles, mais les séquelles sont fréquentes et lourdes (déficits neurocognitifs et endocriniens notamment). Plus l'enfant est jeune, plus ces séquelles sont importantes.
- La chimiothérapie peut aider à la guérison et/ou diminuer les doses de radiothérapie, voire différer celle-ci ou permettre de l'éviter.
- L'utilisation de la biologie moléculaire et de la génétique permet de mieux préciser les indications thérapeutiques dans certains types tumoraux et de déterminer la possibilité de thérapies ciblées.

► Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Ils sont indiqués dans la marge par un picto . Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur <http://www.em-consulte.com/e-complement/477314> et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 32 Médulloblastome.

Vidéo 33 Astrocytome pilocytique.

Item 244

Adénomes hypophysaires.

Aspects neurochirurgicaux

- I. Rappel anatomique
- II. Modes de découverte
- III. Conduite à tenir
- IV. Les différentes situations rencontrées
- V. Chirurgie
- VI. Conclusion

Situations de départ

- 12 Nausées.
- 13 Vomissements.
- 21 Asthénie.
- 33 Difficulté à procréer.
- 41 Gynécomastie.
- 42 Hypertension artérielle.
- 51 Obésité et surpoids.
- 57 Prise de poids.
- 61 Syndrome polyuropolydypsique.
- 63 Troubles sexuels et troubles de l'érection.
- 78 Acné.
- 79 Hirsutisme.
- 94 Troubles du cycle menstruel.
- 118 Céphalée.
- 138 Anomalies de la vision.
- 143 Diplopie.
- 155 Rhinorrhée.
- 183 Analyse du liquide cébrospinal (LCS).
- 194 Analyse du bilan thyroïdien.
- 201 Dyskaliémie.
- 202 Dysnatrémie.
- 226 Découverte d'une anomalie du cerveau à l'examen d'imagerie médicale.
- 230 Rédaction de la demande d'un examen d'imagerie.
- 231 Demande d'un examen d'imagerie.
- 251 Prescrire des corticoïdes par voie générale ou locale.
- 328 Annonce d'une maladie chronique.
- 355 Organisation de la sortie d'hospitalisation.

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer un adénome hypophysaire.
- Diagnostiquer un syndrome tumoral.
- Diagnostiquer une hypersécrétion antéhypophysaire ou une insuffisance antéhypophysaire.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Identifier les éléments d'un syndrome tumoral neurohypophysaire	Céphalées, anomalies du champ visuel, hypertension intracrânienne
A	Diagnostic positif	Identifier les signes cliniques orientant vers une hypersécrétion antéhypophysaire	Signes d'hyperprolactinémie, syndrome dysmorphique lié à l'excès de GH, syndrome de Cushing ou une comorbidité révélatrice d'hypersécrétion comme l'apnée du sommeil, l'HTA
A	Diagnostic positif	Identifier un tableau d'insuffisance antéhypophysaire associée	Signes cliniques orientant vers insuffisance corticotrope, thyroïdienne, gonadotrope
A	Diagnostic positif	Connaître les signes d'un diabète insipide	Polyurie hypo-osmotique et polydipsie
B	Examens complémentaires	Savoir prescrire un bilan hormonal antéhypophysaire « statique »	Prolactine, IGF1, cortisol à 8 h et ACTH à 8 h, FSH, LH, 17β-estradiol (F) ou testostérone (H)
B	Examens complémentaires	Connaître les indications de l'IRM hypophysaire en fonction du contexte clinique et biologique	Ne pas faire faire d'IRM systématique pour prolactinémie < 50 ng/ml
B	Diagnostic positif	Rechercher les autres causes d'hyperprolactinémie si adénome à prolactine suspecté	Connaître les hyperprolactinémies iatrogènes et fonctionnelles

Pour comprendre

◆ Les adénomes hypophysaires sont des tumeurs glandulaires se développant dans l'antéhypophyse. Ce sont des tumeurs bénignes dans l'immense majorité des cas. La prise en charge diagnostique et thérapeutique est multidisciplinaire (endocrinologue, neuroradiologue, neurochirurgien, ophtalmologue, radiothérapeute, médecin généraliste).

I. Rappel anatomique

L'hypophyse est située dans la selle turcique (fig. 12.1 et 12.2). La selle turcique est creusée dans l'os sphénoïde, os médian de la base du crâne variablement pneumatisé d'un sujet à l'autre. Elle surplombe le sinus sphénoïdal qui, chez l'adulte, est totalement ou partiellement pneumatisé dans 80 % des cas. Elle est entourée de dure-mère (il n'y a pas d'arachnoïde à l'état normal dans la selle turcique). Elle est bordée en dehors par les deux sinus caverneux, comprenant le nerf ophtalmique de Willis (division V1 du nerf trijumeau), les trois nerfs oculomoteurs (nerf oculomoteur commun [III], nerf trochléaire [IV], nerf abducens [VI]) et l'artère

carotide interne. La selle turcique est fermée vers le haut par le diaphragme sellaire qui est un repli de la dure-mère sous le chiasma optique. L'hypophyse est reliée à l'hypothalamus par la tige pituitaire qui traverse le diaphragme sellaire.

L'hypophyse est vascularisée par deux systèmes distincts :

- un système artériel : les artères hypophysaires inférieure et supérieure, provenant de l'artère carotide interne ;
- un système porte (défini par un réseau capillaire à ses deux extrémités) issu des artères hypophysaires supérieures qui relie l'hypothalamus à l'antéhypophyse. Les stimulines hypophysaires d'origine hypothalamique sont acheminées par ce système porte de l'hypothalamus vers l'antéhypophyse.

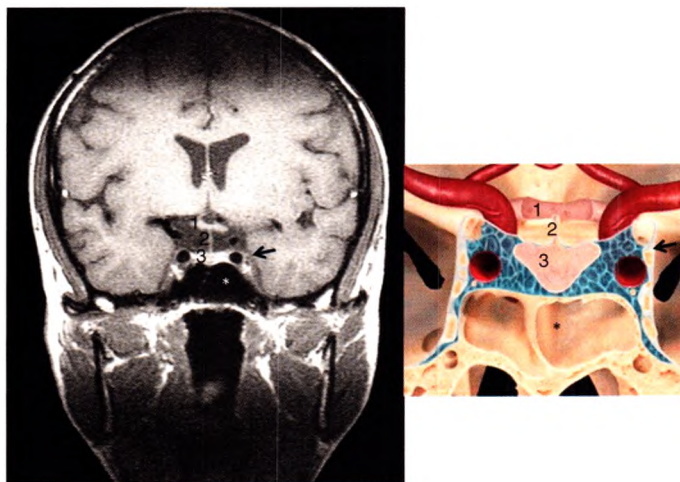


Fig. 12.1.  IRM en pondération T1, coupe coronale.

1. Chiasma optique ; 2. Tige hypophysaire ; 3. Hypophyse ; * sinus sphénoïdal. La flèche indique le sinus caverneux.

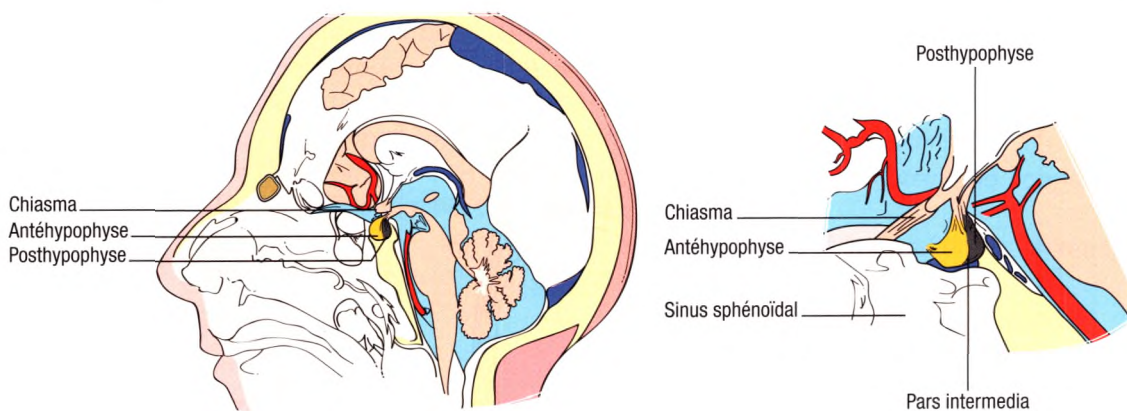


Fig. 12.2.  Vue sagittale schématique de la loge hypophysaire.

L'hypophyse est embryologiquement formée par deux parties : l'antéhypophyse et la posthypophyse. L'antéhypophyse, glandulaire (aussi appelée adénohypophyse), provient du diverticule pharyngé de Rathke. C'est au niveau de l'antéhypophyse que les adénomes se développent. La posthypophyse (aussi appelée neurohypophyse) provient d'une expansion inférieure du diencéphale. Ces deux parties se rejoignent pour former l'hypophyse. Entre elles, il existe souvent une fente apparaissant en hypersignal T2 sur l'IRM : la fente de Rathke (correspondant embryologiquement à la berge postérieure de la poche de Rathke). Entre l'anté- et la posthypophyse, il existe un lobe vestigial, la pars intermedia, pouvant générer des kystes muqueux.

Source : dessin de Carole Fumat.

Le drainage veineux de l'hypophyse se fait via les deux sinus caverneux. C'est par ce réseau veineux que les hormones hypophysaires sont acheminées dans la circulation générale.

II. Modes de découverte

- Ⓐ Les modes de découvertes d'un adénome de l'hypophyse sont les suivants :
- syndrome tumoral :
 - troubles visuels (liés à la compression du chiasma optique et/ou des nerfs optiques) avec la classique hémianopsie bitemporale (fig. 12.3),
 - céphalées dont la relation avec l'adénome est souvent difficile à établir du fait de la fréquence des céphalées communes,
 - rarement, syndrome caverneux par compression ou invasion du sinus caverneux (névralgie en territoire V1, diplopie par atteinte des nerfs oculomoteurs);
 - syndromes d'hypersécrétion hormonale :
 - hyperprolactinémie (aménorrhée, galactorrhée),
 - hypersécrétion d'hormone de croissance (acromégalie),
 - hypercorticisme (maladie de Cushing),
 - hyperthyroïdie;
 - syndrome d'insuffisance antéhypophysaire : déficit d'une ou plusieurs des hormones normalement sécrétées par l'hypophyse.

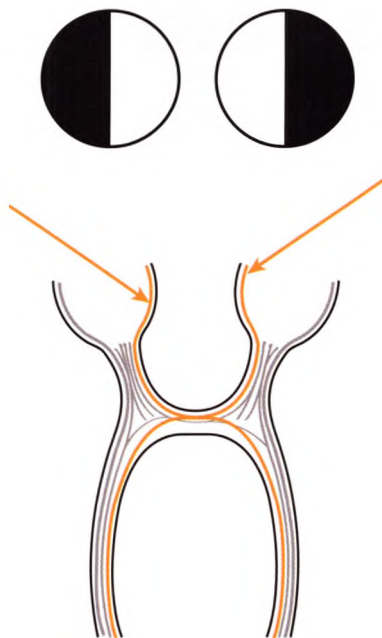


Fig. 12.3. Ⓐ Champ visuel : hémianopsie bitemporale.

C'est au niveau du chiasma optique que s'entrecroisent les voies optiques. Les fibres provenant des champs rétiniens temporaux (véhiculant les informations provenant des champs visuels nasaux) restent homolatérales au niveau du chiasma optique et sont relativement épargnées lorsqu'un adénome comprime le chiasma optique en son milieu. En revanche, les fibres provenant des champs rétiniens nasaux (véhiculant les informations provenant des champs visuels temporaux) décussent (c'est-à-dire croisent, changent de côté) au niveau de la partie centrale du chiasma optique et sont donc concernées en premier si un adénome vient le comprimer.

Source : dessin de Carole Fumat.

Il est important de noter que jamais un adénome n'est responsable d'un diabète insipide central (diagnostic différentiel : craniopharyngiome, métastase hypophysaire, pathologie inflammatoire de la tige pituitaire, neurohypophysite, etc.).

Enfin, ces adénomes peuvent être découverts fortuitement, à l'occasion d'une IRM prescrite pour une tout autre raison. On parle alors d'incidentalome.

III. Conduite à tenir

B Devant toute découverte d'adénome hypophysaire, il faut :

- rechercher :
 - le délai d'installation des symptômes,
 - des symptômes et signes cliniques d'hypersécrétion, d'hyposécrétion, ou en rapport avec un syndrome tumoral (céphalées, troubles visuels et oculomoteurs),
 - les antécédents personnels et familiaux (par exemple néoplasies endocriniennes multiples?);
- prescrire systématiquement les examens complémentaires suivants :
 - bilan ophtalmologique : fond d'œil/ophtalmoscopie, acuité visuelle, champ visuel automatisé (de Humphrey), test de Hess-Lancaster et tomographie par cohérence optique (OCT),
 - IRM de l'hypophyse (et non IRM de l'encéphale). Elle permet de juger de la taille de l'adénome – microadénome (plus grand diamètre < 10 mm); macroadénome (plus grand diamètre ≥ 10 mm) –, mais aussi de son caractère envahissant ou pas (extension au sinus caverneux et/ou au sinus sphénoïdal et/ou au-dessus de la selle turcique),
 - bilan biologique statique (hypophysiogramme) et avis de l'endocrinologue (si besoin, tests hormonaux dynamiques) :
 - lignée lactotrope : prolactinémie,
 - lignée corticotrope : hormone adrénocorticotrope (ACTH), cortisolémie le matin à 8 heures, cortisol libre urinaire sur 24 heures,
 - lignée thyroïdienne : T4, TSH (*thyroid stimulating hormone*) ultrasensible,
 - lignée gonadotrope : FSH (*follicle stimulating hormone*), LH (*luteinizing hormone*), œstradiol chez la femme, testostérone chez l'homme,
 - lignée somatotrope : IGF1 (*insulin-like growth factor-1*), qui reflète la sécrétion d'hormone de croissance (GH, *growth hormone*).

IV. Les différentes situations rencontrées

A. Adénome de découverte fortuite – Incidentalome

- **C** C'est une situation fréquente (10 %) du fait de la généralisation des IRM pratiquées pour tout symptôme orientant vers la sphère céphalique.
- Il convient de faire un bilan clinique et biologique pour apprécier les conséquences de cet adénome. S'il existe une compression des voies visuelles ou une évolutivité dans le temps, une indication opératoire doit être discutée.

- En l'absence de compression des voies visuelles, une IRM de contrôle sera réalisée 6 mois plus tard, puis tous les ans en cas de macroadénome ou de microadénome de plus de 4 mm.

B. Adénome découvert devant une hypersécrétion (prolactine, ACTH ou GH, bien plus rarement TSH)

- Dans le cas de l'adénome à prolactine (prolactinome), les agonistes dopaminergiques (cabergoline, quinagolide, bromocriptine) sont le plus souvent très efficaces sur le taux de prolactine, mais aussi sur le volume tumoral, même devant des signes visuels graves.
- Dans les autres cas d'hypersécrétion (maladie de Cushing ou acromégalie), une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) permettra de discuter d'un traitement chirurgical.

C. Macroadénome non sécrétant avec répercussion visuelle

L'indication opératoire est formelle en cas de compression visuelle avec retentissement objectif sur les examens ophtalmologiques.

Il faut veiller à ce qu'un éventuel déficit corticotrope soit substitué en période péri-opératoire, en sachant qu'un déficit méconnu mais toléré peut se décompenser lors de l'intervention chirurgicale comme lors de tout autre stress physique ou psychologique (fig. 12.4).

210

Une urgence chirurgicale immédiate est l'*apoplexie hypophysaire*, c'est-à-dire un infarctus et/ou une hémorragie de l'adénome qui mettent en surpression les éléments anatomiques de proximité :

- antéhypophyse : insuffisance hypophysaire, hyponatrémie à corriger, introduire rapidement de l'hydrocortisone;
- voies visuelles (nerfs + chiasma optique) : risque de cécité;
- sinus caverneux : paralysie oculomotrice;
- parfois espaces sous-arachnoïdiens (hémorragie sous-arachnoïdienne).

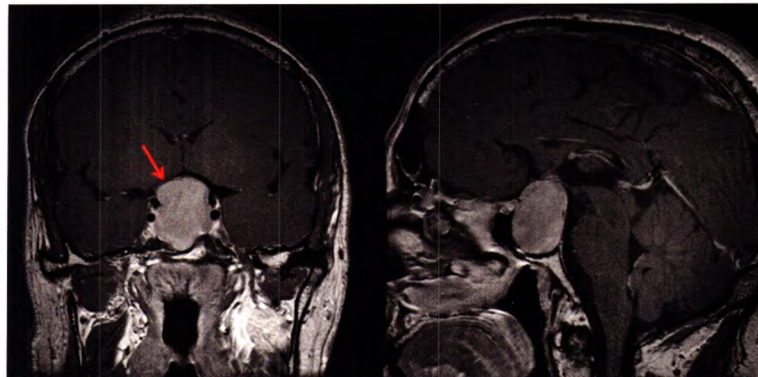


Fig. 12.4.  IRM en pondération T1 avec injection de gadolinium, coupes coronale (à gauche) et sagittale (à droite).

Macroadénome hypophysaire avec une extension suprasellaire comprimant le chiasma optique (refoulé vers le haut, flèche rouge) et une extension dans le sinus sphénoïdal.

V. Chirurgie

L'intervention chirurgicale est souvent proposée en première intention en cas d'adénome non sécrétant compressif, d'adénome somatotrope ou corticotrope.

L'abord transnasal transsphénoïdal endoscopique est le standard de la résection des adénomes hypophysaires (fig. 12.5 et 12.6).

Les principales complications de la chirurgie sont la fuite de LCS (rhinorrhée cérébrospinale postopératoire), la méningite bactérienne, le diabète insipide et les troubles nasosinusiens en rapport avec la voie d'abord (rhinite croûteuse, épistaxis, synéchies).

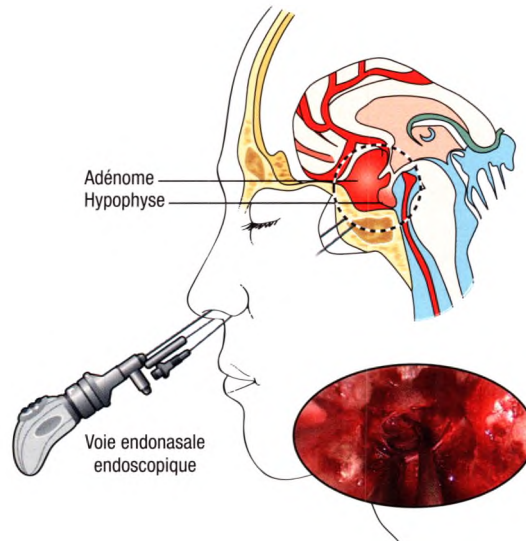


Fig. 12.5.  Principe de la chirurgie hypophysaire.

Abord transnasal transsphénoïdal endoscopique. Il est possible de proposer une chirurgie assistée par ordinateur/guidée par l'image (navigation), voire une évaluation IRM peropératoire pour contrôler la qualité de résection en temps réel.

Source : dessin de Carole Fumat.

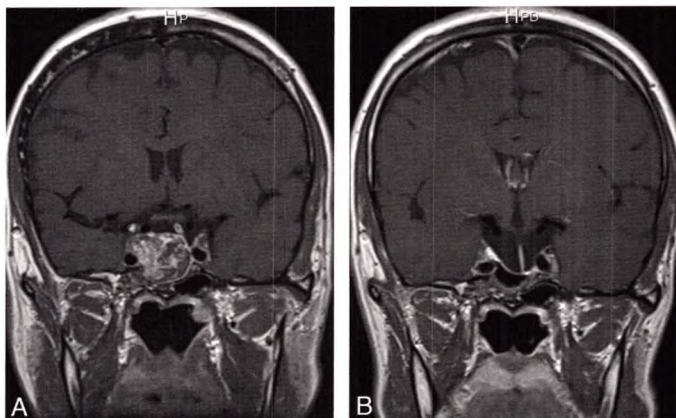


Fig. 12.6.  IRM en pondération T1 avec injection de gadolinium, coupes coronales préopératoire (à gauche) et postopératoire (à droite).

Exemple d'un macroadénome prédominant sur le lobe hypophysaire droit, entraînant un refoulement vers la gauche de la tige pituitaire. Après exérèse, il n'existe pas de résidu adénomateux visible; la tige pituitaire est nettement visible et recentrée.

VI. Conclusion

Les adénomes de l'hypophyse font partie des tumeurs intracrâniennes. Les « incidentalomes » (c'est-à-dire adénome de découverte fortuite) sont un motif régulier de consultation. Cette pathologie doit être prise en charge en équipe pluridisciplinaire.

Points clés

- La découverte fortuite (incidentalome) d'un adénome de l'hypophyse n'est pas rare.
- Seule l'antéhypophyse est concernée par l'adénome.
- Un adénome de l'hypophyse ne peut pas spontanément provoquer un diabète insipide.
- L'IRM hypophysaire est l'examen de première intention en cas de suspicion d'adénome de l'hypophyse.
- Il faut savoir demander les tests biologiques des différentes lignées hormonales.
- Au final, il existe :
 - les adénomes sécrétants et les adénomes non sécrétants;
 - les microadénomes (< 10 mm) et les macroadénomes (> 10 mm).
- Quel que soit le type d'adénome, attention aux insuffisances corticotropes inaperçues pouvant se dévoiler au cours d'un stress physique et ou psychique (chirurgie, infection, traumatisme, etc.).
- Trois adénomes sécrétants à bien connaître :
 - prolactinome : classique aménorrhée-galactorrhée;
 - acromégalie : classique dysmorphie; attention aux complications cardiovasculaires et au risque augmenté de cancer du côlon;
 - maladie de Cushing – « c'est comme les complications de la corticothérapie au long cours » !
- Deux situations urgentes :
 - apoplexie hypophysaire : toujours rechercher une atteinte visuelle et une insuffisance corticotrope; traitement chirurgical en urgence le plus souvent;
 - troubles visuels par compression du chiasma optique; si prolactinome, traitement médical (agonistes dopaminergiques [cabergoline, quinagolide, bromocriptine]) en urgence; sinon, discuter une chirurgie rapide pour les autres.
- Le neurochirurgien utilise une voie transnasale transsphénoïdale; cette chirurgie a une faible morbidité et une faible mortalité.
- Il faudra surveiller en période postopératoire la survenue éventuelle d'un diabète insipide (syndrome polyuropolydipsique) ou d'une insuffisance antéhypophysaire.

Item 334

Prise en charge immédiate préhospitalière et à l'arrivée à l'hôpital, évaluation des complications chez un traumatisé crânien

- I. Physiopathologie
- II. Critères de gravité
- III. Diagnostic
- IV. Prise en charge
- V. Complications précoces
- VI. Complications à moyen terme
- VII. Complications à long terme et séquelles neurologiques

Situations de départ

- 28 Coma et troubles de conscience.
- 114 Agitation.
- 118 Céphalée.
- 119 Confusion mentale/désorientation.
- 120 Convulsions.
- 121 Déficit neurologique sensitif et/ou moteur.
- 172 Traumatisme crânien.
- 176 Traumatisme sévère.
- 178 Demande/prescription raisonnée et choix d'un examen diagnostique.
- 226 Découverte d'une anomalie du cerveau à l'examen d'imagerie médicale.

Objectif pédagogique

- Orientation diagnostique et conduite à tenir devant un traumatisme crânien.

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Savoir définir un traumatisé sévère	Patient victime d'un traumatisme dont l'énergie est susceptible d'entraîner une lésion menaçant le pronostic vital

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Prévalence, épidémiologie	Connaître les causes de mortalité après un traumatisme	Mortalité précoce (hémorragie et traumatisme crânien), mortalité tardive (traumatisme crânien défaillance multiviscérale)
A	Diagnostic positif	Savoir identifier et caractériser les lésions cliniquement	Caractériser les lésions céphaliques, rachidiennes, thoraciques, abdominales, pelviennes, des membres
A	Diagnostic positif	Connaître les critères de gravité d'un traumatisé	–
A	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge préhospitalière des lésions	Hémostase, immobilisation des foyers de fracture, analgésie, lutte contre l'hypothermie, connaître l'impact négatif du temps jusqu'au geste d'hémostase
B	Prise en charge	Connaître les principes de réanimation préhospitalière	Traitement des défaillances ventilatoire (item 359), hémodynamique (item 332) et neurologique (item 334-crâne)
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge diagnostique à l'arrivée à l'hôpital	Examen clinique, place des examens complémentaires, bilan lésionnel exhaustif
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge thérapeutique à l'arrivée à l'hôpital	Poursuivre les manœuvres de réanimation, organiser la planification des interventions chirurgicales avec les équipes spécialisées, savoir demander un avis urologique devant toute uréthrorragie en vue du sondage urinaire
B	Prise en charge	Connaître les principales complications du traumatisé sévère à court, moyen et long termes	Infectieuses, thromboemboliques, psychiques, douleur
A	Définition	Connaître la définition d'une brûlure et de sa profondeur	Connaître les différents types de brûlure (thermique, chimique, électrique) et leur profondeur (atteinte histologique, évolution naturelle)
B	Définition	Connaître la définition d'un syndrome d'inhalation de fumées d'incendie	–
B	Éléments physiopathologiques	Comprendre le mécanisme des complications après une brûlure	Inflammation, œdème, atteinte de la barrière endothéliale, contraction du volume intravasculaire, perte de la barrière cutanée, syndrome compartimental et conséquences de l'ischémie, immunodépression
B	Éléments physiopathologiques	Comprendre la physiopathologie du syndrome d'inhalation de fumées d'incendie	Toxicité liée au défaut du transporteur (HbCO) et à la toxicité mitochondriale (cyanure), agression muqueuse directe thermique et chimique, obstruction bronchique, SDRA
A	Diagnostic positif	Savoir diagnostiquer une brûlure et la surface brûlée	Règle des neufs de Wallace, paume de la main du patient = 1 %, tables de Lund et Browder chez l'enfant. Le 1 ^{er} degré ne compte pas

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Contenu multimédia	Identifier une brûlure superficielle et une brûlure profonde	Photographies de brûlure du premier degré, du deuxième degré, du troisième degré
A	Identifier une urgence	Savoir reconnaître les signes de gravité d'une brûlure chez l'adulte et l'enfant	Identifier une brûlure profonde (2 ^e degré profond, 3 ^e degré), circulaire, cou, face, orifices, surface > 10 %), reconnaître une brûlure des voies aériennes
A	Contenu multimédia	Identifier une brûlure des voies aériennes	Photographies de brûlures des vibrisses, suies oro- et nasopharyngées
A	Prise en charge	Connaître les principes des soins locaux de brûlure	Refroidissement de la zone brûlée, prévention de l'hypothermie, pansements, analgésie, escarrotomie
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge d'un brûlé (hors soins locaux)	Remplissage vasculaire, protection des voies aériennes, avis spécialisé
B	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge d'un syndrome d'inhalation de fumées d'incendie	Oxygénothérapie, hydroxocobalamine, ventilation mécanique protectrice, fibroscopie bronchique
B	Éléments physiopathologiques	Connaître la physiopathologie de l'atteinte des organes intrathoraciques après traumatisme	Décrire les mécanismes d'atteinte des organes intrathoraciques et l'incidence des atteintes
A	Diagnostic positif	Savoir suspecter un traumatisme thoracique	Identifier les signes évocateurs : anamnèse, inspection (signe de la ceinture, contusion, plaie)
A	Examens complémentaires	Savoir demander les examens complémentaires permettant le diagnostic de traumatisme thoracique	Échographie pleuropulmonaire, tomodensitométrie thoraco-abdominale avec injection de produit de contraste, radiographie de thorax, électrocardiogramme
A	Examens complémentaires	Savoir reconnaître un hémithorax et un pneumothorax sur une radiographie	–
A	Contenu multimédia	Radiographies d'hémithorax et de pneumothorax	–
A	Identifier une urgence	Savoir identifier les situations indiquant le recours à une thérapeutique de sauvetage	Pneumothorax suffoquant, syndrome hémorragique, détresse respiratoire, choc
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge d'un traumatisme thoracique	Analgésie multimodale, drainage thoracique, assistance ventilatoire non invasive, exploration chirurgicale des traumatismes pénétrants, avis chirurgical spécialisé pour les cas complexes (rupture de l'isthme aortique, volet thoracique, lésions diaphragmatiques et cardiaques)

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Éléments physiopathologiques	Connaître la physiopathologie de l'atteinte des organes abdominaux (intra- et rétropéritonéaux) après traumatisme	Décrire les mécanismes d'atteinte des organes intra- et rétropéritonéaux et l'incidence des atteintes
A	Diagnostic positif	Savoir suspecter un traumatisme abdominal	Identifier les signes évocateurs : anamnèse, inspection (signe de la ceinture, contusion, plaie)
A	Examens complémentaires	Savoir demander les examens d'imagerie permettant le diagnostic de traumatisme abdominal	Échographie abdominale, tomодensitométrie abdominale avec injection de produit de contraste
A	Identifier une urgence	Savoir identifier le recours à une thérapeutique d'hémostase en urgence chez l'adulte et l'enfant	Association d'une instabilité hémodynamique (PAS < 90 mmHg ou recours aux vasopresseurs ou transfusion préhospitalière ou réponse absente ou transitoire à l'expansion volémique) et d'un épanchement intrapéritonéal à la FAST
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge d'un traumatisme abdominal chez l'adulte et l'enfant	<i>Damage control chirurgical</i> (hémostase, coprostase, lavage, fermeture incomplète), embolisation radiologique, réinterventions itératives, surveillance de la pression intra-abdominale
B	Éléments physiopathologiques	Mécanismes lésionnels	–
B	Éléments physiopathologiques	Classification des fractures ouvertes	Cauchois et Gustillo
A	Diagnostic positif	Savoir suspecter à l'anamnèse et à l'examen clinique une lésion osseuse	–
A	Identifier une urgence	Savoir suspecter des complications vasculaires et neurologiques	–
A	Examens complémentaires	Connaître les indications et savoir demander un examen d'imagerie devant un traumatisé du membre et/ou du bassin	Si suspicion de fracture de membre, radiographie standard de face et de profil englobant les articulations sus- et sous-jacentes
B	Examens complémentaires	Connaître la sémilogie radiologique de base des fractures diaphysaires simples des os longs	Fracture = trait interrompant la ligne corticale
B	Contenu multimédia	Identifier une fracture diaphysaire des os longs	Exemples de fractures diaphysaires simples des os longs sur des radiographies
A	Examens complémentaires	Savoir rechercher des complications précoces	Vasculaires (artère poplitée notamment) : Doppler, angioscanner; place respective de la kaliémie, de la créatininémie, des CPK et de la myoglobine

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Prise en charge	Connaître des principes de prise en charge initiale d'une fracture	Alignement, antalgie, antibioprophylaxie, prévention du tétanos, avis spécialisé
B	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge des fractures ouvertes et fermées	Fractures fermées : orthopédiques ou chirurgicales ; mesures associées : analgésie multimodale, prévention de la maladie thromboembolique veineuse, rééducation, surveillance clinique (patient sous plâtre) et radiologique. Fractures ouvertes : traitement local (détersion, parage), suture sans tension, ostéosynthèse dictée par la classification de Gustillo, antibiothérapie
A	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge des principales complications des fractures	Aponévrotomie, hydratation, anticoagulation
A	Définition	Fracture du rachis, atteinte médullaire associée	-
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les conséquences hémodynamiques et ventilatoires de l'atteinte médullaire selon le niveau lésionnel	-
A	Diagnostic positif	Circonstances, signes fonctionnels et physiques, savoir effectuer un examen neurologique complet et renseigner l'échelle ASIA	Échelle ASIA n'est pas à apprendre mais à savoir utiliser
A	Identifier une urgence	Connaître les symptômes devant faire suspecter une lésion médullaire	Syndrome lésionnel, syndrome sous-lésionnel
A	Prise en charge	Connaître les indications et les modalités des principes d'immobilisation	-
A	Examens complémentaires	Connaître les indications d'imagerie devant un traumatisé du rachis ou vertébro-médullaire	Places respectives de la tomodensitométrie et de l'IRM et précautions à prendre
B	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge des traumatismes du rachis	Remplissage vasculaire, vasopresseurs, indication de ventilation mécanique, chirurgie, non-indication de la corticothérapie
B	Définition	Définition d'un traumatisé crânien léger, modéré et grave	En fonction du score de Glasgow
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les principes physiopathologiques des lésions cérébrales traumatiques	Débit sanguin cérébral, pression de perfusion cérébrale, HTIC, lésions primaires et secondaires
A	Diagnostic positif	Savoir suspecter et diagnostiquer un traumatisme crânien	Clinique traumatologique, évaluation de l'état de conscience, traumatismes crâniens mineur/modéré/grave

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Identifier une urgence	Identifier le traumatisé crânien grave	Savoir calculer le score de Glasgow, dépister des signes de localisation : motricité oculaire intrinsèque et extrinsèque, réponse motrice à la stimulation douloureuse
A	Identifier une urgence	Identifier le traumatisé crânien nécessitant une évaluation spécialisée	Notion de perte de connaissance, traitement associé, terrain, circonstances
A	Examens complémentaires	Savoir demander à bon escient l'examen d'imagerie pertinent devant un traumatisme crânien à la phase aiguë	Indications de la tomodensitométrie cérébrale
B	Contenu multimédia	Exemple TDM d'hématome extradural, sous-dural et contusions cérébrales	–
B	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge des traumatisés crâniens	Symptomatique, ACSOS, neurochirurgie

Pour comprendre

B Le traumatisme crânien est un traumatisme dont la gravité est liée aux lésions du parenchyme cérébral : on parle alors de traumatisme crânio-encéphalique (TCE).

C'est un problème de santé publique, car les TCE sont la première cause de lésions cérébrales. Ils sont à l'origine de 70 % des décès dus aux AVP et sont la première cause de décès des adultes jeunes (moins de 35 ans).

Une filière de prise en charge en urgence existe sur tout le territoire national, pour transférer, après réanimation et stabilisation, les patients avec TCE grave ou intermédiaire vers des structures dotées d'un plateau technique d'imagerie, d'une réanimation parfois spécialisée (neuroréanimation) et d'une équipe neurochirurgicale, disponibles 24 heures sur 24.

La phase aiguë, c'est-à-dire les premières semaines après l'accident, soulève les problèmes les plus fréquents de la prise en charge de ces patients, mais à long terme, dès lors qu'il y aura eu une lésion encéphalique, des séquelles neurologiques seront possibles, et pourront donner des handicaps invisibles, notamment neuropsychologiques, pouvant être à l'origine de désinsertion sociale, professionnelle et familiale.

I. Physiopathologie

A. Régulation cérébrale

Rappelons une formule indispensable : $PPC = PAM - PIC$.

La PPC (pression de perfusion cérébrale) doit être > 70 mmHg pour permettre une perfusion cérébrale suffisante. Une chute de la PPC sous un seuil critique est à l'origine d'une ischémie cérébrale. Cette dernière dépend de deux paramètres sur lesquels on a une possibilité d'action :

- la PIC (pression intracrânienne) augmente dans les situations d'hypoxie, d'hypercapnie, d'acidose, d'agitation, de douleur, d'hyperthermie ;
- la PAM (pression artérielle moyenne) diminue dans les situations d'hypovolémie, de sédation anesthésique excessive.

Pour maintenir une PPC suffisante, il faut maintenir une PAM > 90 mmHg et une PIC basse. Toutefois, si le maintien d'une PPC supérieure à 70 mmHg améliore le pronostic après un TCE, l'observation d'une ischémie cérébrale malgré une PPC supérieure à 70 mmHg est fréquente. Ces états ischémiques délétères, transitoires ou prolongés, ne sont pas détectables en l'absence de mesure du débit sanguin cérébral (DSC). Le DSC est estimé de manière non invasive par le Doppler transcrânien, avec mesure des vitesses systolique et diastolique, et de l'index de pulsatilité.

La PIC reflète la somme de trois volumes au sein de la boîte crânienne inextensible :

$$\text{PIC} = \text{Volume encéphalique} + \text{Volume de LCS} + \text{Volume sanguin.}$$

Toute augmentation d'un ou plusieurs de ces volumes/compartiments (par exemple hématome intracérébral, hydrocéphalie) va entraîner une élévation de la PIC. La courbe pression/volume de Langfitt (voir chapitre 8) est exponentielle : au-dessus d'un certain seuil de tolérance, toute augmentation de volume supplémentaire, même minime, s'accompagne d'une élévation majeure de la PIC. Une PIC > 20 mmHg est synonyme d'hypertension intracrânienne (HTIC).

B. Biomécanique du TCE

Les TCE sont cinétiques : la tête, supportée par le rachis cervical, ne reste jamais immobile. Si la personne est en mouvement lors du traumatisme, alors la tête décélère au moment de l'impact ; à l'inverse, si la personne est immobile au moment de l'impact, alors la tête subit une accélération.

L'impact va entraîner une déformation voire une rupture des enveloppes (plaie du scalp, fracture) pouvant entraîner des lésions secondaires comme les hématomes intracrâniens. L'énergie du choc non consommée par les enveloppes est transmise au cerveau au niveau du point d'impact, ce qui engendre des déplacements du cerveau et des lésions mécaniques au contact des reliefs internes du crâne (coup et contrecoup). Ces contusions au contact des reliefs osseux sont plus fréquemment rencontrées en regard des lobes frontaux, temporaux et occipitaux (fig. 13.1). Dans le cerveau, l'énergie se dissipe en provoquant des lésions d'étirement-cisaillement à l'interface substance grise-substance blanche : les lésions axonales diffuses.

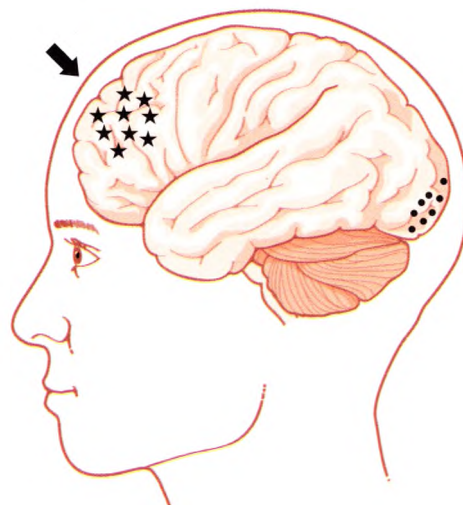


Fig. 13.1. **B** Illustration schématisique du mécanisme de coup (lésions cérébrales [étoiles] au niveau de l'impact [flèche]) et contrecoup (lésions cérébrales [points] à l'opposé de l'impact), valable aussi bien dans le sens longitudinal (antérieur-postérieur), que transversal (droite-gauche) ou vertical (supérieur-inférieur).

Source : dessin de Carole Fumat.

C. Lésions primaires et secondaires

Les lésions cranio-encéphaliques primaires correspondent aux lésions structurales/anatomiques constituées lors de l'impact : elles sont donc inévitables et irréversibles (par exemple hématome extradural, embarrure, plaie craniocérébrale).

Les lésions secondaires se déclenchent de façon retardée (quelques heures ou jours). Elles sont la conséquence des effets métaboliques, cytotoxiques et hémodynamiques engendrés par les lésions primaires. Elles doivent être soigneusement prévenues, dépistées et le cas échéant traitées. Leur prévention implique la correction des agressions cérébrales secondaires d'origine systémique (ACSOS) (tableau 13.1).

Tableau 13.1. B Agressions cérébrales secondaires d'origine systémique (ACSOS).

ACSOS	Savoir rechercher et corriger
Hypothermie	Hémorragie
Hyperthermie	Réponse au stress
Hypoglycémie	Diabète
Hyperglycémie	Réponse au stress
Hypoxémie	Dyspnée (centrale ou périphérique)
Hypercapnie	Trouble ventilatoire
Hypotension artérielle	Hémorragie, trouble du rythme cardiaque
Hypertension artérielle	Douleur
Anémie	Hémorragie

II. Critères de gravité

La gravité d'un TCE est déterminée par le score de Glasgow (*Glasgow coma scale*, GCS) (tableau 13.2), qui évalue le niveau de conscience.

Il repose sur l'examen de trois items cliniques : l'ouverture des yeux, la réponse verbale et la réponse motrice.

Il prend en compte la meilleure réponse pour chaque item : on ne prend pas en compte la réponse motrice du côté d'un membre déficitaire (pour cause de fracture ou cause neurologique), ni la réponse verbale après intubation oro-trachéale, ni l'ouverture des yeux en cas de lésions empêchant l'ouverture palpébrale.

Le GCS est compris entre 3 (minimum) et 15 (maximum). Il permet d'identifier trois situations :

- traumatisme crânien grave : GCS \leq 8 ;
- traumatisme crânien modéré : GCS de 9 à 12 ;
- traumatisme crânien léger : GCS de 13 à 15.

C Le score de Glasgow à la prise en charge a une valeur pronostique indépendante :

- TCE léger : mortalité globale < 1 %, pronostic fonctionnel favorable dans plus de 90 % des cas ;
- TCE modéré : mortalité de 10 à 15 %, pronostic fonctionnel favorable dans 50 % des cas ;
- TCE grave : mortalité entre 20 et 80 %, et seulement 10 à 50 % de pronostic fonctionnel favorable.

Tableau 13.2. A Score Glasgow.

Score	Réponse oculaire	Réponse verbale	Réponse motrice
6			Normale (ordre simple)
5		Normale	Orientée à la douleur (localise la douleur)
4	Yeux spontanément ouverts	Confuse	Évitement à la douleur
3	Ouverture à la demande	Incohérente	Flexion stéréotypée (décortication)
2	Ouverture à la douleur	Incompréhensible (grognement)	Extension stéréotypée (décérébration)
1	Pas d'ouverture des yeux	Pas de réponse verbale	Pas de mouvement

III. Diagnostic

A Il faut savoir suspecter et diagnostiquer un TCE devant tout traumatisme à haute énergie cinétique (chute de hauteur élevée, accident de la voie publique). Les circonstances précises du traumatisme doivent être consignées : date, heure, mécanisme, perte de connaissance initiale. L'interrogatoire recherche également les antécédents et traitements (prise d'anticoagulants).

L'examen clinique neurologique (consigné, en précisant la date et l'heure) doit être exhaustif :

- GCS ;
- examen complet du cuir chevelu (plaie, hémorragie active, fuite de LCS) ;
- déformation crânienne (embarrure) ;
- rhinorrhée, otorrhée claire suspecte (brèche ostéoméningée [BOM] avec écoulement de LCS) ;
- pupilles et réflexe photomoteur + autres réflexes du tronc si coma ;
- testing sensitif/moteur ;
- examen des nerfs crâniens.

Cet examen doit dépister des signes de localisation ou d'engagement (témoins d'un TCE grave) :

- asymétrie faciale à la manœuvre de Pierre Marie-Foix ;
- diminution de la motricité d'un hémicorps, spontanée ou à la douleur ;
- hypotonie unilatérale avec chute brutale du membre d'un côté ;
- asymétrie des ROT ;
- rigidité de décortication ou décérébration à la stimulation douloureuse ;
- réflexes du tronc avec désintégration rostrocaudale (score de Liège) (tableau 13.3) ;
- examen des pupilles : la surveillance du diamètre pupillaire et du réflexe photomoteur doit être répétée. Une anisocorie (mydriase homolatérale) associée à une modification du réflexe photomoteur (faible voire aboli) est un signe d'engagement temporel (compression du nerf oculomoteur commun [III] par l'uncus du lobe temporal dans le foramen de Pacchioni/l'incisure tentorielle) (voir chapitre 8).

Score de Liège

- Il doit être utilisé en complément du GCS dans les TCE graves.
- Il explore les réflexes des trois étages du tronc cérébral, dans le sens craniocaudal (de haut en bas).
- Le dernier réflexe à disparaître, de niveau bulbaire, est le réflexe oculocardiaque ; dans ce cas, se pose la question d'une éventuelle mort encéphalique.

Tableau 13.3. **A** Score de liège.

Réflexes du tronc cérébral	Score
Fronto-orbitaire	5
Oculocéphalique vertical	4
Photomoteur	3
Oculocéphalique horizontal	2
Oculocardiaque	1
Tous absents	0

Réflexe fronto-orbitaire : la percussion du front entraîne un réflexe de clignement des paupières.

Réflexe photomoteur : les pupilles se contractent aux stimuli lumineux.

Réflexe oculocardiaque : la compression des globes oculaires occasionne une bradycardie réflexe.

Par prudence, l'évaluation des réflexes oculocéphaliques ne sera faite qu'après le scanner, c'est-à-dire après avoir éliminé une lésion traumatique instable du rachis cervical.

C La respiration dans le cadre d'un TCE doit également être examinée :

- périodique (de Cheynes-Stokes) : l'amplitude respiratoire augmente puis décroît, cycliquement (lésion mésencéphalo-diencephalique);
- apneustique (de Kussmaul) : pauses respiratoires en inspiration (atteinte pontique basse);
- ataxique : irrégulière avec des pauses; l'arrêt respiratoire est imminent (atteinte pontobulbaire).

IV. Prise en charge

A. Indications des examens radiologiques complémentaires

A La classification de Masters (tableau 13.4) définit le risque de lésions intracrâniennes et détermine la nécessité ou non de réaliser un examen radiologique complémentaire. Tout traumatisme crânien doit être classé selon son risque évolutif d'après les groupes de Masters. Cette classification est une aide indispensable pour la demande des examens d'imagerie et pour déterminer la conduite à tenir.

Le scanner cérébral sans injection est l'examen de référence. Il permet de rechercher des lésions cérébrales et osseuses. Il peut être complété par un angioscanner à la recherche d'éventuelles lésions vasculaires associées (dissection de l'artère carotide interne ou vertébrale) et pour évaluer la perfusion cérébrale.

L'IRM n'a pas de place à la phase aiguë de la prise en charge d'un TCE grave. Elle pourra être utile ultérieurement pour faire un bilan détaillé des lésions anatomiques (lésions axonales diffuses).

Au moindre doute, un scanner du rachis cervical doit être réalisé en même temps que le scanner cérébral. Dans le cas d'un polytraumatisme, le bilan clinique initial détermine la réalisation d'explorations radiologiques autres que crano-cervico-encéphaliques. En pratique, un scanner corps entier incluant des coupes osseuses de l'ensemble du rachis est réalisé.

Tout traumatisé crânien grave :

- est un polytraumatisé jusqu'à preuve du contraire;
- est un traumatisé du rachis jusqu'à preuve du contraire;
- doit bénéficier d'une prévention et d'une correction des ACSOS.

Tableau 13.4. A Consensus des groupes à risque (d'après la classification de Masters).

Groupe 1 : risque faible	Groupe 2 : risque modéré	Groupe 3 : risque élevé
GSC = 15 Asymptomatique Ou céphalées régressives, vertiges	GSC = 14 ou 15 Amnésie/perte de connaissance initiale Anamnèse impossible Intoxication (alcool, drogue) Céphalées croissantes, vomissements Épilepsie Anticoagulants ou troubles de la coagulation Polytraumatisme Traumatisme facial important Plaie pénétrante/fracture Âge > 65 ans Enfant < 2 ans	GSC ≤ 13 Signes de focalisation BOM, embarrure
Pas d'examen radiologique systématique Surveillance clinique Éducation/information du patient et entourage Retour à domicile (RAD) si proximité géographique et entourage fiable, sinon hospitalisation brève pour surveillance	Selon les cas : – hospitalisation 24–48 h pour surveillance et scanner en fonction de l'évolution – scanner d'emblée et (en cas de normalité) possibilité de RAD avec consignes de surveillance si proximité géographique et entourage fiable	Scanner en urgence Transfert vers un centre avec plateau technique adapté (réanimation/neurochirurgie)

Source : d'après Masters SJ, McClean PM, Arcarese JS et al. Skull x-ray examinations after head trauma. Recommendations by a multidisciplinary panel and validation study. *N Engl J Med* 1987; 316(2) : 84–91.

B. Prise en charge des TCE modérés et graves

B Un GCS ≤ 8 après correction des fonctions hémodynamique et respiratoire définit un TCE grave. Le patient est donc intubé, ventilé et sédaté. Les ACSOS sont prévenues, recherchées et traitées. Deux situations courantes sont identifiées, en fonction de la clinique et des lésions :

- une lésion d'emblée chirurgicale est découverte :
 - il s'agit principalement des hématomes extraduraux, sous-duraux ou intracérébraux, d'une embarrure sévère, d'une plaie craniocérébrale, d'une hydrocéphalie aiguë,
 - le patient est opéré en urgence,
 - un capteur pour monitoring invasif continu de la PIC est souvent mis en place à cette occasion ;
- il n'y a pas de lésion d'emblée chirurgicale :
 - le patient sera hospitalisé en réanimation ;
 - avec un monitoring invasif continu de la PIC en cas de GCS ≤ 8, pour contrôler la PPC et diagnostiquer en temps réel une HTIC.

NB : Le monitoring invasif continu de la PIC est largement utilisé pour la surveillance de patients intubés, ventilés et sédatés, dont l'examen neurologique est très limité.

Les autres mesures thérapeutiques sont :

- la mise en place d'une antalgie ;
- la correction des troubles d'hémostase : suspension/réversion des traitements antiagrégants/anticoagulants ;
- la lutte contre les ACSOS :
 - maintien d'une saturation en oxygène ≥ 90 %, avec normocapnie (35–38 mmHg),
 - maintien de la PAM > 90 mmHg, avec normovolémie,
 - maintien d'une glycémie entre 6 et 9 mmol/l,
 - maintien d'une température entre 35 et 37 °C,


- correction d'une anémie (objectif hémoglobémie > 9 g/dl),
- maintien de la PPC > 70 mmHg et de la PIC le plus proche possible de la normale ;
- la tête est légèrement surélevée (30°) avec un rachis cervical aligné (amélioration du drainage veineux) ;
- la prévention des complications infectieuses et thromboemboliques et des coagulopathies (par exemple la coagulation intraveineuse disséminée) ;
- il n'est pas mis en place de prophylaxie antiépileptique systématique dans les TCE ;
- une prise en charge neurochirurgicale peut être nécessaire en cas d'HTIC réfractaire aux techniques de neuroréanimation : les hématomes collectés de volume significatif seront évacués ; en cas d'hydrocéphalie, un drain ventriculaire externe (DVE) sera posé. Une crâniectomie décompressive pourra être discutée en dernier recours (fig. 13.2).

NB : À la prise en charge d'un polytraumatisé souffrant notamment d'un TCE grave, il faut toujours chercher à protéger l'encéphale. Les seules chirurgies envisageables en urgence sont les chirurgies vitales (fracture de rate, par exemple). Tout geste chirurgical peut en effet induire un saignement et des difficultés de contrôle tensionnel qui peuvent avoir des conséquences gravissimes sur la perfusion cérébrale.



Synthèse des facteurs pronostiques dans le TCE grave

Facteurs communs

-  L'âge : le pronostic devient moins bon après 35 ans ; à TCE identique, plus l'âge augmente, moins le pronostic est favorable.
- Le sexe : si le TCE touche deux tiers d'hommes, il semble que les femmes récupèrent moins bien que les hommes.
- L'état neurologique : plus le GCS est bas, moins le pronostic est favorable.
- Les lésions associées aggravent le pronostic (polytraumatisme).
- La présence de comorbidités (antithrombotiques, éthylisme chronique) aggrave le pronostic.
- Une détérioration secondaire clinique ou scanographique aggrave le pronostic.

Facteurs prédictifs de décès à court terme

- Le GCS : pour les scores entre 3 et 4, la mortalité globale est proche de 75 %.
- Le scanner : la déviation de la ligne médiane supérieure à 5 mm est associée à une mortalité plus importante.
- Les ACSOS : un paramètre altéré multiplie par deux la mortalité ; deux paramètres altérés triplent cette mortalité.

Facteurs radiologiques de mauvais pronostic

- L'effacement des citernes de la base, le déplacement de la ligne médiane de plus de 5 mm.
- L'existence d'un hématome sous-dural aigu (associé dans près des trois quarts des cas à des foyers de contusion cérébrale).
- L'existence d'une hémorragie intraventriculaire importante.
- Un hématome au niveau des noyaux gris centraux.
- La présence de lésions axonales diffuses et, si l'IRM est faite, l'existence de lésions mésencéphaliques.

Facteurs physiologiques de mauvais pronostic

- Une PIC supérieure à 20 mmHg, malgré le traitement de l'HTIC.
- Un DSC inférieur ou égal à 30 ml/min/100 g de matière cérébrale.
- Une PPC inférieure à 50 mmHg.

Facteurs prédictifs négatifs à long terme

- La durée du coma (critique au-delà de 3 semaines).
- Un score de Liège bas.
- Un bas niveau socio-éducatif préalable.
- Un milieu familial non aidant.

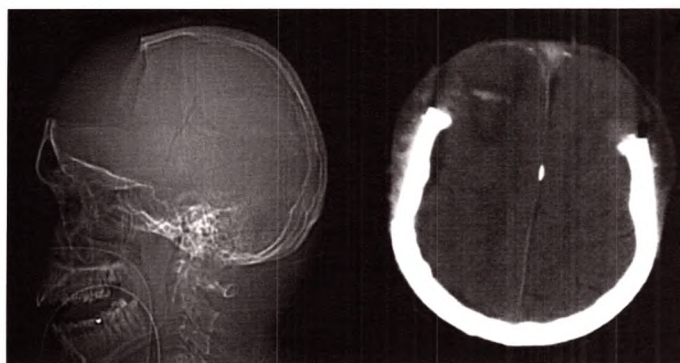


Fig. 13.2. **C** Exemple de crâniectomie décompressive (dépose d'un volet osseux bifrontal) réalisée devant une HTIC post-traumatique rebelle.

V. Complications précoces

A. Évolution des hémorragies intracrâniennes

1. Hématome extradural

B L'hématome extradural (HED) (fig. 13.3) est la plus rare des complications du TCE (1 à 4 %), mais c'est aussi la plus grande urgence neurochirurgicale vitale. Il est plus fréquent chez l'adulte jeune. Dans sa forme pure, opérée précocement, le pronostic est favorable. Néanmoins, la mortalité reste élevée (5 à 10 %) et augmente si les patients sont opérés en coma avec ou sans mydriase; le décès est très rapide en l'absence de traitement chirurgical. Il faut donc les diagnostiquer le plus précocement possible.

La description typique est une séquence classique, « en trois temps » : un traumatisme crânien; un intervalle libre (délai avant l'aggravation); puis une aggravation rapide décalée, avec troubles de la conscience et mydriase homolatérale (engagement temporal). Il peut exister d'autres présentations cliniques, en fonction de la localisation et de la vitesse de constitution de l'hématome.

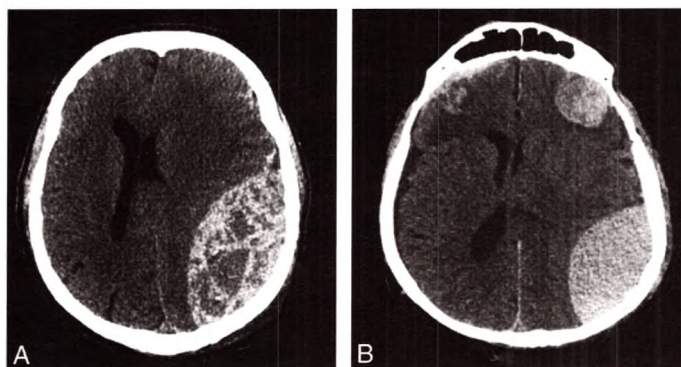


Fig. 13.3. **B** Scanner cérébral montrant deux patients différents avec chacun un HED (hyperdensité biconvexe).

A. Le patient présente un effet de masse important avec déviation de la ligne médiane. B. Le patient présente en plus de l'HED une contusion intraparenchymateuse frontale droite (de contrecoup) et un hématome intraparenchymateux frontal gauche.

Le scanner fait le diagnostic, en montrant une hyperdensité spontanée en lentille biconvexe juxta-osseuse; les angles de raccordement à l'os sont aigus. Cet examen localise l'hématome, montre son épaisseur, permet d'évaluer le retentissement, c'est-à-dire l'effet de masse sur les structures cérébrales (effacement du système ventriculaire, déviation de la ligne médiane, engagement temporal), et d'analyser des lésions éventuellement associées (jusqu'à 50 %), comme la fracture de l'écaille de l'os temporal (avec plaie concomitante de l'artère méningée moyenne dans la zone décollable dite de Gérard Marchand).

C'est une urgence chirurgicale absolue :

- **C** évacuation des caillots sanguins par un volet osseux (craniotomie) circonscrivant l'HED;
- hémostase du foyer hémorragique actif (trait de facture, plaie de l'artère méningée moyenne);
- suspension de la dure-mère au pourtour du volet osseux (pour éviter la poursuite du décollement dural et la récurrence de l'HED) (vidéo 34).

👉



Hématome extradural

- **B** Rare mais grave, potentiellement mortel.
- Il nécessite un diagnostic urgent.
- Il est dû le plus souvent au saignement d'une artère méningée.
- L'hématome est localisé entre l'os et la dure-mère : lentille biconvexe au scanner.
- Dans les formes symptomatiques, plus la chirurgie est précoce, meilleur est le pronostic.

226

2. Hématome sous-dural aigu

L'hématome sous-dural aigu (HSDA) (fig. 13.4) survient après un traumatisme violent. La mortalité est très élevée (40 à 90 % des cas). L'âge avancé et un important effet de masse sont corrélés à un mauvais pronostic. L'HSDA est le plus souvent associé à des contusions cérébrales, qui aggravent le pronostic.

Les troubles de la conscience sont fréquents et précoces, sans véritable intervalle libre. Les signes de localisation et d'engagements dépendent de la topographie de l'HSDA.

Le scanner (fig. 13.4) montre une hyperdensité spontanée juxta-osseuse moulant la convexité de l'hémisphère cérébral en forme de croissant avec des limites effilées. Le scanner localise l'hématome (les formes le long de la faux du cerveau ou sur la tente du cervelet sont moins faciles

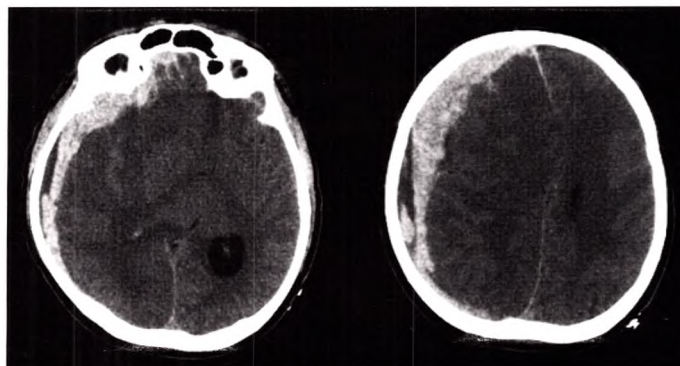


Fig. 13.4. **B** Hématome sous-dural aigu.

Le scanner met en évidence une hyperdensité hémisphérique droite avec effacement des sillons corticaux, déviation de la ligne médiane et disparition des ventricules latéraux.

à repérer), montre son épaisseur, permet d'évaluer son retentissement, c'est-à-dire son effet de masse sur les structures cérébrales, et d'analyser les lésions cérébrales (contusions) associées.

📍 L'évacuation chirurgicale est réalisée le plus souvent par un volet étendu avec ouverture dure, lavage et contrôle de l'hémostase (vidéo 35).

Hématome sous-dural aigu

- **B** L'HSDA est souvent dû à un saignement veineux (veines corticodurales).
- Il est très souvent associé à des contusions parenchymateuses.
- Il a un pronostic vital et fonctionnel défavorable.
- La chirurgie est discutée pour les hématomes de plus de 5 mm d'épaisseur.
- La protection cérébrale s'impose dès que possible.

3. Hémorragie sous-arachnoïdienne (hémorragie méningée)

L'hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) traumatique est souvent associée à une contusion cérébrale ou à un HSDA. Lorsqu'elle est pure et de localisation évocatrice (cisternes de la base, vallées sylviennes, scissure interhémisphérique), elle doit faire rechercher un anévrisme rompu du polygone de Willis ayant provoqué un malaise inaugural suivi d'un traumatisme crânien. Il ne faut pas hésiter à demander un angioscanner.

Les symptômes et signes cliniques sont ceux d'un syndrome méningé non traumatique : céphalées, phonophobie, nausées et vomissements, fébricule à 38 °C ; le patient est prostré, somnolent, avec une raideur de nuque, signes de Brudzinski et de Kernig (contracture réflexe des muscles paravertébraux).

Au scanner, l'HSA traumatique apparaît comme une hyperdensité spontanée des espaces sous-arachnoïdiens de la convexité des hémisphères (topographie qui la distingue de l'HSA d'origine anévrismale) (fig. 13.5).

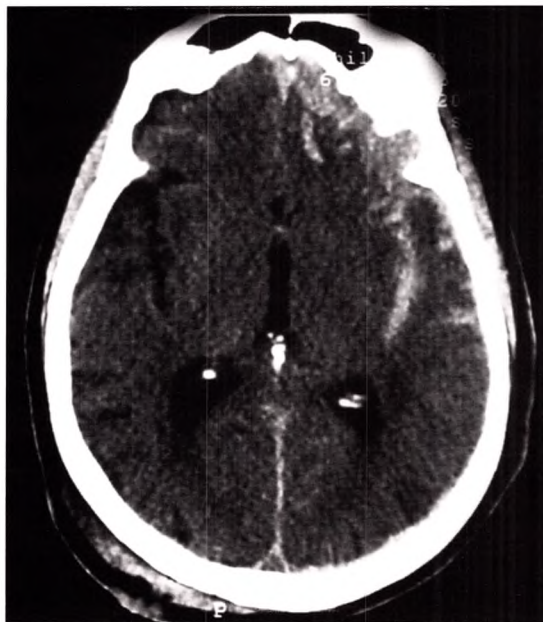


Fig. 13.5. 📍 HSA post-traumatique sylvienne gauche, probablement de contrecoup puisque l'on constate un hématome sous-cutané en région occipitale droite.

Il existe également des foyers de contusion dans le lobe frontal gauche.

Le traitement est médical : il faut soulager le patient avec des antalgiques et antiémétiques. L'évolution spontanée est habituellement favorable en quelques jours, mais attention au risque d'hydrocéphalie chronique à plus long terme.

4. Contusion et hématome intracérébral

La contusion cérébrale est liée à l'onde de choc ; elle peut être isolée ou associée à d'autres lésions hémorragiques ou œdémateuses (fig. 13.6). L'hématome peut également être responsable d'une HTIC et d'un engagement. En fonction de son volume, de sa répercussion et de la clinique, on peut parfois proposer une évacuation chirurgicale.

Ces lésions focales, découvertes sur le scanner initial, doivent faire l'objet d'une surveillance clinique et scanographique attentive car elles sont évolutives : le scanner à 48 heures montre souvent une aggravation franche de l'étendue des contusions et de l'œdème qui les accompagne (fig. 13.7).

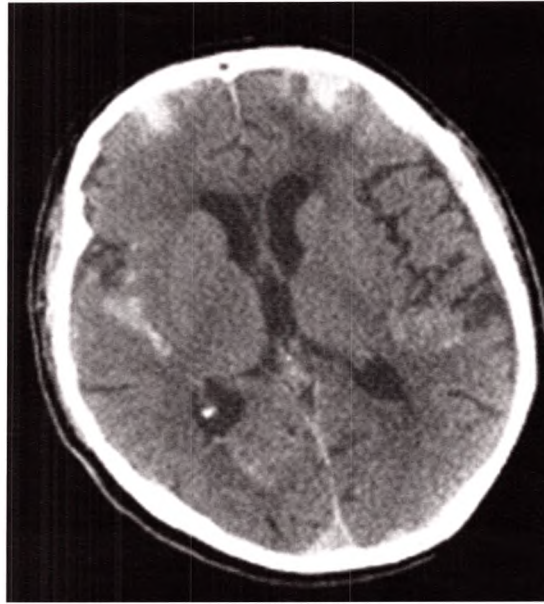


Fig. 13.6. B Scanner montrant des contusions bifrontales (et une HSA traumatique sylvienne droite).

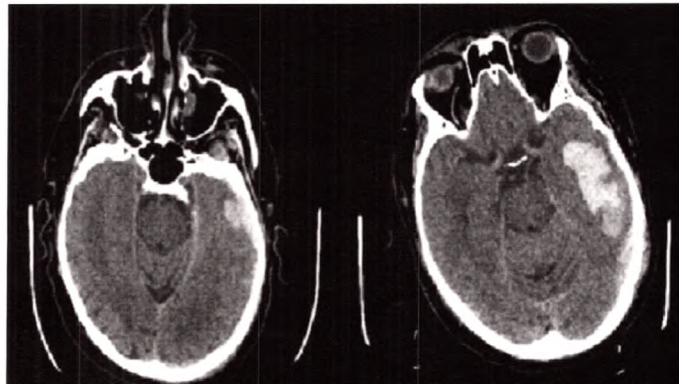



Fig. 13.7. B Scanner illustrant l'évolutivité des contusions cérébrales post-traumatiques.

Patient de 60 ans, victime d'une chute d'échelle avec TCE. GCS = 14 à l'arrivée à l'hôpital. L'imagerie initiale met en évidence une petite contusion du lobe temporal gauche, ainsi qu'une petite lame d'HSDA. À 24 h, l'état neurologique du patient s'aggrave, avec un GCS = 11. L'imagerie est renouvelée et retrouve une aggravation franche de la contusion initiale, transformée en un véritable hématome collecté du lobe temporal gauche.

B. Lésions axonales diffuses

Les lésions axonales diffuses sont souvent associées à un coma d'emblée. Elles peuvent se traduire au scanner par des petits foyers hyperdenses disséminés, mais souvent le scanner initial ne permet pas de les détecter et c'est l'IRM à distance qui les révélera (utilisation de séquences spécifiques, par exemple T2* (écho de gradient) ou SWI) (fig. 13.8).



Fig. 13.8.  IRM en pondération T2* (écho de gradient), coupe axiale. Lésions axonales diffuses, visibles sous la forme d'hyposignaux intracérébraux multiples et disséminés.

C. Œdème cérébral

Un œdème cérébral peut être présent d'emblée (TCE violent) ou apparaître secondairement (fig. 13.9). Il peut être isolé ou accompagné d'une autre lésion. Sa constatation est péjorative et impose la mise en place d'une réanimation intensive.

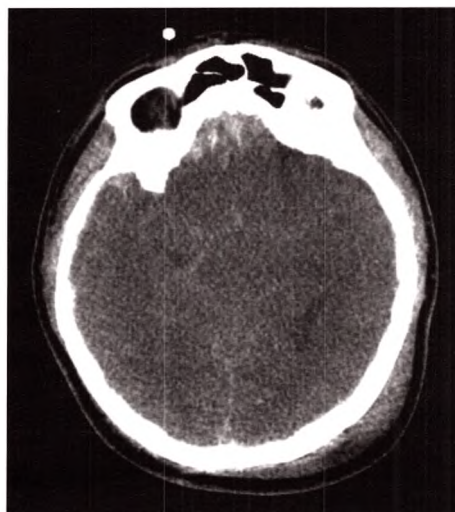


Fig. 13.9.  Scanner. Œdème cérébral diffus avec disparition des sillons corticaux, dédifférenciation substance grise-substance blanche, absence de visualisation des citernes de la base.

D. HTIC

A Voir chapitre 8.

E. Engagement cérébral

Voir chapitre 8.

F. Lésions ostéodurales

1. Embarrure

B L'embarrure correspond à une fracture du crâne associée à un enfoncement. Des lésions (sous-)cutanées sont toujours associées et peuvent rendre difficile le diagnostic clinique, par exemple en présence d'un hématome du scalp dont le relief vient masquer l'enfoncement (fig. 13.10). Le diagnostic est fait au scanner.

C Une réduction – ostéosynthèse – de l'embarrure est indiquée en cas de compression significative exercée sur un sinus veineux (risque de thrombose ou d'HTIC par gêne au retour veineux) ou sur le cortex (risque de déficit focal et/ou d'épilepsie).

B L'embarrure de la paroi postérieure du sinus frontal doit faire suspecter une BOM avec risque de rhinorrhée de LCS et de complication infectieuse (empyème, abcès, méningite).



Fig. 13.10. **C** Scanner avec reconstruction tridimensionnelle (3D). Embarrure de la voûte crânienne frontopariétale bilatérale avec un trait de fracture linéaire de l'os frontal droit.

2. Plaie craniocérébrale

Une plaie craniocérébrale (fig. 13.11) correspond à un traumatisme pénétrant, responsable d'une solution de continuité de tous les plans de couverture séparant le cerveau du milieu extérieur (dure-mère, os, scalp). Le diagnostic est facile en cas d'extériorisation de matière cérébrale et/ou de LCS à travers la plaie ; sinon, il peut être fait lors du parage d'une plaie.

C Le traitement consiste, en urgence, en un nettoyage-parage de la plaie avec fermeture étanche plan par plan. Une antibioprophylaxie, quelle que soit la nature du traumatisme (traumatisme balistique compris) est systématique.

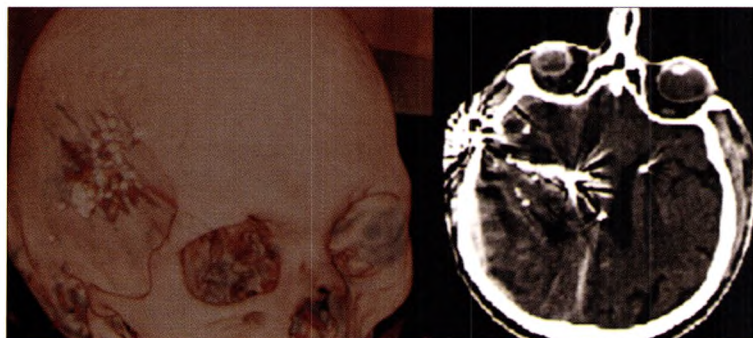


Fig. 13.11.  Scanner d'une plaie craniocérébrale.

Tentative de suicide par arme à feu. Plaie ouverte avec perte de substance en région temporale droite, présence de projectiles dans les parties molles sous-cutanées et le parenchyme cérébral, fracture-éclatement de l'écaïlle de l'os temporal, HSA et HSDA de l'hémisphère droit.

3. Fractures de la base du crâne

Brèche ostéoméningée (BOM)

B La base du crâne est divisée en trois étages : antérieur, moyen et postérieur (fig. 13.12). L'étage antérieur est en rapport avec les sinus frontal et ethmoïdal ; l'étage moyen avec le sinus sphénoïdal ; l'étage postérieur avec la mastoïde. Dans le cas d'une fracture de la base du crâne, si la dure-mère est également déchirée, il peut y avoir une mise en communication directe des espaces méningés avec les cavités aériques des sinus paranasaux et/ou de l'oreille moyenne, donc avec le milieu extérieur et sa flore microbienne. On parle alors de BOM.

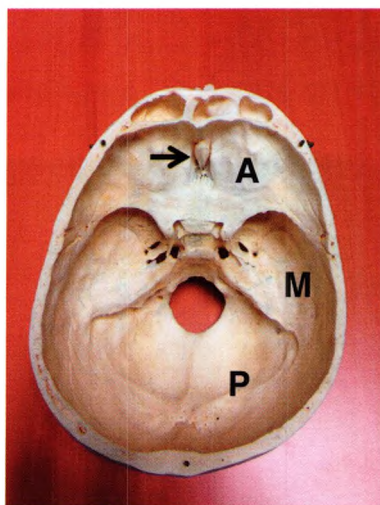


Fig. 13.12.  Vue endocrânienne de la base du crâne.

A. Étage antérieur (partie orbitonasale de l'os frontal, lame criblée de l'ethmoïde, petites ailes du sphénoïde), sur lequel reposent les lobes frontaux et les nerfs olfactifs. M. Étage moyen, avec les grandes ailes et le corps du sphénoïde, et la partie pétreuse (ou rocher) de l'os temporal, sur lequel reposent les lobes temporaux. P. Étage postérieur (clivus de l'os sphénoïde, partie postérieure de l'os pétreux et os occipital), contenant le tronc et le cervelet. La flèche indique l'apophyse crista galli au centre de la lame criblée de l'ethmoïde laissant passer les filets olfactifs (nerf I).

Les BOM sont importantes à diagnostiquer et à traiter (fermeture chirurgicale) car il existe un risque majeur de complication infectieuse (pneumocoque et *Haemophilus influenzae* notamment) : méningite, empyème, abcès.

Une fracture de la base du crâne doit être recherchée devant tout traumatisme crânien associé à un traumatisme de l'étage moyen de la face, notamment lorsqu'il existe un hématome ou une ecchymose « en lunettes » (fig. 13.13 et 13.14) et/ou une anosmie (section des filets olfactifs lors d'une fracture de l'ethmoïde).

L'examen clinique devra également rechercher une rhinorrhée de LCS chez un patient en position assise ou debout, tête penchée vers l'avant. La rhinorrhée de LCS apparaît sous la forme d'un écoulement clair, « eau-de-roche », spontané ou provoqué par une manœuvre de Valsalva (qui augmente la PIC). En position couchée, le LCS s'écoule en direction du pharynx et peut être dégluti. En cas de doute sur la nature du liquide, on utilise une bandelette test (bandelette urinaire) à la recherche de glucose et/ou on effectue un dosage de la $\beta 2$ -transferrine (beaucoup plus sensible et spécifique).

Toute suspicion de BOM doit :

- faire réaliser une vaccination anti-pneumocoque et anti-*Haemophilus* ;
- être explorée en urgence par imagerie, avec un scanner en coupes jointives, qui recherche :
 - un trait de fracture intéressant la paroi postérieure du sinus frontal, l'ethmoïde ou le sinus sphénoïdal,
 - l'existence d'une pneumocéphalie (fig. 13.15) due à la pénétration intradurale d'air.



Fig. 13.13.  Hématome en lunette.

Il impose de rechercher une fracture de l'étage antérieur de la base du crâne.

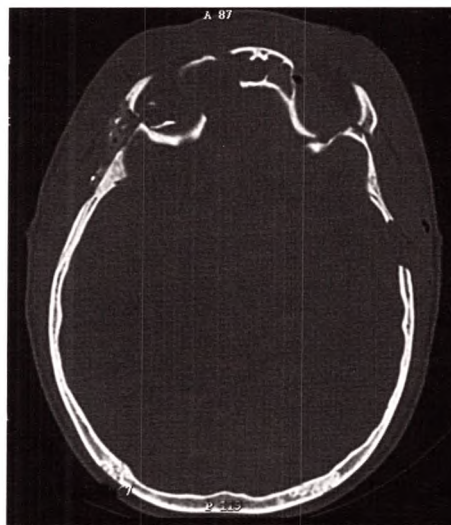



Fig. 13.14.  Scanner en fenêtre osseuse. Fracas osseux de l'étage antérieur de la base du crâne, faisant suspecter une BOM.

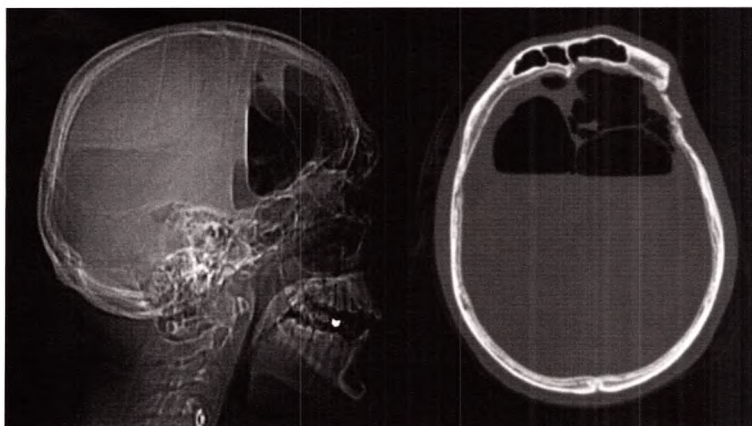


Fig. 13.15.  Scanner. Pneumocéphalie majeure sur BOM. L'air apparaît en hypodensité.

Plus rarement, on peut observer un écoulement de LCS par l'oreille (otoliquorrhée) dans le cadre d'une fracture du rocher. Il faut alors rechercher une hypoacousie, une paralysie faciale périphérique, une otorragie. On note souvent une ecchymose rétromastoïdienne.

Atteinte des nerfs crâniens

La base du crâne est traversée par des foramens qui, pour certains d'entre eux, hébergent des nerfs crâniens, sensitifs, moteurs, sensoriels ou mixtes. En cas de fracture de l'un des trois étages de la base du crâne, on comprend que l'un ou plusieurs de ces nerfs crâniens puissent être lésés :

- anosmies par atteinte des nerfs olfactifs lors d'une fracture de l'étage antérieur ;
- diplopie par atteinte des nerfs oculomoteurs en cas de fracture passant par la fissure orbitaire supérieure ;
- paralysie faciale périphérique et hypoacousie en cas de fracture du rocher translabyrinthique ;
- beaucoup plus rarement, une paralysie du nerf hypoglosse en cas de fracture du condyle occipital.

Lésions vasculaires

Dissection de l'artère carotide interne ou vertébrale

Il s'agit le plus souvent de l'artère carotide interne dans sa portion extracrânienne cervicale. La dissection peut être due par exemple à un traumatisme cervical par la ceinture de sécurité. Il faut y penser devant un accident ischémique après un traumatisme crânien, d'autant plus qu'il existe une cervicalgie, des céphalées ou un syndrome de Claude Bernard-Horner. L'observation d'un souffle carotidien est rare. Le diagnostic est fait par un angioscanner ou une angio-IRM (on voit l'hématome de la paroi artérielle, avec sténose de sa lumière). Le traitement est médical, avec anticoagulation pour éviter la thrombose extensive d'aval puis faciliter la reperméabilisation. Le pronostic est réservé lorsque les lésions ischémiques sont massives, et aussi car l'anticoagulation peut faciliter des hémorragies secondaires dans ce contexte post-traumatique.

L'artère vertébrale peut également être atteinte, notamment s'il y a une fracture du rachis cervical (passant par le foramen transversaire) associé au traumatisme crânien.

Épistaxis post-traumatique

Le plus souvent, l'épistaxis est tributaire de branches ethmoïdales de l'artère carotide externe. La rupture de l'artère carotide interne dans le sinus sphénoïdal se traduit par une épistaxis

foudroyante, mettant en jeu le pronostic vital, mais elle est rarissime. Le traitement est endovasculaire (embolisation).

Fistule carotidocaverneuse

Il s'agit d'une communication post-traumatique anormale entre l'artère carotide interne (dans sa portion intracaverneuse) et le sinus caverneux. La clinique est celle d'un souffle systolo-diastolique audible au stéthoscope, avec exophtalmie unilatérale pulsatile, chémosis, ophtalmoplégie parfois complète (compression des nerfs oculomoteurs dans le sinus caverneux sous l'effet de l'hyperpression veineuse) et baisse d'acuité visuelle plus ou moins importante. L'examen ophtalmologique est indispensable : mesure de l'acuité visuelle et fond d'œil/ophtalmoscopie (œdème papillaire, hémorragies). Le scanner cérébral injecté peut visualiser de grosses veines ophtalmiques, reflets indirects de la fistule, mais c'est l'angiographie qui fera le diagnostic. Le traitement est endovasculaire (embolisation). Traitée précocement, la fistule carotidocaverneuse est de bon pronostic.

4. Autres complications précoces

Épilepsie; maladie thromboembolique périphérique (du fait du décubitus prolongé) ou intracrânienne (par exemple thrombose du sinus sigmoïde en cas de trait de fracture passant par la mastoïde).

VI. Complications à moyen terme

A. Complications infectieuses

Elles sont d'origine systémique (urinaire, pulmonaire) et, dans ces cas, dues à l'hospitalisation prolongée (réanimation), ou d'origine intracrânienne (BOM, plaie craniocérébrale avec présence de corps étrangers) : méningite, abcès cérébral, empyème extra- ou sous-dural.

B. Complications thromboemboliques

Il faut savoir dépister une thrombose veineuse profonde et/ou une embolie pulmonaire, favorisées par le décubitus prolongé ou la prescription trop retardée d'anticoagulation préventive dans le cas de lésions hémorragiques intracrâniennes.

VII. Complications à long terme et séquelles neurologiques

A. Hématome sous-dural chronique

Ⓐ Voir chapitre 14.

B. Hydrocéphalie chronique

Voir chapitre 9.

C. Spasticité et handicap locomoteur

B La spasticité (hypertonie de type « élastique ») prédomine en extension aux membres inférieurs et en flexion aux membres supérieurs. Elle provoque des rétractions musculotendineuses qui sont douloureuses et fonctionnellement invalidantes.

La prise en charge de la spasticité (en RCP) comporte :

- kinésithérapie précoce (dès le stade de la réanimation);
- baclofène (Liorésal®) par voie orale voire intrathécale (perfusion continue dans le LCS *via* une pompe implantable connectée à un cathéter spinal);
- injections locales de toxine botulinique;
- autres : interventions chirurgicales (neurotomies sélectives, ténotomies).

D. Troubles du langage et aphasies

C De sémiologie très variée en fonction des régions cérébrales concernées par les lésions traumatiques : troubles de la fluence, agrammatisme, manque du mot, difficultés d'accès lexical, paraphasies, troubles de la compréhension, etc.

E. Douleurs neuropathiques

A Voir chapitre 6.

F. États de conscience altérés prolongés (état végétatif, état de conscience minimal)

C Au-delà du premier mois, on parle de trouble de la conscience prolongé. Stricto sensu, le patient n'est plus dans le coma (les yeux s'ouvrent) et il évolue vers un état d'éveil non répondant (état végétatif) ou un état de conscience minimale (état paucirelationnel). Ces deux états sont définis cliniquement. L'état d'éveil non répondant correspond à l'absence de réponse consciente, et l'état de conscience minimale à la présence de réponses conscientes mais fugaces et inconsistantes. La chronicité d'un état d'éveil non répondant ne sera considérée qu'à partir de 12 mois, et plutôt 3 à 5 ans pour un état de conscience minimale. Il n'y a pas de traitement spécifique, au-delà du premier mois, pour faciliter la récupération neurologique. On parle d'émergence lorsque le patient n'a plus de troubles de la conscience. L'émergence tardive débouche le plus souvent sur des séquelles neurologiques très lourdes nécessitant une prise en charge médicosociale spécifique.

G. Épilepsie

A Voir chapitre 10 § Épilepsie.

H. Troubles cognitifs, de l'humeur et du comportement


B Les troubles cognitifs et comportementaux persistants qui pourront devenir séquellaires sont très fréquents. Ils sont souvent mal identifiés, le patient et l'entourage n'osant pas toujours en parler. On distingue aussi le syndrome de stress post-traumatique, qui se manifeste

chez certains malades ayant un vécu psychologique de l'accident non proportionnel à sa sévérité physique. Il s'agit d'un trouble anxieux qui nécessite un avis psychiatrique.

Points clés

- Après un traumatisme crânio-encéphalique, les lésions résultent de deux mécanismes : les lésions d'impact (coup et contrecoup) et les lésions d'étirement-cisaillement.
- Les lésions résultant d'un traumatisme crânio-encéphalique sont évolutives : il faut distinguer les lésions initiales dites primaires (inévitables et irréversibles) des lésions secondaires (qu'il faut savoir prévenir, dépister et le cas échéant traiter).
- La prise en charge des agressions cérébrales secondaires d'origine systémique (ACSOS) est fondamentale.
- Tout traumatisé du crâne est un traumatisé du rachis cervical jusqu'à preuve du contraire.
- Un score de Glasgow ≥ 13 à la prise en charge initiale définit un traumatisme crânio-encéphalique léger.
- Les modalités de surveillance et de prise en charge des traumatismes crânio-encéphaliques légers dépendent de l'état neurologique du patient, de ses symptômes et de ses antécédents.
- Toute victime d'un traumatisme crânio-encéphalique modéré ou grave relève d'un transfert médicalisé vers un centre disposant d'un scanner, d'une réanimation et d'un service de neurochirurgie.
- L'évaluation neurologique d'un patient comateux (traumatisme crânio-encéphalique grave) repose sur le score de Glasgow et sur l'examen des réflexes du tronc cérébral (score de Liège).
- L'examen de référence à la phase aiguë est le scanner cérébral.
- La décision thérapeutique devant un traumatisme crânio-encéphalique relève des équipes de réanimation et de neurochirurgie. Elle est centrée sur la protection cérébrale : évaluation des lésions primaires, parfois intervention neurochirurgicale d'emblée en cas de lésion hématique collectée significative, monitoring invasif continu de la pression intracrânienne et optimisation de la pression de perfusion cérébrale, prise en charge des ACSOS.
- L'hématome extradural lorsqu'il est de taille significative est une urgence neurochirurgicale absolue.
- L'hématome sous-dural aigu est souvent associé à des lésions parenchymateuses (contusions) graves.
- Les contusions œdémato-hémorragiques doivent faire l'objet d'une surveillance clinique et scanographique attentive, en raison du risque d'aggravation secondaire.
- Lorsqu'un traumatisme de l'étage moyen de la face est associé au traumatisme crânien, il existe un risque de fracture de la base du crâne. Il faut alors rechercher une brèche ostéoméningée à l'examen clinique (rhinorrhée de LCS) et en imagerie. Toute suspicion de brèche ostéoméningée impose une vaccination anti-pneumocoque et anti-*Haemophilus*.
- Toute suspicion de dissection de l'artère carotide interne ou vertébrale doit faire réaliser un angioscanner du crâne et des vaisseaux du cou.

► Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Ils sont indiqués dans la marge par un picto . Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur <http://www.em-consulte.com/e-complement/477314> et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 34 Hématome extradural.

Vidéo 35 Hématome sous-dural aigu.

Item 334

Hématome sous-dural chronique de l'adulte

- I. Définition
- II. Diagnostic clinique
- III. Facteurs favorisants
- IV. Diagnostic radiologique
- V. Prise en charge
- VI. Pronostic
- VII. Conclusion

Situations de départ

- 27 Chute de la personne âgée.
- 118 Céphalée.
- 119 Confusion mentale/désorientation.
- 121 Déficit neurologique sensitif et/ou moteur.
- 172 Traumatisme crânien.
- 248 Prescription et suivi d'un traitement anticoagulant et/ou antiagrégant.

Objectifs pédagogiques

- Connaître les complications d'un traumatisme crânien.
- Savoir évoquer le diagnostic d'un hématome sous-dural chronique.
- Connaître les formes cliniques de l'hématome sous-dural chronique.
- Savoir diagnostiquer un hématome sous-dural chronique.
- Savoir traiter un hématome sous-dural chronique.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Savoir définir un traumatisé sévère	Patient victime d'un traumatisme dont l'énergie est susceptible d'entraîner une lésion menaçant le pronostic vital
B	Prévalence, épidémiologie	Connaître les causes de mortalité après un traumatisme	Mortalité précoce (hémorragie et traumatisme crânien), mortalité tardive (traumatisme crânien défaillance multiviscérale)
A	Diagnostic positif	Savoir identifier et caractériser les lésions cliniquement	Caractériser les lésions céphaliques, rachidiennes, thoraciques, abdominales, pelviennes, des membres
A	Diagnostic positif	Connaître les critères de gravité d'un traumatisé	-

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge préhospitalière des lésions	Hémostase, immobilisation des foyers de fracture, analgésie, lutte contre l'hypothermie, connaître l'impact négatif du temps jusqu'au geste d'hémostase
B	Prise en charge	Connaître les principes de réanimation préhospitalière	Traitement des défaillances ventilatoire (item 359), hémodynamique (item 332) et neurologique (item 334-crâne)
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge diagnostique à l'arrivée à l'hôpital	Examen clinique, place des examens complémentaires, bilan lésionnel exhaustif
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge thérapeutique à l'arrivée à l'hôpital	Poursuivre les manœuvres de réanimation, organiser la planification des interventions chirurgicales avec les équipes spécialisées, savoir demander un avis urologique devant toute uréthrorragie en vue du sondage urinaire
B	Prise en charge	Connaître les principales complications du traumatisé sévère à court, moyen et long termes	Infectieuses, thromboemboliques, psychiques, douleur
A	Définition	Connaître la définition d'une brûlure et de sa profondeur	Connaître les différents types de brûlure (thermique, chimique, électrique) et leur profondeur (atteinte histologique, évolution naturelle)
B	Définition	Connaître la définition d'un syndrome d'inhalation de fumées d'incendie	-
B	Éléments physiopathologiques	Comprendre le mécanisme des complications après une brûlure	Inflammation, œdème, atteinte de la barrière endothéliale, contraction du volume intravasculaire, perte de la barrière cutanée, syndrome compartimental et conséquences de l'ischémie, immunodépression
B	Éléments physiopathologiques	Comprendre la physiopathologie du syndrome d'inhalation de fumées d'incendie	Toxicité liée au défaut du transporteur (HbCO) et à la toxicité mitochondriale (cyanure), agression muqueuse directe thermique et chimique, obstruction bronchique, SDRA
A	Diagnostic positif	Savoir diagnostiquer une brûlure et la surface brûlée	Règle des neufs de Wallace, paume de la main du patient = 1 %, tables de Lund et Browder chez l'enfant. Le 1 ^{er} degré ne compte pas
A	Contenu multimédia	Identifier une brûlure superficielle et une brûlure profonde	Photographies de brûlure du premier degré, du deuxième degré, du troisième degré

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Identifier une urgence	Savoir reconnaître les signes de gravité d'une brûlure chez l'adulte et l'enfant	Identifier une brûlure profonde (2 ^e degré profond, 3 ^e degré), circulaire, cou, face, orifices, surface > 10 %), reconnaître une brûlure des voies aériennes
A	Contenu multimédia	Identifier une brûlure des voies aériennes	Photographies de brûlures des vibrisses, suies oro- et nasopharyngées
A	Prise en charge	Connaître les principes des soins locaux de brûlure	Refroidissement de la zone brûlée, prévention de l'hypothermie, pansements, analgésie, escarrotomie
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge d'un brûlé (hors soins locaux)	Remplissage vasculaire, protection des voies aériennes, avis spécialisé
B	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge d'un syndrome d'inhalation de fumées d'incendie	Oxygénothérapie, hydroxocobalamine, ventilation mécanique protectrice, fibroscopie bronchique
B	Éléments physiopathologiques	Connaître la physiopathologie de l'atteinte des organes intrathoraciques après traumatisme	Décrire les mécanismes d'atteinte des organes intrathoraciques et l'incidence des atteintes
A	Diagnostic positif	Savoir suspecter un traumatisme thoracique	Identifier les signes évocateurs : anamnèse, inspection (signe de la ceinture, contusion, plaie)
A	Examens complémentaires	Savoir demander les examens complémentaires permettant le diagnostic de traumatisme thoracique	Échographie pleuropulmonaire, tomodensitométrie thoraco-abdominale avec injection de produit de contraste, radiographie de thorax, électrocardiogramme
A	Examens complémentaires	Savoir reconnaître un hémithorax et un pneumothorax sur une radiographie	–
A	Contenu multimédia	Radiographies d'hémithorax et de pneumothorax	–
A	Identifier une urgence	Savoir identifier les situations indiquant le recours à une thérapeutique de sauvetage	Pneumothorax suffoquant, syndrome hémorragique, détresse respiratoire, choc
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge d'un traumatisme thoracique	Analgésie multimodale, drainage thoracique, assistance ventilatoire non invasive, exploration chirurgicale des traumatismes pénétrants, avis chirurgical spécialisé pour les cas complexes (rupture de l'isthme aortique, volet thoracique, lésions diaphragmatiques et cardiaques)

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Éléments physiopathologiques	Connaître la physiopathologie de l'atteinte des organes abdominaux (intra- et rétropéritonéaux) après traumatisme	Décrire les mécanismes d'atteinte des organes intra- et rétropéritonéaux et l'incidence des atteintes
A	Diagnostic positif	Savoir suspecter un traumatisme abdominal	Identifier les signes évocateurs : anamnèse, inspection (signe de la ceinture, contusion, plaie)
A	Examens complémentaires	Savoir demander les examens d'imagerie permettant le diagnostic de traumatisme abdominal	Échographie abdominale, tomodensitométrie abdominale avec injection de produit de contraste
A	Identifier une urgence	Savoir identifier le recours à une thérapeutique d'hémostase en urgence chez l'adulte et l'enfant	Association d'une instabilité hémodynamique (PAS < 90 mmHg ou recours aux vasopresseurs ou transfusion préhospitalière ou réponse absente ou transitoire à l'expansion volémique) et d'un épanchement intrapéritonéal à la FAST
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge d'un traumatisme abdominal chez l'adulte et l'enfant	<i>Damage control chirurgical</i> (hémostase, coprostase, lavage, fermeture incomplète), embolisation radiologique, réinterventions itératives, surveillance de la pression intra-abdominale
B	Éléments physiopathologiques	Mécanismes lésionnels	–
B	Éléments physiopathologiques	Classification des fractures ouvertes	Cauchoix et Gustillo
A	Diagnostic positif	Savoir suspecter à l'anamnèse et à l'examen clinique une lésion osseuse	–
A	Identifier une urgence	Savoir suspecter des complications vasculaires et neurologiques	–
A	Examens complémentaires	Connaître les indications et savoir demander un examen d'imagerie devant un traumatisé du membre et/ou du bassin	Si suspicion de fracture de membre, radiographie standard de face et de profil englobant les articulations sus- et sous-jacentes
B	Examens complémentaires	Connaître la sémiologie radiologique de base des fractures diaphysaires simples des os longs	Fracture = trait interrompant la ligne corticale
B	Contenu multimédia	Identifier une fracture diaphysaire des os longs	Exemples de fractures diaphysaires simples des os longs sur des radiographies

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Examens complémentaires	Savoir rechercher des complications précoces	Vasculaires (artère poplitée notamment) : Doppler, angioscanner ; place respective de la kaliémie, de la créatininémie, des CPK et de la myoglobine
A	Prise en charge	Connaître des principes de prise en charge initiale d'une fracture	Alignement, antalgie, antibioprophylaxie, prévention du tétanos, avis spécialisé
B	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge des fractures ouvertes et fermées	Fractures fermées : orthopédiques ou chirurgicales ; mesures associées : analgésie multimodale, prévention de la maladie thromboembolique veineuse, rééducation, surveillance clinique (patient sous plâtre) et radiologique. Fractures ouvertes : traitement local (détersion, parage), suture sans tension, ostéosynthèse dictée par la classification de Gustillo, antibiothérapie
A	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge des principales complications des fractures	Aponévrotomie, hydratation, anticoagulation
A	Définition	Fracture du rachis, atteinte médullaire associée	–
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les conséquences hémodynamiques et ventilatoires de l'atteinte médullaire selon le niveau lésionnel	–
A	Diagnostic positif	Circonstances, signes fonctionnels et physiques, savoir effectuer un examen neurologique complet et renseigner l'échelle ASIA	Échelle ASIA n'est pas à apprendre mais à savoir utiliser
A	Identifier une urgence	Connaître les symptômes devant faire suspecter une lésion médullaire	Syndrome lésionnel, syndrome sous-lésionnel
A	Prise en charge	Connaître les indications et les modalités des principes d'immobilisation	–
A	Examens complémentaires	Connaître les indications d'imagerie devant un traumatisé du rachis ou vertébro-médullaire	Places respectives de la tomodensitométrie et de l'IRM et précautions à prendre
B	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge des traumatismes du rachis	Remplissage vasculaire, vasopresseurs, indication de ventilation mécanique, chirurgie, non-indication de la corticothérapie
B	Définition	Définition d'un traumatisé crânien léger, modéré et grave	En fonction du score de Glasgow

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les principes physiopathologiques des lésions cérébrales traumatiques	Débit sanguin cérébral, pression de perfusion cérébrale, HTIC, lésions primaires et secondaires
A	Diagnostic positif	Savoir suspecter et diagnostiquer un traumatisme crânien	Clinique traumatologique, évaluation de l'état de conscience, traumatismes crâniens mineur/modéré/grave
A	Identifier une urgence	Identifier le traumatisé crânien grave	Savoir calculer le score de Glasgow, dépister des signes de localisation : motricité oculaire intrinsèque et extrinsèque, réponse motrice à la stimulation douloureuse
A	Identifier une urgence	Identifier le traumatisé crânien nécessitant une évaluation spécialisée	Notion de perte de connaissance, traitement associé, terrain, circonstances
A	Examens complémentaires	Savoir demander à bon escient l'examen d'imagerie pertinent devant un traumatisme crânien à la phase aiguë	Indications de la tomodensitométrie cérébrale
B	Contenu multimédia	Exemple TDM d'hématome extradural, sous-dural et contusions cérébrales	–
B	Prise en charge	Connaître les principes de prise en charge des traumatisés crâniens	Symptomatique, ACSOS, neurochirurgie

I. Définition

C L'hématome sous-dural chronique (HSDC) est un épanchement d'origine hématique, localisé entre la dure-mère et l'arachnoïde, d'apparition progressive et datant de plus de 3 semaines. Il peut également faire suite à un hématome sous-dural aigu post-traumatique qui se chronicise (voir chapitre 13).

Une fois l'espace sous-dural créé par la collection hématique initiale (en situation physiologique, l'espace sous-dural est virtuel), il se produit une cascade inflammatoire avec prolifération fibroblastique et constitution de membranes fibreuses contenant des néovaisseaux perméables. La collection hématique sous-durale contient des hématies dégradées et des facteurs de coagulation, mais elle reste incoagulable en raison de grandes quantités d'activateur du plasminogène dont l'action est fibrinolytique. D'autres facteurs de l'inflammation sont présents, tels que les interleukines IL6 et IL8. L'augmentation de volume progressive de l'hématome apparaît donc être un cercle vicieux de phénomènes inflammatoires, angiogéniques et fibrinolytiques. L'apparition des symptômes et signes cliniques est liée à l'effet compressif direct sur le cerveau. Il s'agit d'une pathologie fréquente (13 HSDC pour 100 000 habitants en France), surtout après 65 ans. Il existe une nette prédominance masculine (rapport de 5/1).

II. Diagnostic clinique

Il existe une séquence temporelle classique : traumatisme crânien ; intervalle libre ; symptômes et signes neurologiques.

- Traumatisme crânien : retrouvé dans 70 % des cas, le plus souvent mineur.
- Intervalle libre : de quelques semaines à quelques mois, correspondant à la période pendant laquelle l'HSDC se constitue progressivement sans que son volume ait de retentissement.
- Symptômes et signes neurologiques très variés, non spécifiques :
 - céphalées, souvent modérées ;
 - syndrome confusionnel, troubles cognitifs d'apparition rapide pouvant mimer une démence ;
 - troubles de la vigilance pouvant aller jusqu'au coma ;
 - troubles de la marche et de l'équilibre, ce qui majore le risque de chute et donc risque d'aggraver un HSDC (voire de le transformer en HSD aigu) ;
 - déficit neurologique focal (par exemple hémiparésie) de constitution progressive ; rarement, constitution paroxystique ou ictale, pouvant mimer un accident ischémique transitoire (AIT) ou un accident vasculaire cérébral (AVC) ;
 - parfois, épilepsie.

III. Facteurs favorisants

Les facteurs de risque de l'HSDC sont :

- l'âge avancé : l'atrophie cérébrale liée à l'âge facilite la mise en tension puis la rupture des veines « en pont » corticodurales et favorise la création d'HSDC de gros volume ;
- les autres causes d'atrophie cérébrale : éthyliste chronique, démence ;
- les coagulopathies : cirrhose, traitement anticoagulant ou antiagrégant ;
- d'une façon générale, toutes les comorbidités entraînant des chutes répétées.

IV. Diagnostic radiologique

Le diagnostic est affirmé par le scanner cérébral sans injection (fig. 14.1), qui montre :

- une collection sous-durale hypodense le plus souvent hémisphérique, en forme de « croissant de lune », convexe vers l'extérieur et concave en dedans ;
- \pm une hyperdensité déclive réalisant un niveau liquide, traduisant la présence d'un resaignement récent au sein de l'HSDC (fig. 14.2) ;
- \pm un aspect hétérogène au sein de cette hypodensité en rapport avec des membranes/cloisons (fig. 14.3).

Les éléments à préciser sont :

- la latéralisation (c'est-à-dire le côté) ;
- l'épaisseur maximale ;
- la localisation (souvent panhémisphérique, mais peut parfois être limité à un ou deux lobes du cerveau) ;

- la densité (zones hyperdenses traduisant un resaignement récent ? isodensité traduisant un âge semi-récent ?);
- les répercussions/critères de gravité (disparition des sillons, effet de masse, déviation de la ligne médiane, engagement).

NB : Un piège classique est la présence d'un hématome sous-dural bilatéral (pas de déviation de la ligne médiane) et isodense (hématome sous-dural semi-récent) (fig. 14.4). Dans ce cas, les hématomes peuvent ne pas être bien visualisés; en cas de doute, on peut injecter le scanner qui montrera le rehaussement de la coque interne de l'hématome, ou prescrire une IRM.

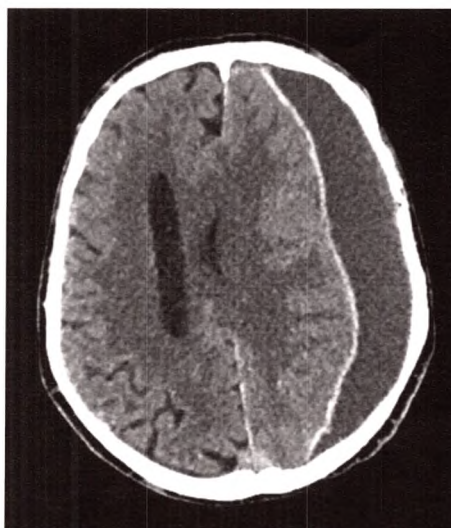



Fig. 14.1.  Scanner avec injection. Épanchement hypodense en « croissant de lune », hémisphérique gauche : HSDC.

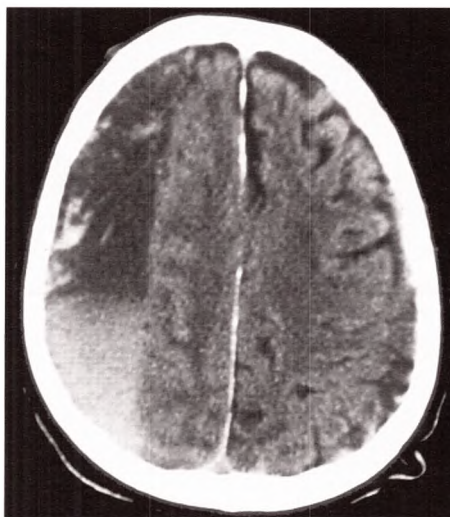


Fig. 14.2.  Scanner. Saignement récent (hyperdensité) visible en position déclive (sédimentation du sang, le patient étant dans le scanner en décubitus dorsal) au sein d'un HSDC hémisphérique droit.

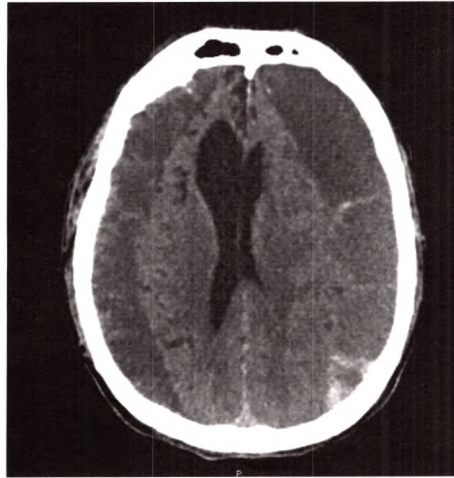


Fig. 14.3. Scanner. HSDC bilatéral, en partie cloisonné par des membranes apparaissant en bandes hyperdenses.



Fig. 14.4. Scanner sans injection. Hématome sous-dural bilatéral presque isodense par rapport au parenchyme.

Dans le cas d'un HSDC, l'IRM montre une collection généralement iso-intense au LCS en T1 mais hyperintense en FLAIR (car le contenu est beaucoup plus riche en protéines que le LCS), pouvant contenir des zones hypo-intenses en T2 en cas de resaignement récent (fig. 14.5).

Apparence du sang au scanner en fonction de son ancienneté :

- phase aiguë : hyperdensité ;
- phase subaiguë (2 semaines) : isodensité ;
- phase chronique (après 3 semaines) : hypodensité.

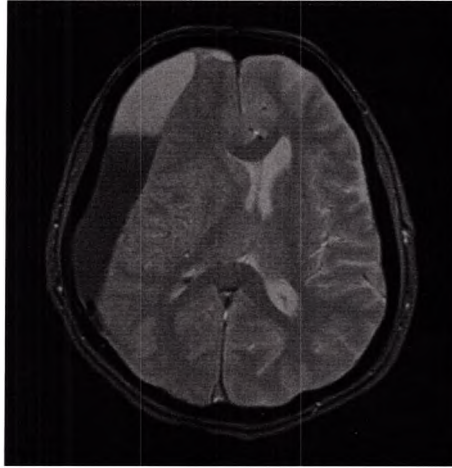



Fig. 14.5.  IRM en pondération T2. HSDC avec des éléments d'âges différents : le resaignement récent (en position déclive) apparaît hypo-intense, alors que la partie frontale de l'hématome est hyperintense (datant de quelques semaines).

V. Prise en charge

La prise en charge initiale d'un HSDC doit comprendre un bilan préopératoire avec bilan d'hémostase, afin de pouvoir corriger d'éventuelles anomalies de la coagulation. La gestion des traitements anticoagulants/antiagrégants peut se révéler complexe dans l'évaluation de la balance bénéfice/risque. La prise d'un avis neurochirurgical rapide est nécessaire (fig. 14.6).

Le traitement de référence d'un HSDC symptomatique reste l'évacuation chirurgicale (vidéo 36). Il n'y a pas vraiment de limite d'âge supérieure. Le principe consiste en une aspiration de l'hématome par un abord restreint (par exemple trou de trépan), avec mise en place d'un drain sous-dural pendant 2 à 3 jours.

En cas d'HSDC de petite taille et bien toléré, une surveillance peut être proposée. La corticothérapie est parfois utilisée, mais manque actuellement d'un niveau de preuve suffisant.

Une fois l'HSDC traité, il convient de prendre en charge les facteurs favorisants pour prévenir la récurrence.

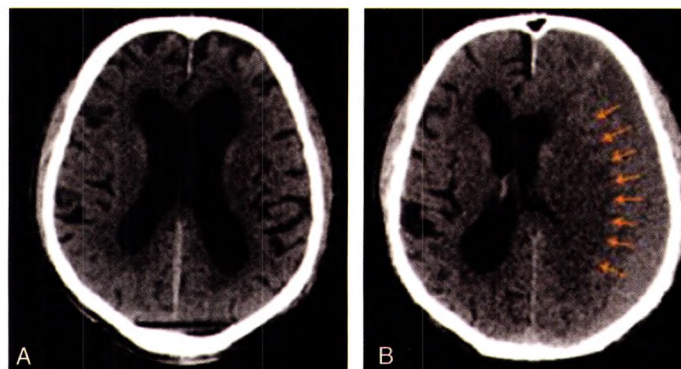


Fig. 14.6.  Cas d'un patient de 81 ans sous antiagrégant plaquettaire, ayant eu un traumatisme crânien léger.

A. Scanner initial, ne montrant pas de phénomène hémorragique. B. Trois semaines plus tard, apparition d'une hémiparésie droite et d'une confusion. Présence d'un HSDC hémisphérique gauche, exerçant un effet de masse significatif (effacement des sillons, engagement sous-falcien). Nécessité d'un traitement chirurgical.

VI. Pronostic

Le pronostic neurologique des HSDC est habituellement favorable et la guérison sans séquelles reste la situation la plus fréquente. Il existe un risque de récurrence d'environ 10 % au cours du premier mois postopératoire.

Cependant, l'HSDC peut participer à la décompensation d'une situation systémique précaire, par exemple chez des patients déments ou cirrhotiques.

La gestion des anticoagulants/antiagrégants est évaluée au cas par cas, en fonction de leur indication. Dans l'idéal, tout médicament ayant une action sur l'hémostase doit être évité pendant 1 mois, et sa balance bénéfice/risque réévaluée.


VII. Conclusion

L'HSDC est une pathologie fréquente dans la population âgée. Son diagnostic repose sur la réalisation d'un scanner cérébral chez toute personne présentant des symptômes et signes neurologiques progressifs. Le traitement chirurgical est efficace.

Points clés

- Il est important de penser à l'hématome sous-dural chronique devant l'apparition de symptômes et signes neurologiques déficitaires, chez un patient ayant eu un traumatisme crânien récent (mois de 3 mois), a fortiori s'il existe des facteurs prédisposants (âge avancé, coagulopathies).
- Les principaux facteurs favorisants sont l'âge et les troubles de l'hémostase.
- La prise de traitements antithrombotiques doit être recherchée systématiquement.
- Le scanner cérébral sans injection est l'examen radiologique de confirmation du diagnostic ; il montre un épanchement « en croissant de lune » hypo- ou isodense.
- Sans traitement, le risque est lié à l'HTIC et à ses conséquences.
- Le traitement de référence est l'évacuation chirurgicale.
- Le pronostic chirurgical est bon ; le pronostic fonctionnel dépend des comorbidités.

► Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Ils sont indiqués dans la marge par un picto . Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur <http://www.em-consulte.com/e-complement/477314> et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 36 Hématome sous-dural chronique.

Item 335 – Traumatisme crânien, particularités pédiatriques

- I. Particularités anatomiques, physiologiques et cliniques chez l'enfant
- II. Traumatisme crânien obstétrical
- III. Traumatisme crânien non accidentel
- IV. Traumatisme crânien accidentel

Situation de départ

- 28 Coma et troubles de conscience.
- 46 Hypotonie/malaise du nourrisson.
- 172 Traumatisme crânien.
- 174 Traumatisme facial.
- 176 Traumatisme sévère.
- 226 Découverte d'une anomalie du cerveau à l'examen d'imagerie médicale.
- 321 Suspicion maltraitance et enfance en danger.

Objectifs pédagogiques

- Orientation diagnostique et conduite à tenir devant un traumatisme craniofacial.
- Connaître les spécificités pédiatriques des traumatismes crâniens.
- Connaître la stratégie de prise en charge d'un traumatisme crânien non accidentel.

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Identifier une urgence	Identifier les urgences vitales et fonctionnelles du traumatisé facial
A	Diagnostic positif	Connaître les éléments de l'interrogatoire et de l'examen clinique à réaliser dans le cadre d'un traumatisme facial
A	Examens complémentaires	Connaître les examens à réaliser en première intention dans le cadre d'un traumatisme facial en fonction des orientations diagnostiques
A	Identifier une urgence	Connaître les critères de gravité d'un traumatisme facial
B	Diagnostic positif	Connaître les déclarations obligatoires pour un patient victime d'une morsure animale
B	Prise en charge	Connaître les principes thérapeutiques des plaies de la face (morsures incluses)
A	Diagnostic positif	Connaître le traumatisme dentaire nécessitant une prise en charge urgente (c'est-à-dire la luxation dentaire)
B	Définition	Définition de la fracture de la mandibule

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques présents dans les fractures de mandibule (pour l'ensemble des fractures, condyle inclus)
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître le risque d'ankylose articulaire après fracture du condyle
A	Examens complémentaires	Connaître les examens à réaliser dans le cadre d'une fracture de mandibule
B	Contenu multimédia	Scanner d'une fracture de mandibule (coupes ou reconstruction)
B	Définition	Définition d'une fracture du zygoma
B	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques présents dans les fractures du zygoma
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les complications des fractures du zygoma
B	Examens complémentaires	Connaître les examens à réaliser dans le cadre d'une fracture du zygoma
B	Définition	Définition d'une fracture du plancher de l'orbite
A	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques présents dans les fractures du plancher de l'orbite
A	Identifier une urgence	Reconnaître les critères d'incarcération musculaire dans une fracture du plancher de l'orbite
A	Examens complémentaires	Connaître les examens à réaliser en urgence dans le cadre d'une fracture du plancher de l'orbite
B	Contenu multimédia	Scanner d'une fracture du plancher de l'orbite
B	Prise en charge	Connaître les principes du traitement d'une fracture du plancher de l'orbite avec incarceration musculaire
A	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques présents dans les fractures des os nasaux
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître critères de gravité d'une fracture des os nasaux (hématome cloison, épistaxis)
B	Définition	Définition des fractures de Le Fort
B	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques communs et spécifiques des différents types des fractures de Le Fort
B	Identifier une urgence	Connaître des risques fonctionnels et vitaux des fractures de Le Fort
A	Identifier une urgence	Connaître les éléments cliniques d'une brèche cérébrospinale dans le cadre d'un traumatisme facial
B	Examens complémentaires	Connaître les examens à réaliser dans le cadre d'une fracture de Le Fort
A	Définition	Connaître les différents traumatismes crâniens de l'enfant
A	Identifier une urgence	Traumatismes crâniens de l'enfant : évaluation de la gravité et des complications précoces

Pour comprendre

A En raison de particularités anatomiques et physiologiques, les lésions et la clinique du petit enfant (< 10–12 ans) se présentent de manière très différente celles de l'adulte. Les traumatismes crâniens (TC) sont très fréquents chez l'enfant et, dans une grande majorité des cas, bénins. Ils représentent néanmoins chez le grand enfant (15–18 ans) la première cause de mortalité et de handicap sévère. Enfin, les TC obstétricaux et les TC non accidentels (c'est-à-dire TC infligés, syndrome du bébé secoué) sont des pathologies spécifiques du nouveau-né/nourrisson.

I. Particularités anatomiques, physiologiques et cliniques chez l'enfant

A. Particularités anatomiques et physiologiques

1. Disproportion crâne-corps

B Le cerveau pesant 300 à 400 g à la naissance (10 % du poids du corps) et étant associé à une faible musculature spinale, cela provoque sur le plan biomécanique une inertie et des déplacements violents à l'origine de lésions intracrâniennes spécifiques (arrachement des veines « en pont » corticodurales dans le syndrome du bébé secoué). C'est donc un facteur aggravant les TC.

2. Immaturité cérébrale

Le cerveau du nourrisson étant encore peu myélinisé, il est mal protégé contre les lésions secondaires dues au TC, en particulier l'ischémie et les convulsions. C'est donc également un facteur aggravant dans les TC.

La plasticité qui découle de l'immaturité cérébrale explique les capacités de récupération spectaculaires par rapport à l'adulte et les enfants ont donc un meilleur pronostic vis-à-vis des lésions primaires. Mais la plasticité a également des conséquences néfastes avec l'installation de spasticité, dystonie ou encore épilepsie réfractaire.

3. Vascularisation et masse sanguine

Le volume sanguin d'un enfant représente 80 ml/kg, soit 250 ml à la naissance, 500 ml à 6 mois. Les plaies du scalp et hématomes sous-cutanés/céphalhématome (fig. 15.1) peuvent entraîner un saignement suffisant pour que le TC se manifeste par un choc hémorragique avant de donner des signes neurologiques.

Le cerveau recevant 20 % du débit cardiaque, en cas de choc hémorragique, l'ischémie cérébrale par bas débit survient rapidement.

4. Immaturité squelettique

Le crâne est souple, surtout à la naissance, et peut se déformer sous l'impact, occasionnant une contusion sous-fracturaire (à l'opposé des lésions par contrecoup habituelles chez l'adulte). Malgré des sutures crâniennes ouvertes chez le nourrisson, une augmentation brutale du volume intracrânien s'accompagne, plus rapidement que chez l'adulte, d'une élévation de pression intracrânienne.

Les fractures évolutives (fig. 15.2) sont la conséquence d'une fracture associée à une déchirure de la dure-mère et une contusion cérébrale sous-jacente. Cette véritable hernie cérébrale à tendance à s'aggraver avec la croissance cérébrale.



Fig. 15.1. B Céphalhématome typique : collection sanguine limitée par les sutures.

Le risque de perte sanguine est suffisant à cet âge pour entraîner une perte volémique pouvant aller jusqu'au choc hémorragique ; il faut demander une NFS pour la quantifier.

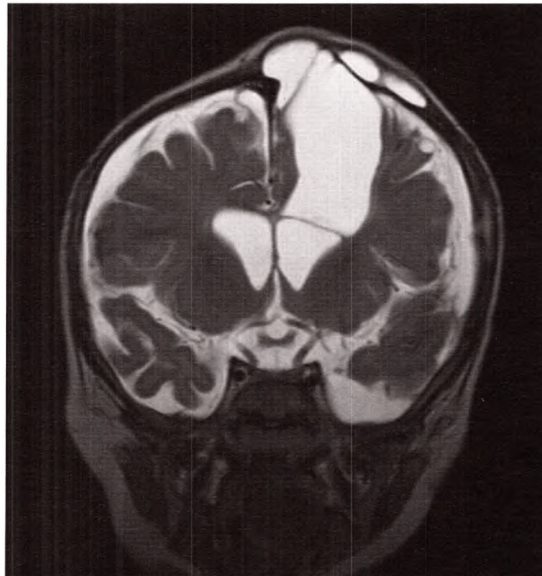


Fig. 15.2. B IRM en pondération T2, coupe coronale. Fracture évolutive.

B. Particularités cliniques

A Chez l'enfant, il existe des signes cliniques spécifiques évocateurs de souffrance cérébrale et d'hypertension intracrânienne (HTIC) :

- contact visuel : regard en coucher de soleil, errance du regard et perte du contact oculaire ;
- état de la fontanelle antérieure : elle est présente jusqu'à 15-18 mois ; elle doit être palpée, à la recherche d'un bombement évocateur d'HTIC ;

- fréquence cardiaque : les bradycardies peuvent être le signe d'une HTIC ;
- pâleur et signes de choc hémorragique.

II. Traumatisme crânien obstétrical

La naissance est un moment traumatique mais le crâne du nouveau-né est particulièrement déformable, ce qui lui permet de s'adapter à l'accouchement. Sa déformabilité est limitée par le dièdre falco-tentorial, le contenu endocrânien et la conformation fermée du bassin maternel. Les lésions crâniennes traumatiques restent rares (1 à 2 %) et sont le plus souvent bénignes.

A. Céphalématome

Il s'agit de la lésion obstétricale la plus fréquente (0,5 à 1,5 %), définie par un épanchement de sang sous-périosté. La guérison est pratiquement toujours obtenue spontanément.

Trois complications sont toutefois possibles :

- l'ictère lié à la résorption sanguine, fréquent, mais l'anémie est rare ;
- la calcification avec déformation crânienne, rare (5 %) ;
- l'infection de la poche sanguine, devenue exceptionnelle.

B. Fractures du crâne

Elles peuvent aller de la fracture simple linéaire à l'embarrure. Elles sont favorisées par l'extraction mécanique (forceps) et le plus souvent ne nécessitent qu'une simple surveillance (fig. 15.3). Lorsque l'embarrure est importante ou qu'il existe un risque épileptique, il peut être nécessaire de réduire l'embarrure chirurgicalement. S'il existe à l'imagerie une atteinte de la dure-mère et des contusions cérébrales associées il faudra surveiller l'absence d'évolution vers une fracture évolutive (voir supra).

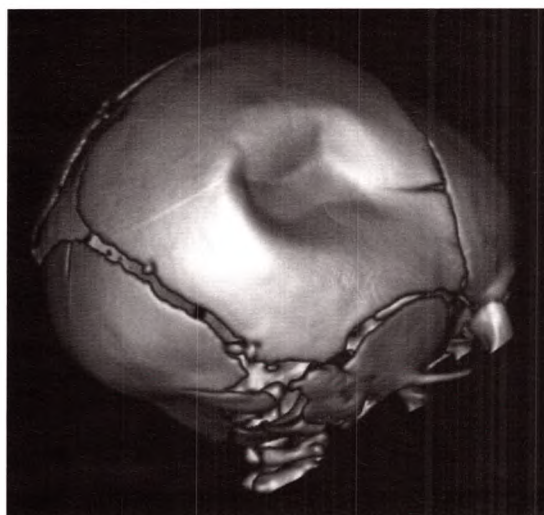


Fig. 15.3.  Scanner en reconstruction 3D. Embarrure par forceps.

III. Traumatisme crânien non accidentel

A. Syndrome du bébé secoué

Le syndrome du bébé secoué (SBS) est grave, avec une mortalité de 10 % environ et une morbidité importante. Les secousses en cause sont toujours violentes. Les décélération brutales antéropostérieures de la tête sont responsables de l'arrachement des veines « en pont » de la convexité hémisphérique. Il survient la plupart du temps chez un nourrisson de moins de 1 an et dans deux tiers des cas de moins de 6 mois.

L'examen clinique recherche des signes de souffrances aiguë ou chronique :

- troubles de la vigilance, coma ;
- convulsions voire état de mal convulsif ;
- signes d'HTIC aiguë ou chronique (macrocrânie évolutive, fontanelle antérieure bombante, vomissements, strabisme, stagnation et/ou régression psychomotrice) ;
- hypotonie axiale, déficit moteur ;
- des signes cutanés traduisant d'autres traumatismes infligés : ecchymoses ou hématomes (qu'il faut photographier si présents) ;
- lésions ORL ;
- recherche de fractures du squelette appendiculaire.

B En cas de suspicion de SBS doivent être réalisés :

- un scanner cérébral à la recherche d'un hématome sous-dural (HSD) par arrachement des veines « en pont » corticodurales (**fig. 15.4**), avec une collection de LCS qui se constitue en quelques jours ;
- un fond d'œil (FO) à la recherche d'hémorragies rétiniennes (HR) qui sont caractéristiques lorsqu'elles sont étendues jusqu'en périphérie de la rétine ; le FO doit être précoce car les hémorragies peuvent disparaître en une semaine (**fig. 15.5**).

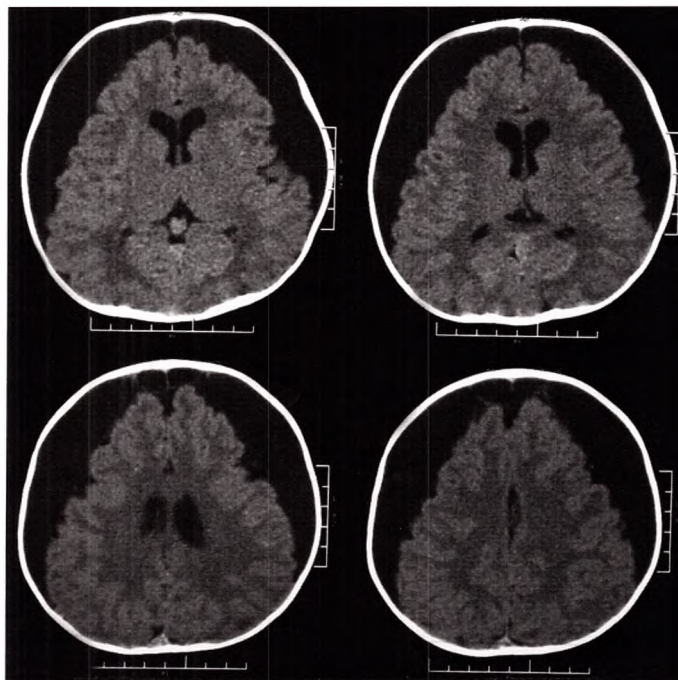


Fig. 15.4. B Scanner chez un nourrisson montrant un hématome sous-dural chronique bilatéral.

A Tout hématome sous-dural constaté chez un nourrisson doit faire évoquer une maltraitance.

Le signalement judiciaire est une obligation légale (article R4127-44 du Code de la santé publique) qui dégage le médecin de l'obligation de secret médical.

B Autres examens complémentaires :

- IRM cérébrale : dès que l'enfant est stable, idéalement dans la première semaine. Elle permet un bilan complet des lésions parenchymateuses et extraparenchymateuses, hémorragiques ou non (fig. 15.6) ;
- bilan biologique : NFS, hématokrite, bilan d'hémostase complet, bilan hépatique, etc. ;
- radiographies du squelette entier ;
- EEG.

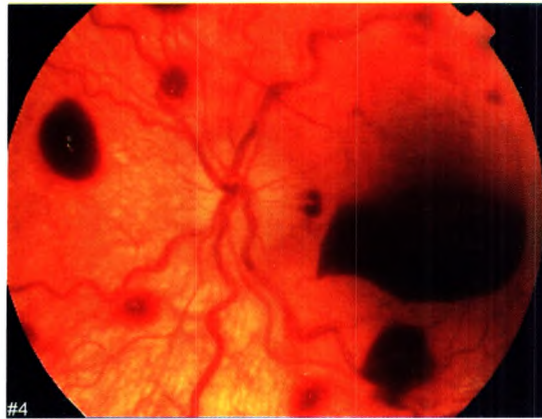


Fig. 15.5. **B** FO montrant des hémorragies rétiniennes.

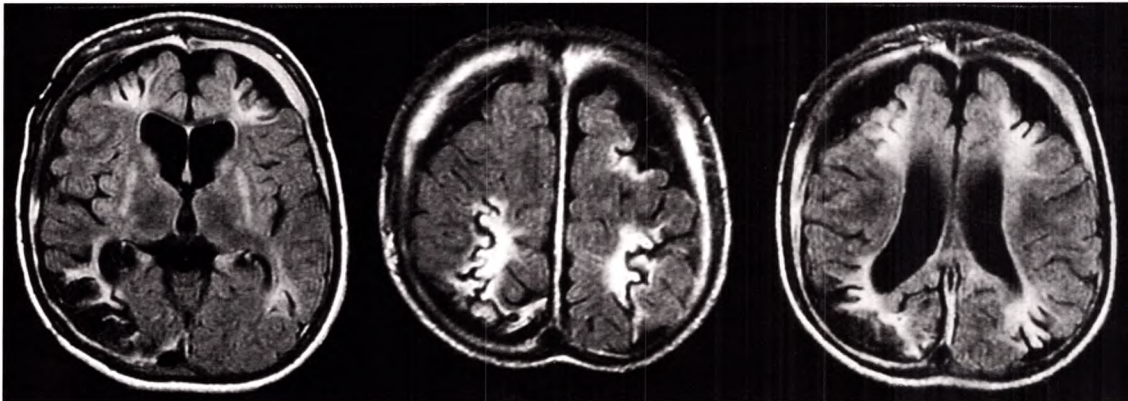


Fig. 15.6. **C** IRM en pondération FLAIR, montrant des lésions ischémiques diffuses dans le cadre d'un SBS.

B. Syndrome de Silverman

Il associe hématomes sous-duraux et fractures multiples (des membres, des côtes) d'âges différents. La survenue d'une fracture de membre avant l'âge de la marche est hautement évocatrice de maltraitance (fig. 15.7).

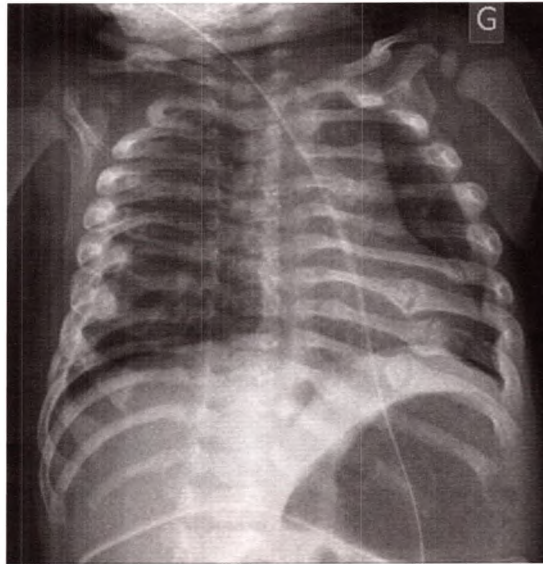


Fig. 15.7. B Radiographie montrant des fractures de côtes multiples.

IV. Traumatisme crânien accidentel

A La gravité du TC de l'enfant est définie comme chez l'adulte par le score de Glasgow (GCS). Tout enfant avec un GCS < 13 nécessite une hospitalisation. Un GCS < 9 correspond à un TC grave avec une prise en charge multidisciplinaire en réanimation.

Le TC léger de l'enfant est défini par un GCS \geq 13 et représente plus de 95 % de l'ensemble des TC. La problématique est d'identifier parmi ces enfants ceux présentant une lésion intracrânienne (< 10 %) qui nécessiteront un scanner cérébral, une surveillance accrue ou encore une chirurgie (< 1 %).

256

A. Algorithme décisionnel pour la réalisation d'un scanner

C Le scanner cérébral est systématique devant tout TC avec altération de la conscience, ou en cas de signes de localisation à l'examen neurologique (fig. 15.8).

Pour les enfants avec un GCS = 15, la prise en charge est définie en fonction de l'âge (\pm 2 ans) et de la présence de facteurs de risque de lésions intracérébrales.

- Indications de scanner chez l'enfant < 2 ans :
 - signes cliniques d'embarrure;
 - hématome du scalp hors région frontale;
 - perte de connaissance > 2 secondes;
 - mécanisme à haute énergie cinétique.
- Indications de scanner chez l'enfant > 2 ans :
 - signes cliniques de lésion de la base du crâne (hématome rétro-auriculaire ou périorbitaire);
 - hémotympan;
 - rhinorrhée ou otorrhée de liquide cébrospinal;
 - vomissements itératifs;

- perte de connaissance > 2 secondes ;
- mécanisme à haute énergie cinétique.

Lorsque l'enfant présente les critères pour la réalisation d'un scanner, il bénéficiera d'une surveillance en hospitalisation avec une réévaluation clinique très régulière.

Enfin, lors du retour à domicile, des consignes de surveillance doivent être expliquées oralement et remises dans un document écrit aux familles.

Une altération de conscience transitoire post-traumatique (commotion cérébrale) nécessite un avis spécialisé (évaluation neuropsychologique) car elle peut être associée à des séquelles cognitives, notamment en cas de répétition (sports de contact).

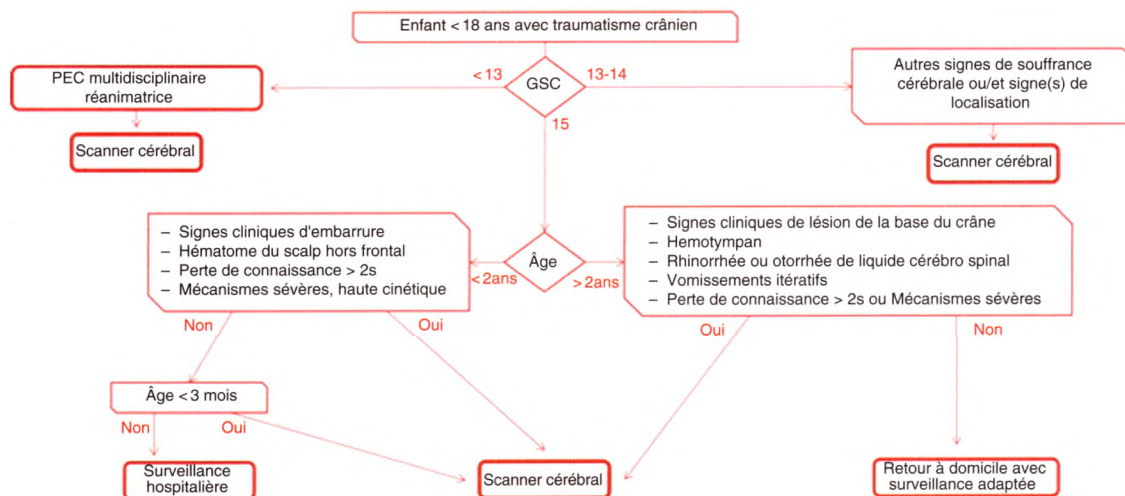


Fig. 15.8. **Algorithme décisionnel pour la réalisation ou non d'un scanner en cas de traumatisme crânien.**

Source : d'après Lorton F, Levieux K, Vrignaud B et al. Archives de pédiatrie 2014 ; 21 : 790-6.

B. Complications tardives

- Difficultés scolaires et trouble de l'attention.
- Recherche de bénéfices secondaires : très rare.
- Syndrome post-commotionnel (ou syndrome subjectif post-traumatique) : exceptionnel chez l'enfant.
- Récidive en cas de comportement à risque (adolescent).

Points clés

- La disproportion crâne-corps du nourrisson est un facteur aggravant des lésions primaires.
- L'immaturation cérébrale est un facteur aggravant des lésions secondaires.
- La perte du contact visuel, le regard en coucher de soleil, le bombement de la fontanelle antérieure, l'hypotonie et les bradycardies sont les principaux signes de souffrance cérébrale chez le nourrisson.
- La présence d'hématome sous-dural chez l'enfant de moins de 2 ans doit faire évoquer le syndrome du bébé secoué.
- Le signalement judiciaire est une obligation légale, qui dégage le médecin de l'obligation de secret médical.

Item 340

Accidents vasculaires cérébraux hémorragiques

- I. Rappels
- II. À l'arrivée aux urgences
- III. Territoires cérébraux exposés
- IV. Étiologies
- V. Identifier l'hématome intraparenchymateux et sa localisation – Bilan d'imagerie
- VI. Pronostic
- VII. Traitement chirurgical
- VIII. Conclusion

Situations de départ

- 12 Nausées.
- 13 Vomissements.
- 28 Coma et troubles de conscience.
- 42 Hypertension artérielle.
- 50 Malaise/perde de connaissance.
- 118 Céphalée.
- 119 Confusion mentale/désorientation.
- 120 Convulsions.
- 121 Déficit neurologique sensitif et/ou moteur.
- 127 Paralyse faciale.
- 130 Troubles de l'équilibre.
- 134 Troubles du langage et/ou phonation.
- 138 Anomalie de la vision.
- 143 Diplopie.
- 178 Demande/prescription raisonnée et choix d'un examen diagnostique.
- 226 Découverte d'une anomalie du cerveau à l'examen d'imagerie médicale.
- 230 Rédaction de la demande d'un examen d'imagerie.
- 231 Demande d'un examen d'imagerie.
- 233 Identifier/reconnaître les différents examens d'imagerie (type/fenêtre/séquences/incidences/injection).
- 327 Annonce d'un diagnostic de maladie grave au patient et/ou à sa famille.

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer un accident vasculaire cérébral.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge préhospitalière et hospitalière.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours en abordant les problématiques techniques, relationnelles et éthiques en cas d'évolution défavorable.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Connaître la définition et la classification des AVC	Ischémique (constitué et transitoire), hémorragique et veineux
A	Prévalence, épidémiologie	Connaître les facteurs de risque des AVC	Facteurs de risque des AVC ischémiques et hémorragiques, leur importance relative et les risques vasculaires ultérieurs après un AVC (récidive, risque cardiaque)
A	Identifier une urgence	Connaître l'urgence diagnostique et thérapeutique des accidents vasculaires cérébraux	–
B	Éléments physiopathologiques	Connaître la physiopathologie de l'ischémie cérébrale	Zone centrale, zone périphérique (zone de pénombre)
A	Diagnostic positif	Connaître les arguments cliniques diagnostiques en faveur des infarctus cérébraux constitués, accident ischémique transitoire, hémorragies intraparenchymateuses	Savoir faire préciser l'anamnèse au patient ou à son entourage et savoir chercher les signes neurologiques de localisation (territoire cérébral antérieur, territoire cérébral moyen, territoire cérébral postérieur, du tronc cérébral et du cervelet)
B	Diagnostic positif	Énumérer les arguments du diagnostic de dissection d'une artère à destinée cérébrale	–
B	Diagnostic positif	Énumérer les arguments du diagnostic de thrombophlébite cérébrale	–
A	Diagnostic positif	Connaître les signes de gravité d'un AVC	–
A	Étiologies	Connaître les principales causes d'AVC ischémiques	–
A	Étiologies	Connaître les principales causes d'AVC hémorragiques	–
A	Examens complémentaires	Connaître la stratégie d'explorations complémentaires à la phase aiguë d'un accident vasculaire cérébral	–

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Examens complémentaires	Connaître le bilan étiologique de première ligne d'un AVC ischémique et d'un AVC hémorragique	–
B	Contenu multimédia	Exemple d'AVC ischémique en phase aiguë en IRM	–
B	Contenu multimédia	Exemple d'AVC hémorragique profond en phase aiguë en TDM	–
A	Prise en charge	Connaître les actions à réaliser lors de la phase préhospitalière	Notification préhospitalière de tous les acteurs prenant en charge le patient
A	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge à la phase aiguë de l'AVC ischémique	Thrombolyse, thrombectomie
B	Prise en charge	Connaître les mesures mise en œuvre dans la prévention primaire et secondaire	Facteurs de risque vasculaire et handicaps moteurs, cognitifs et sensoriels
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître le pronostic fonctionnel et vital des AVC	–
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les principes de l'évaluation du rapport bénéfice/risque de la prise en charge d'un patient atteint d'AVC	Transmission d'une information éclairée, prise en compte d'éventuelles directives anticipées en cas d'évolution défavorable

Pour comprendre

A Les hémorragies intracérébrales (HIC) (ou intraparenchymateuses, HIP) spontanées sont caractérisées par une irruption de sang au sein du parenchyme cérébral et dont la cause n'est pas traumatique. Elles représentent 10 à 15 % des accidents vasculaires cérébraux (AVC) et constituent, avec les hémorragies méningées, la catégorie des AVC hémorragiques. Elles sont dans la plupart des cas primitives, c'est-à-dire en rapport avec la rupture de petits vaisseaux lésés par l'hypertension artérielle (HTA) chronique ou l'angiopathie amyloïde. Elles peuvent aussi être secondaires (20 % des cas) à une lésion macroscopique sous-jacente comme un anévrisme artériel, une malformation artérioveineuse, une tumeur ou en rapport avec toutes causes de coagulopathie.

I. Rappels

L'accident vasculaire cérébral (AVC) représente un problème majeur de santé publique en France, touchant 150 000 personnes par an.

- Il s'agit de la première cause de handicap (75 % des patients gardent des séquelles), de la deuxième cause de démence et de la troisième cause de mortalité.
- Les AVC hémorragiques représentent environ 20 % des AVC (HIP 15 % et hémorragie sous-arachnoïdienne 5 %).

- Les HIP sont plus fréquemment responsables de mortalité et de handicap sévère que les AVC ischémiques et surviennent en moyenne à un âge plus jeune (60 ans environ contre 72 ans).

Dans tous les cas, une symptomatologie neurologique déficitaire de survenue brutale ou des céphalées brutales et inhabituelles doivent faire évoquer le diagnostic d'AVC et justifient une prise en charge immédiate :

- appel du centre 15 ;
- recours à une imagerie cérébrale sans délai ;
- filiariser le patient (unité de neurovasculaire).

II. À l'arrivée aux urgences

Toute suspicion d'AVC doit conduire à une imagerie cérébrale en urgence ; au mieux, une IRM (sinon, un scanner cérébral). L'imagerie permet d'assurer le diagnostic d'AVC hémorragique et donc permet une prise en charge thérapeutique adaptée.

Devant l'apparition de symptômes neurologiques de début soudain, le diagnostic d'AVC est évoqué en premier lieu, mais aucun signe n'est spécifique de la forme hémorragique. Les manifestations cliniques vont dépendre de la localisation de l'hématome et de son extension.

- Les manifestations d'hypertension intracrânienne (HTIC) sont fréquentes et classiques : céphalées, vomissements, puis trouble de la vigilance voire coma (à évaluer par le score de Glasgow) par compression directe ou indirecte du thalamus et du système réticulé.
- Un syndrome méningé peut s'observer en cas d'extension méningée ou intraventriculaire.
- Les HIC profondes (thalamus, putamen, noyau caudé) vont, en comprimant la capsule interne, induire une hémiplégie controlatérale.
- Les lésions de la substance blanche sous-corticale peuvent interrompre l'activité de différentes régions corticales et entraîner des déficits neurologiques et/ou cognitifs (liste non exhaustive) : aphasie, hémianopsie latérale homonyme, héminegligence, syndrome frontal...
- En cas de lésions du tronc cérébral (liste non exhaustive) : anomalie du regard, atteintes des paires crâniennes, hémiplégie controlatérale, troubles de la conscience...
- Les hémorragies cérébelleuses vont être à l'origine d'un syndrome cérébelleux.

Aucun de ces signes n'étant spécifique, l'imagerie va faire le diagnostic.

III. Territoires cérébraux exposés

Par ordre de fréquence décroissante et sans considérer l'étiologie, les HIP affectent les régions profondes des hémisphères (55 % en territoire capsulothalamique), les lobes cérébraux (30 %), le cervelet (10 %), le tronc cérébral (5 %, préférentiellement le pont) (fig. 16.1).

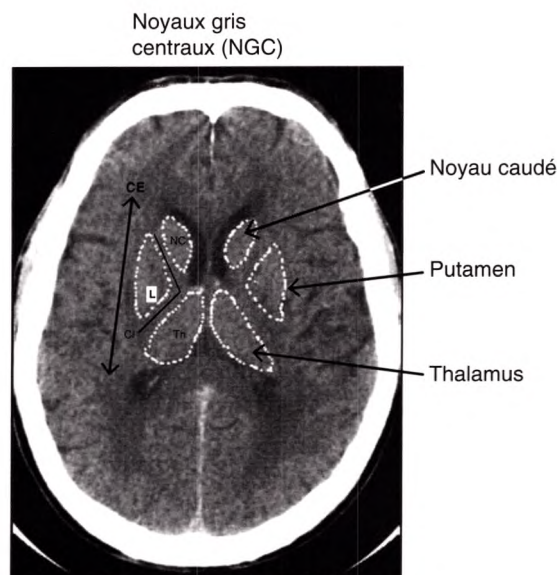


Fig. 16.1. **C** Coupe scanner montrant la localisation des noyaux gris centraux.

NC : noyau caudé; L : noyau lenticulaire (putamen, pallidum); Th : thalamus. Ces noyaux délimitent en médial la zone de la capsule interne (CI) et en latéral, la capsule externe (CE).

Il faut souligner que 30 à 40 % des HIP contaminent le système ventriculaire avec un risque d'hydrocéphalie par blocage à l'écoulement du LCS.

C L'HIP est un phénomène dynamique car, au-delà de la destruction des cellules et des fibres nerveuses touchées initialement par l'hématome, il existe souvent une dégradation neurologique secondaire, d'abord par extension de l'hématome, puis par des phénomènes inflammatoires entraînant un œdème cérébral autour de la lésion.

IV. Étiologies

A Étiologies des AVC hémorragiques :

- angiopathie hypertensive (le plus fréquent +++): HIP profond (NGC, tronc cérébral, cervelet);
- angiopathie amyloïde (sujet âgé): hématome cortical chez un patient très âgé;
- anomalies de l'hémostase (congénitale, acquise);
- malformation artérioveineuse (MAV) (vidéo 37): connexion anormale entre les artères et les veines cérébrales;
- fistule durale (vidéo 38): communication artérioveineuse siégeant dans l'épaisseur de la dure-mère, à haut risque de rupture;
- anévrisme intracrânien (forme à saignement parenchymateux);
- cavernomes ou angiomes caverneux (malformations de certains vaisseaux du SNC);
- tumeurs cérébrales volontiers hémorragiques: métastases de mélanome, de cancer du rein, parfois glioblastome;
- toxiques (cocaïne et alcool);
- angiopathies diverses (vascularites, Moya-Moya, CADASIL ou *cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy*);
- thrombophlébites cérébrales: à évoquer chez le sujet jeune;
- infarctus cérébral secondairement hémorragique.

V. Identifier l'hématome intraparenchymateux et sa localisation – Bilan d'imagerie



Seule l'imagerie permet de différencier de façon certaine un AVC hémorragique d'un AVC ischémique (fig. 16.2) (vidéo 39).

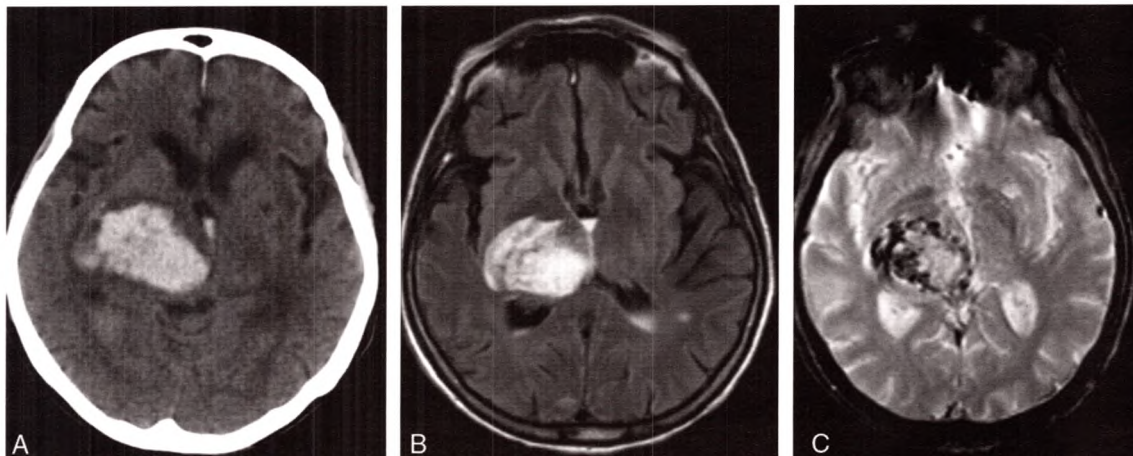


Fig. 16.2. **B** A. Scanner avec une hyperdensité capsulothalamique droite chez un patient hypertendu. B. IRM T2 FLAIR avec une hyperintensité. C. Écho de gradient avec les hypo-intensités de l'hémorragie. HIP sur angiopathie hypertensive.

264

A. Scanner cérébral

En pratique, en urgence, le scanner reste un excellent examen pour le diagnostic des HIP. Il reste cependant moins utilisé car il ne permet pas le diagnostic positif du principal diagnostic différentiel des HIP, l'AVC ischémique, contrairement à l'IRM. Au scanner sans injection de produit de contraste, l'HIP apparaît sous la forme d'une hyperdensité intraparenchymateuse spontanée associée à un éventuel effet de masse sur les structures adjacentes, et à une éventuelle contamination intraventriculaire (fig. 16.3).

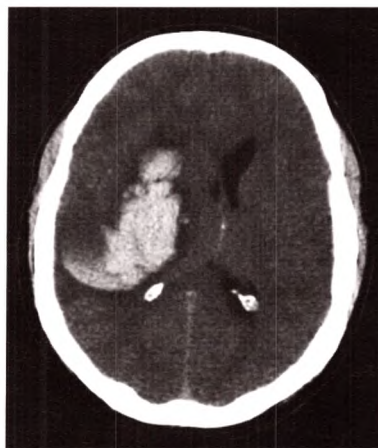


Fig. 16.3. **B** AVC hémorragique, hyperdensité à partir des noyaux gris centraux. HIP sur angiopathie hypertensive.

B Le diagnostic étiologique est souvent difficile avec :

- une tumeur hémorragique (fig. 16.4);
- une angiopathie amyloïde, donnant des hématomes volontiers multiples, plurifocaux, lobaires et récidivants (fig. 16.5);
- une cause vasculaire locale.

Ce bilan pourra être complété par un angioscanner avec des temps artériels et veineux afin de rechercher : un anévrisme, une fistule ou une malformation artérioveineuse (MAV), une thrombophlébite cérébrale. Devant la suspicion d'une malformation vasculaire (anévrisme, fistule, MAV), une angiographie cérébrale doit être envisagée pour confirmer le diagnostic, analyser l'angio-architecture et les rapports anatomiques, et discuter le traitement (fig. 16.6).

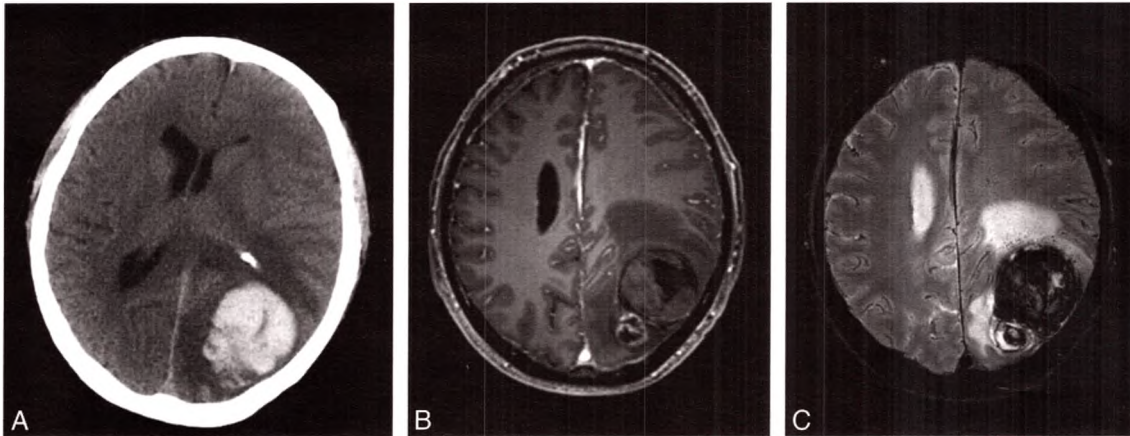


Fig. 16.4. **C** **Patiente de 62 ans qui est connue pour un mélanome en rémission depuis 2 ans.**

Elle présente brusquement des céphalées et des paresthésies de l'hémicorps droit. Le scanner (A) montre un hématome pariétal gauche. L'IRM T1 injectée (B) montre un processus tissulaire qui prend le contraste avec, en séquence écho de gradient (C), une hypo-intensité qui caractérise le saignement. Diagnostic de métastase de mélanome hémorragique.



Fig. 16.5. **C** **Patient de 84 ans qui présente une confusion.**

Le scanner montre des hyperdensités multiples, plutôt cortico-sous-corticales. Angiopathie amyloïde. Pas de traitement spécifique.

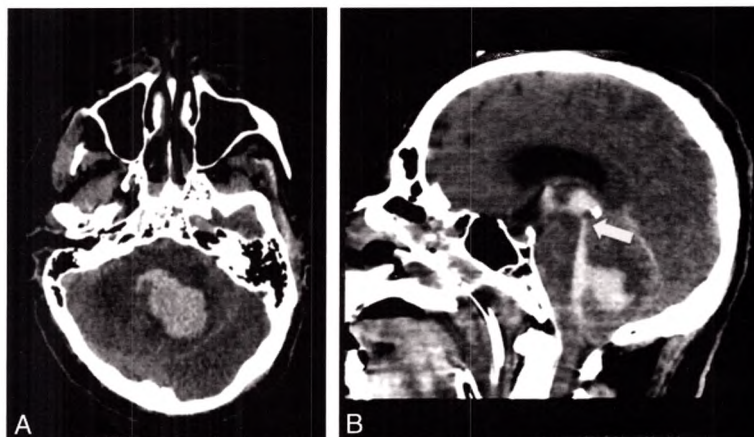


Fig. 16.6. **C** A, B. Hématome de fosse postérieure spontané, chez un patient de 43 ans, avec HTIC sur hydrocéphalie.

Il faut suspecter une malformation artérioveineuse (MAV) et, après mise en place d'une dérivation ventriculaire externe, on dirigera ce patient vers un angioscanner, voire une artériographie.

B. IRM cérébrale

A L'IRM du parenchyme doit comprendre absolument une séquence en écho de gradient (T2*) qui est la séquence sensible pour détecter un HIP récent. L'hématome va apparaître sous la forme d'un hyposignal intraparenchymateux. De plus, l'IRM permet de faire le diagnostic étiologique de l'HIP.

C. Artériographie

L'artériographie ou angiographie cérébrale doit être discutée lorsque le spécialiste (neurochirurgien, neuroradiologue, neurologue) considère qu'il existe une forte suspicion de lésion vasculaire sous-jacente potentiellement accessible à un traitement spécifique neurochirurgical ou endovasculaire. Ces lésions sont principalement les MAV, certains anévrismes intracrâniens et les fistules artérioveineuses dures.

D. Quand réaliser une imagerie vasculaire cérébrale (fig. 16.7)?

Dans la plupart des cas, l'étiologie des HIP est évidente. Par exemple, chez un patient âgé, hypertendu chronique non traité, avec un hématome des noyaux gris centraux (NGC), le diagnostic d'angiopathie hypertensive est certain et une imagerie vasculaire non utile.

En revanche, on réalisera une imagerie vasculaire, en premier lieu angio-TDM ou angio-IRM, puis en seconde intention artériographie si :

- terrain : patient de moins de 45 ans non connu comme hypertendu ;
- clinique : symptômes neurologiques (céphalée, déficit...) précédant l'HIP ;
- hémorragie sous-arachnoïdienne associée ;
- HIC lobaire : superficiel, supratentoriel, chez un patient jeune.

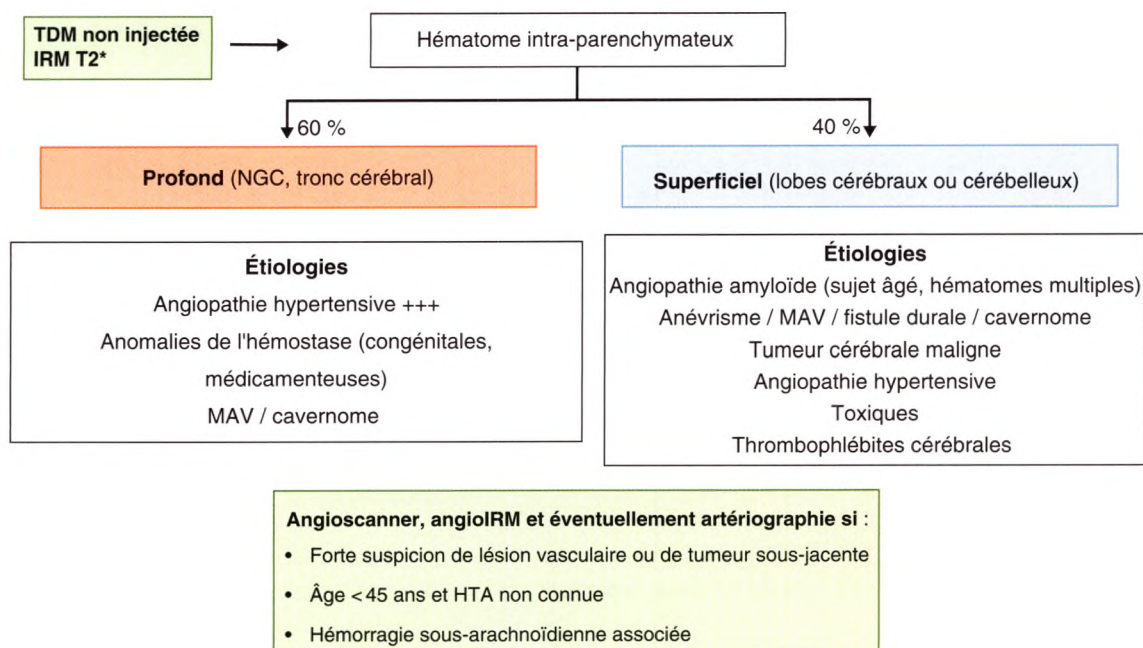


Fig. 16.7. A Étiologies et bilan d'imagerie d'un hématome intraparenchymateux.

VI. Pronostic

B Pronostic des HIP :

- c'est une pathologie beaucoup plus grave que les AVC ischémiques ;
- plus de la moitié des patients décèdent dans les trois premiers jours ;
- les patients décèdent des complications neurologiques (engagement), mais aussi de complications de décubitus (embolie pulmonaire) et cardiopulmonaires ;
- la mortalité est directement liée à l'âge avancé, l'état neurologique altéré, la grosseur de l'hématome ;
- le risque de récurrence est estimé à 2 % par année par patient et à 4 % lorsque la localisation est lobaire.

VII. Traitement chirurgical

C Les indications chirurgicales sont rares et sont fonction de l'étiologie :

- angiopathie hypertensive :
 - HIP supratentorial ou du tronc cérébral : peu ou pas d'indication,
 - HIP cérébelleux avec trouble de la vigilance : une évacuation chirurgicale peut être proposée ;
- angiopathie amyloïde : généralement pas d'indication ;
- lésion macroscopique sous-jacente (anévrisme, MAV, fistule, cavernome, tumeur) : une chirurgie est souvent proposée.

B Pour la prise en charge médicale et la prévention primaire des AVC hémorragiques, se reporter au référentiel du Collège des enseignants de neurologie.


VIII. Conclusion

A Les AVC hémorragiques sont plus rares que les AVC ischémiques, mais ils sont plus graves. Il faut les évoquer devant tout déficit neurologique d'apparition rapide ou brutale. C'est l'imagerie cérébrale qui en fera le diagnostic de certitude. Si, dans la majorité des cas, il s'agit d'une angiopathie hypertensive, il faudra écarter les autres étiologies, par des examens radiologiques adaptés, qui modifient la prise en charge thérapeutique. La place de la chirurgie est limitée; c'est le traitement médical dans une filière neurovasculaire qui optimisera la prise en charge.

Points clés

- Les hématomes intraparenchymateux (HIP) concernent 15 % de l'ensemble des AVC.
- Les HIP ont une mortalité et une morbidité plus importantes que les infarctus cérébraux.
- Schématiquement, les HIP peuvent être répartis en deux catégories : les HIP profonds qui intéressent les noyaux gris centraux ou le tronc cérébral, et les HIP superficiels (ou lobaires).
- Les HIP profonds sont les plus fréquents (55 % des HIP sont en territoire capsulothalamique) et concernent le plus souvent les sujets âgés hypertendus. Ils sont classiquement révélés par une hémiplégie massive et proportionnelle de survenue brutale. Ils sont rarement accessibles à un geste chirurgical d'évacuation.
- Les HIP superficiels peuvent révéler une cause vasculaire ou tumorale qu'il conviendra de rechercher. Ils sont potentiellement accessibles à un geste chirurgical.
- Devant toute suspicion d'AVC : IRM cérébrale en urgence avec séquences T1, T2, FLAIR, diffusion, perfusion, injection de gadolinium, séquences « angio » (réseau artériel). Ne pas oublier de demander les séquences veineuses en fonction du contexte. Les séquences écho de gradient permettent de détecter les saignements de faible volume.
- Un scanner cérébral reste utile dans le diagnostic des HIP mettant en évidence une hyperdensité spontanée intraparenchymateuse (pathogénomique du sang).
- Les causes sont dominées par l'angiopathie hypertensive. Les accidents des antithrombotiques sont en augmentation. Chez le sujet plus jeune, toujours penser à une malformation vasculaire, une thrombophlébite.
- La majorité des HIP doivent être pris en charge médicalement (idéalement dans les unités neurovasculaires, ce qui permet de réduire la morbimortalité de l'affection), si besoin en réanimation (pour les formes à meilleur pronostic).
- Les indications chirurgicales sont limitées aux formes avec une lésion macroscopique sous-jacente; dans les angiopathies hypertensives, ce sont essentiellement les HIP cérébelleux avec troubles de la vigilance qui relèvent d'une évacuation chirurgicale.
- Le pronostic des HIP est sombre (mortalité immédiate élevée, 50 % dans les trois premiers jours).
- Le pronostic dépend de l'âge du patient, de son état neurologique initial, de la comorbidité, du volume de l'hématome, de la localisation de l'hématome.

► Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Ils sont indiqués dans la marge par un picto . Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur <http://www.em-consulte.com/e-complement/477314> et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 37 Exérèse d'une malformation artérioveineuse.

Vidéo 38 Exérèse d'un cavernome.

Vidéo 39 Hématome intraparenchymateux.

Item 341

Hémorragie méningée

- I. Définitions
- II. Pour comprendre
- III. Diagnostic positif
- IV. Diagnostic étiologique
- V. Pronostic et complications spécifiques de l'hémorragie méningée anévrysmale
- VI. Prise en charge de l'hémorragie méningée anévrysmale

Situations de départ

- 12 Nausées.
- 13 Vomissements.
- 28 Coma et troubles de conscience.
- 38 État de mort apparente.
- 50 Malaise/perte de connaissance.
- 118 Céphalée.
- 119 Confusion mentale/désorientation.
- 120 Convulsions.
- 121 Déficit neurologique sensitif et/ou moteur.
- 178 Demande/prescription raisonnée et choix d'un examen diagnostique.
- 183 Analyse du liquide cébrospinal (LCS).
- 226 Découverte d'une anomalie du cerveau à l'examen d'imagerie médicale.
- 231 Demande d'un examen d'imagerie.
- 239 Explication préopératoire et recueil de consentement d'un geste invasif diagnostique ou thérapeutique.
- 259 Évaluation et prise en charge de la douleur aiguë.
- 314 Prévention des risques liés au tabac.
- 327 Annonce d'un diagnostic de maladie grave au patient et/ou à sa famille.

Objectifs pédagogiques

- Diagnostiquer une hémorragie méningée.
- Identifier les situations urgentes et planifier leur prise en charge.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Définition de l'hémorragie méningée dite sous-arachnoïdienne (HSA), spontanée et traumatique	–
B	Étiologies	Connaître les principales causes d'hémorragies méningées et les facteurs favorisants	–

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Connaître les présentations cliniques et le diagnostic d'hémorragie méningée	Évoquer le diagnostic devant une céphalée brutale évocatrice chez un patient sans autre argument pour une autre cause de céphalée urgente avec signes d'irritation pyramidale
A	Diagnostic positif	Connaître la stratégie d'exploration complémentaire devant un tableau clinique évocateur d'hémorragie méningée	Indication = scanner cérébral sans injection en urgence. Reconnaître la présence de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens sur un scanner puis ponction lombaire (savoir quand et comment réaliser une ponction lombaire; connaître les caractéristiques du LCS en cas d'hémorragie méningée)
A	Examens complémentaires	Connaître les signes évocateurs d'hémorragie méningée au scanner cérébral sans injection	–
A	Examens complémentaires	Connaître les caractéristiques du liquide cébrospinal dans l'hémorragie méningée	–
A	Contenu multimédia	Exemples d'HSA sur TDM	1. Hémorragie sous-arachnoïdienne; 2. Hémorragie cérébroméningée (hématome)
B	Examens complémentaires	Connaître la stratégie d'exploration complémentaire à visée étiologique	Indication = scanner cérébral avec injection. Reconnaître un anévrisme artériel (= image d'addition artérielle) ou une autre origine vasculaire
A	Identifier une urgence	Connaître l'urgence d'une hémorragie méningée	Identifier l'urgence diagnostique et la nécessité de référer en urgence à un service spécialisé : neurochirurgie, neuroradiologie interventionnelle
A	Prise en charge	Connaître le traitement symptomatique initial	Savoir prévenir les complications avec un isolement neurosensoriel au lit, antalgie IV, contrôle de la pression artérielle, et appel d'un réanimateur
B	Prise en charge	Connaître les principes du traitement étiologique	Connaître les grands principes du traitement étiologique (neurochirurgical et neuroradio-interventionnel)
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les complications évolutives d'une hémorragie méningée	Hypertension intracrânienne, hydrocéphalie aiguë précoce et retardée, récurrence hémorragique, vasospasme cérébral

I. Définitions

A. Hémorragie méningée

A L'hémorragie méningée, aussi appelée hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA), est définie par l'irruption de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens (fig. 17.1) qui entourent l'encéphale et la moelle épinière. Les espaces sous-arachnoïdiens sont limités par la pie-mère en

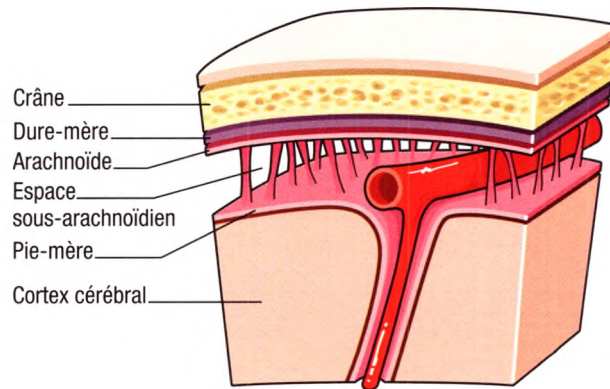


Fig. 17.1. A Représentation schématique des espaces sous-arachnoïdiens.

Source : dessin de Carole Fumat.

dedans et l'arachnoïde en dehors. Ils contiennent le liquide cébrospinal (LCS) ainsi que les artères et les veines de gros calibre. Ils sont plus larges au niveau de la base de l'encéphale (cisternes) où se situe le polygone de Willis (cercle artériel anastomotique).

L'HSA est spontanée si elle survient en dehors de tout contexte traumatique. Elle est alors le plus souvent liée à la rupture d'un anévrisme artériel du polygone de Willis.

B. Anévrisme et rupture

Un anévrisme correspond à une perte de parallélisme de la paroi artérielle (par déstructuration/dégradation du tissu conjonctif et de la couche musculaire lisse), formant une « hernie » de morphologie le plus souvent sacculaire ou plus rarement fusiforme, siégeant préférentiellement au niveau des bifurcations du polygone de Willis (fig. 17.2).

L'anévrisme se forme sous la dépendance de facteurs biologiques et mécaniques/hémodynamiques, notamment de contraintes de flux. Les facteurs de risque principaux sont : le tabac, l'hypertension artérielle et l'alcool.

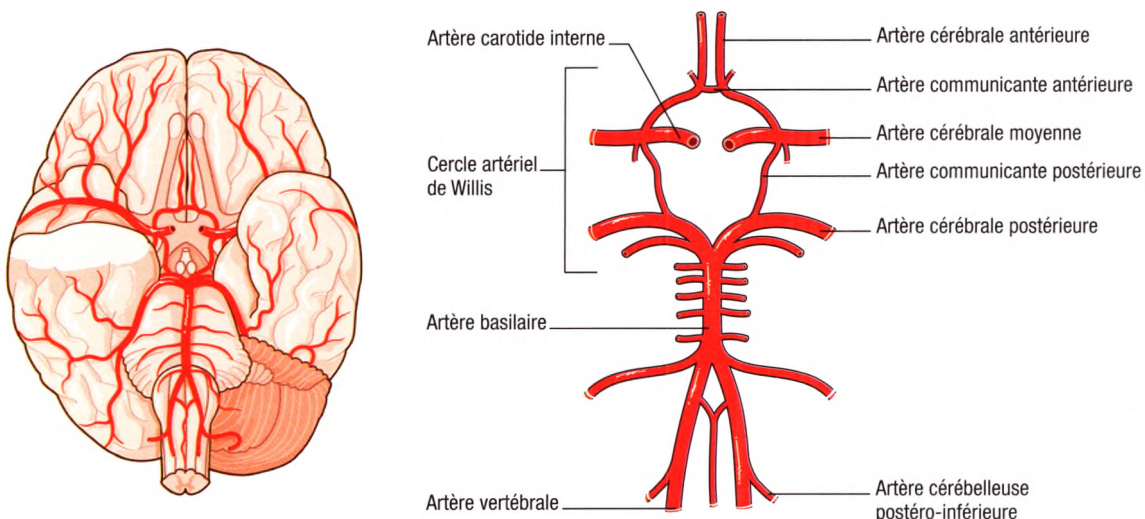


Fig. 17.2. A Anatomie du polygone de Willis à la face inférieure (base) de l'encéphale.

Source : dessin de Carole Fumat.

La paroi anévrismale est plus fragile que celle d'une artère saine, raison pour laquelle elle peut se fissurer. Lors de la rupture, le sang va faire irruption de façon brutale dans les citernes et les sillons corticaux (HSA) (fig. 17.3), voire à l'intérieur des ventricules (hémorragie intraventriculaire).

Attention : si l'anévrisme est « enchâssé » dans le cortex cérébral, sa rupture peut être à l'origine d'un hématome intraparenchymateux associé : on parle alors d'hémorragie cérébro-méningée (fig. 17.4).

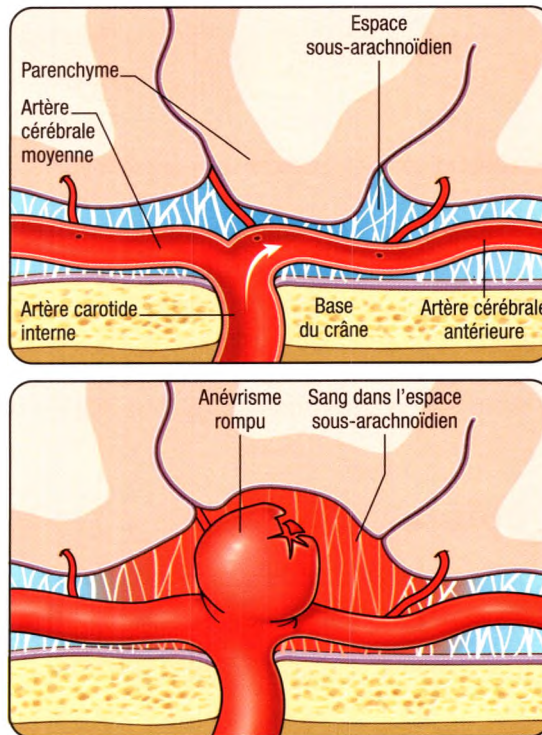


Fig. 17.3. A La rupture d'anévrisme va entraîner une issue brutale de sang dans le LCS, correspondant à l'hémorragie sous-arachnoïdienne.

Source : dessin de Carole Fumat.

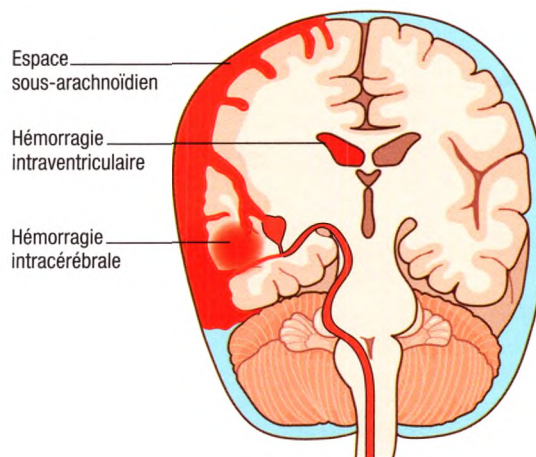


Fig. 17.4. A La rupture d'anévrisme se complique assez couramment d'une contamination plus ou moins importante du système ventriculaire ou parfois d'un hématome intraparenchymateux.

Source : dessin de Carole Fumat.

II. Pour comprendre

La rupture d'un anévrisme artériel intracrânien (fig. 17.5) est imprévisible et survient instantanément : on parle de « coup de tonnerre dans un ciel serein ». Cette rupture va avoir les conséquences suivantes.

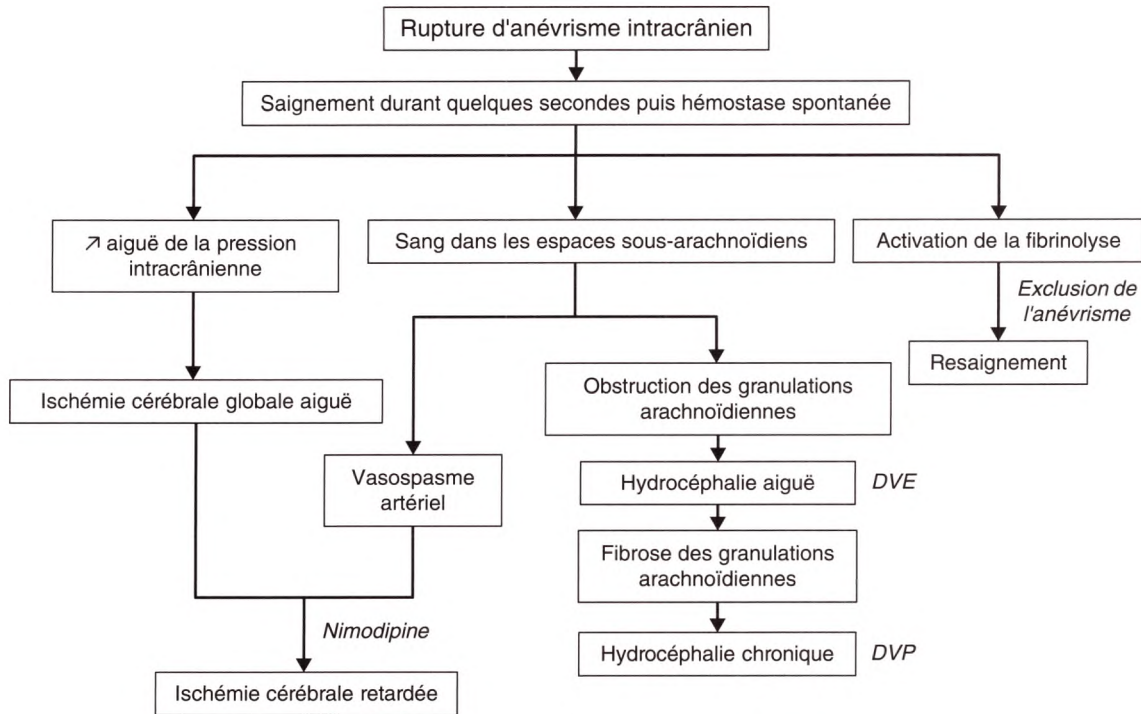


Fig. 17.5. A Physiopathologie de l'hémorragie sous-arachnoïdienne anévrismale.

DVE : dérivation ventriculaire externe ; DVP : dérivation ventriculopéritonéale.

A. Lésion cérébrale initiale

Lors de la rupture, le volume supplémentaire lié à l'irruption de sang va se surajouter à la pression intracrânienne (de l'ordre de 10 mmHg) entraînant une hypertension intracrânienne (HTIC) majeure plus ou moins prolongée.

Ainsi, en fonction de l'importance du saignement initial, le tableau clinique peut aller d'une simple céphalée brutale isolée à une perte de connaissance voire un coma. On estime que 15 à 20 % des patients vont développer en préhospitalier un état de mort encéphalique par arrêt circulatoire cérébral lié à une HTIC incontrôlée.

B. Resaignement de l'anévrisme

Le saignement, qui dure quelques secondes, s'arrête sous l'effet de l'HTIC qu'il a induit, permettant la formation d'un clou fibrinoplaquettaire sur la zone de déchirure de la paroi. Si l'anévrisme n'est pas exclu rapidement, la fibrinolyse secondaire va entraîner un resaignement, situation catastrophique qui aggrave le pronostic fonctionnel et vital de façon significative.

C. Hydrocéphalie

Lors d'une HSA, le sang dans les ventricules et/ou les espaces sous-arachnoïdiens peut empêcher la libre circulation ou la réabsorption normale du LCS qui va (du fait de sa sécrétion continue) s'accumuler, entraînant une dilatation des ventricules cérébraux : c'est l'hydrocéphalie aiguë, elle-même source d'HTIC.

Dans les autres cas, le sang va être spontanément lysé puis résorbé en quelques jours, mais peut aussi, via des phénomènes inflammatoires, entraîner une fibrose des sites de réabsorption du LCS, à l'origine d'une hydrocéphalie chronique secondaire.

D. Ischémie cérébrale retardée

La présence de sang au contact des vaisseaux cérébraux va provoquer des phénomènes inflammatoires retardés dont le vasospasme artériel est une conséquence.

Lorsque la réduction de calibre artériel est sévère, l'hypoperfusion induite peut entraîner une ischémie cérébrale retardée, qui est un facteur pronostique majeur dans l'HSA anévrysmale, cause de décès et de handicap par infarctus cérébral constitué.

III. Diagnostic positif

A. Diagnostic clinique

Une céphalée de début brutal, « en coup de tonnerre » (pic d'intensité atteint < 5 min), est une HSA jusqu'à preuve du contraire. La présence d'un syndrome méningé ne fait que renforcer cette hypothèse.

1. Syndrome méningé

Il s'agit d'une céphalée intense, diffuse, « en casque », d'emblée maximale, pouvant être accompagnée de nausées, vomissements, photophobie et phonophobie. Sa survenue à l'effort est évocatrice mais inconstante.

La raideur méningée comporte une attitude « en chien de fusil » du malade et/ou une raideur de nuque qui comprend :

- une résistance à la flexion passive de la nuque ;
- un signe de Kernig : résistance douloureuse lors de l'extension passive des membres inférieurs ;
- un signe de Brudzinski : flexion involontaire des membres inférieurs lorsque l'examineur tente de fléchir la nuque.

Le tableau peut être atypique avec une céphalée parfois d'intensité modérée, furtive (céphalée « sentinelle »). Chez un(e) patient(e) avec antécédent de migraine connu, le caractère « inhabituel » de la céphalée (intensité/brutalité) doit faire évoquer une HSA.

2. Signes de gravité

Les signes de gravité (troubles de conscience pouvant aller jusqu'au coma, à évaluer par le score de Glasgow ; déficit neurologique focal ; crises d'épilepsie ; signes d'engagement) sont liés à la sévérité et à la durée de l'HTIC initiale mais aussi à la présence de complications

précoces : hémorragie intraparenchymateuse et/ou ventriculaire, hydrocéphalie aiguë. L'état clinique du patient doit être consigné et réévaluer régulièrement.

3. Présentations particulières

Syndrome de Terson

Dans les formes sévères, l'HSA peut entraîner la survenue d'hémorragies intraoculaires uni- ou bilatérales (corps vitré, parfois rétine) : c'est le syndrome de Terson.

- Symptômes : taches foncées dans le champ visuel et/ou baisse d'acuité visuelle.
- Clinique : le diagnostic est posé par l'examen du fond d'œil (FO) montrant des hémorragies dans l'espace sous-hyaloïdien pouvant s'étendre dans le corps vitré.
- Les formes graves peuvent nécessiter une vitrectomie chirurgicale.

Paralysie oculomotrice

La forme classique est celle d'une paralysie (intrinsèque et extrinsèque) du nerf oculaire moteur commun (III), qui est comprimé ou lésé dans son trajet cisternal (c'est-à-dire en amont de son entrée dans le sinus caverneux) lors de la rupture d'un anévrisme de l'artère carotide interne situé à l'origine de l'artère communicante postérieure :

- ptosis ;
- mydriase ;
- strabisme divergent/déviaton oculaire en abduction ;
- déficit des mouvements oculaires en adduction, vers le haut et le bas.

B. Diagnostic paraclinique

1. Scanner cérébral sans injection de produit de contraste

La simple évocation du diagnostic d'HSA doit imposer la réalisation d'un scanner cérébral sans injection en urgence. C'est l'examen clé faisant le diagnostic positif d'HSA en mettant en évidence une hyperdensité spontanée des espaces sous-arachnoïdiens (cisternes de la base, scissure latérale/vallée sylvienne, sillons corticaux, scissure longitudinale/interhémisphérique) (fig. 17.6).

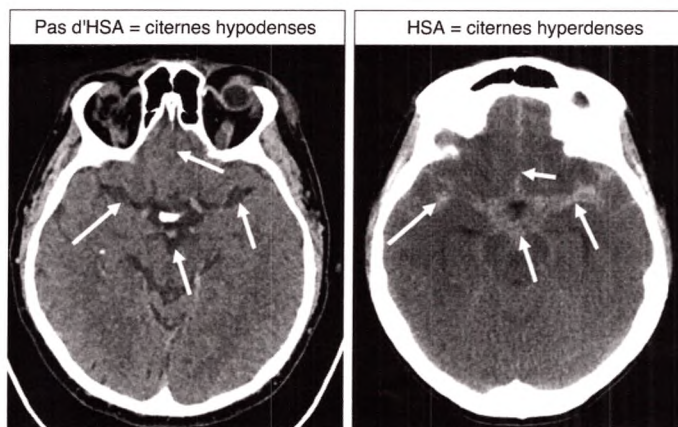


Fig. 17.6. **A** Diagnostic au scanner sans injection d'une hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA).

À gauche, un scanner normal : les citernes de la base, remplies de LCS, apparaissent hypodenses (flèches). À droite, un scanner chez un patient avec une HSA : les citernes de la base apparaissent hyperdenses, signant la présence de sang dans le LCS (flèches).

Le scanner permet aussi de révéler les complications précoces : hématome intraparenchymateux, hémorragie intraventriculaire, œdème cérébral, hydrocéphalie aiguë (fig. 17.7).

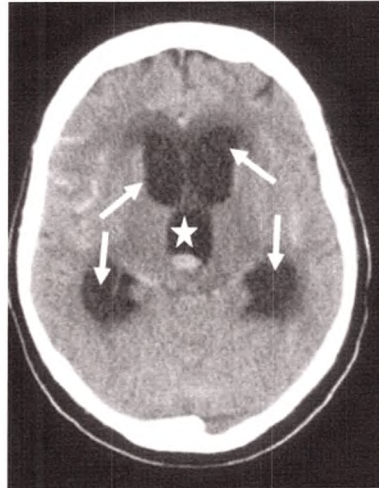


Fig. 17.7. A Aspect d'hydrocéphalie aiguë au scanner cérébral sans injection.

Noter l'aspect arrondi « ballonisé » des ventricules latéraux (flèches) et du troisième ventricule (étoile).

Attention : la sensibilité du scanner dépend de son délai de réalisation par rapport à la date du saignement (disparition de l'hyperdensité sanguine en 5 à 8 jours). Le scanner doit donc être réalisé le plus tôt possible après évocation du diagnostic d'HSA. Dans le cas contraire, sa normalité n'exclut pas formellement le diagnostic d'HSA, et doit alors conduire à la réalisation d'une ponction lombaire ou d'une IRM.

2. Ponction lombaire

La ponction lombaire (PL) est indiquée devant un syndrome méningé de début brutal lorsque le scanner est normal, à la condition d'avoir vérifié au préalable l'absence de processus expansif pouvant entraîner un risque d'engagement ou de trouble de l'hémostase.

Les analyses suivantes seront demandées :

- cytologie (comptage des globules rouges et globules blancs);
- biochimie standard (glycorachie et protéinorachie);
- surnageant après centrifugation;
- bactériologie avec examen direct et mise en culture (rares HSA compliquant une méningite).

Les caractéristiques du LCS en cas d'HSA sont :

- liquide uniformément rouge (rosé ou citrin si hémorragie ancienne) dans les trois tubes, incoagulable;
- pression du LCS élevée, témoignant de l'augmentation de la pression intracrânienne;
- surnageant xanthochromique après centrifugation, avec pigments sanguins (à partir de la 12^e heure);
- érythrocytes en nombre abondant avec rapport érythrocytes/leucocytes supérieur à celui du sang;
- glycorachie normale et hyperprotéinorachie.

Ces résultats s'opposent point par point à ceux d'une PL traumatique :

- liquide coagulable et de moins en moins hémorragique au fur et à mesure du recueil ;
- pression d'ouverture normale ;
- surnageant clair après centrifugation avec absence de pigments sanguins ;
- rapport érythrocytes/leucocytes superposable à celui du sang.

La normalité d'une PL 12 heures après le début de la céphalée (avec notamment absence de xanthochromie) permet d'éliminer formellement le diagnostic d'HSA.

3. Imagerie par résonance magnétique

Si le scanner n'a pas révélé d'HSA malgré une présentation clinique évocatrice, une imagerie par résonance magnétique (IRM) peut être demandée, avec une meilleure sensibilité. Deux séquences sont particulièrement performantes pour la détection du sang dans les espaces sous-arachnoïdiens :

- FLAIR : le sang apparaît sous la forme d'un hypersignal des citernes et des scissures/sillons ;
- T2* (écho de gradient) : le sang apparaît sous la forme d'un franc hyposignal.

IV. Diagnostic étiologique

A. Principales étiologies

- **B** Rupture d'un anévrisme du polygone de Willis (85 %) :
 - cause la plus fréquente ;
 - le plus souvent sporadique ;
 - plus rarement, on retrouve un contexte prédisposant : formes familiales (environ 5 %), polykystose rénale, maladies du tissu élastique (Marfan, Ehlers-Danlos), coarctation de l'aorte.
- Idiopathique (10 %) :
 - de localisation spécifique, périmésencéphalique ;
 - de bien meilleur pronostic.
- Autres malformations/lésions vasculaires intracrâniennes (< 5 %) :
 - malformation artérioveineuse (MAV) ;
 - fistule artérioveineuse durale ;
 - anévrisme mycotique.
- Causes iatrogènes (traitements antithrombotiques).

B. Diagnostic étiologique : imagerie vasculaire

Une fois le diagnostic d'HSA établi, il faut rechercher un anévrisme artériel en débutant par une imagerie non invasive : l'angioscanner du polygone de Willis est la technique de choix.


L'angiographie cérébrale, plus invasive mais plus sensible, est indiquée lorsque l'angioscanner n'a pas identifié d'anévrisme ou lorsque le choix de la modalité thérapeutique d'oblitération/exclusion (embolisation par voie endovasculaire *versus* clippage par voie chirurgicale) n'est pas clair avec l'angioscanner seul.

1. Imagerie non invasive de première intention

Angioscanner du polygone de Willis

L'angioscanner avec reconstruction tridimensionnelle (3D) est l'examen à prescrire en première intention pour diagnostiquer un anévrisme du polygone de Willis. Il est réalisé immédiatement après le scanner non injecté si celui-ci a montré une HSA. Il permet le plus souvent de préciser la morphologie de l'anévrisme (taille du collet, rapports avec l'artère porteuse et ses divisions) et ainsi de choisir la modalité thérapeutique semblant la plus appropriée (embolisation *versus* chirurgie) (fig. 17.8).



Fig. 17.8.  Angioscanner du polygone de Willis avec reconstruction 3D. Présence d'un anévrisme de l'artère cérébrale moyenne (artère sylvienne) droite (flèche).

Angiographie par résonance magnétique

L'angiographie par résonance magnétique (ARM) peut également être utilisée mais a une résolution anatomique inférieure à celle de l'angioscanner.

2. Angiographie cérébrale conventionnelle

L'angiographie cérébrale conventionnelle, malgré son caractère invasif, demeure l'examen de référence, car le plus sensible, pour diagnostiquer un anévrisme (notamment de petite taille). La technique (dite de Seldinger) consiste à ponctionner l'artère fémorale puis à cathétériser et injecter par voie rétrograde les quatre axes artériels du polygone de Willis (c'est-à-dire les deux artères carotides internes et les deux artères vertébrales). Elle doit être réalisée si l'angioscanner est négatif (fig. 17.9). Si la suspicion d'anévrisme rompu est forte, cet examen peut être répété à une semaine d'intervalle afin de ne pas méconnaître un anévrisme initialement thrombosé.

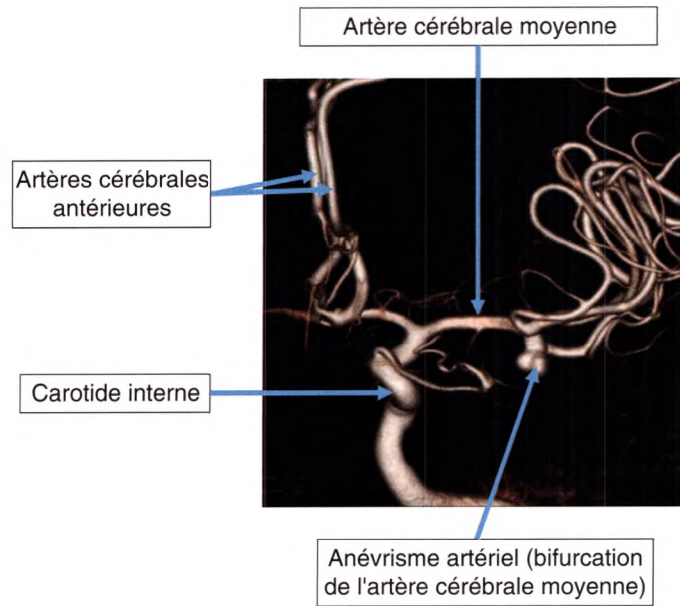


Fig. 17.9.  **Angiographie cérébrale conventionnelle en reconstruction 3D.**

Vue de la carotide interne gauche de face. On identifie un anévrisme sur la bifurcation de l'artère cérébrale moyenne (artère sylvienne).

C. Anévrisme rompu du polygone de Willis

La topographie préférentielle des anévrismes du polygone de Willis est, par ordre de fréquence décroissante :

- l'artère communicante antérieure (40 %) ;
- l'artère carotide interne (30 %) ;
- l'artère cérébrale moyenne/sylvienne (20 %) ;
- l'artère vertébrale et l'artère basilaire (10 %).

D. HSA périmesencéphalique idiopathique

L'HSA périmesencéphalique correspond à un saignement peu abondant, circonscrit ou prédominant à la citerne interpédonculaire, en l'absence d'anévrisme ou de toute autre malformation vasculaire identifiée. C'est un diagnostic d'élimination, qui ne sera retenu qu'après plusieurs imageries vasculaires interprétées normales. Il s'agit de la forme la moins sévère d'HSA, avec un pronostic souvent excellent. La physiopathologie reste méconnue (saignement d'origine veineuse ?) et la récurrence hémorragique est exceptionnelle (fig. 17.10).



Fig. 17.10. Ⓐ HSA périmesencéphalique sur un scanner cérébral sans injection. Noter la répartition du sang qui prédomine en avant et autour du mésencéphale.

V. Pronostic et complications spécifiques de l'hémorragie méningée anévrismale

A. Pronostic global

Les HSA anévrismales sont une forme grave d'AVC hémorragique. Le taux de décès préhospitalier atteint 15–20 %, et le pronostic des patients admis vivants à l'hôpital reste réservé puisque :

- 20 % vont décéder ;
- 20 % vont garder un handicap sévère ;
- 60 % seulement vont survivre sans séquelle ou avec des séquelles mineures.

Le pronostic dépend essentiellement du tableau clinique initial, évalué par le score de la *World Federation of Neurosurgical Societies* (score WFNS). Ce score prend en compte l'état de vigilance du patient, évalué par le score de Glasgow, et la présence ou non d'un déficit neurologique focal :

- WFNS I : score de Glasgow = 15 et aucun déficit moteur ;
- WFNS II : score de Glasgow = 13 ou 14 et aucun déficit moteur ;
- WFNS III : score de Glasgow = 13 ou 14 et présence d'un déficit moteur ;
- WFNS IV : score de Glasgow ≥ 8 et ≤ 12 ;
- WFNS V : score de Glasgow < 8 (patient dans le coma).

Plus ce score est élevé plus la mortalité et le risque de séquelles sont importants.

Le pronostic est également dépendant de la quantité de sang présente, évaluée sur le scanner initial par l'échelle de Fisher (tableau 17.1). Plus on visualise de sang, plus le risque de complications augmente, hydrocéphalie et vasospasme notamment.

Tableau 17.1.  **Échelle de Fisher.**

Grade	Aspect au scanner cérébral
1	Absence de sang
2	HSA < 1 mm d'épaisseur
3	HSA > 1 mm d'épaisseur
4	Hématome intraparenchymateux et/ou hémorragie intraventriculaire

B. Complications spécifiques



Les complications spécifiques de l'HSA anévrismale sont :

- le resaignement de l'anévrisme;
- l'hydrocéphalie aiguë et chronique;
- le vasospasme et l'ischémie cérébrale retardée.

1. Resaignement de l'anévrisme

C'est un nouveau saignement dans les heures ou jours qui suivent la première rupture, si l'anévrisme n'a pas été traité avant. C'est une complication gravissime (taux de mortalité = 60–70 %).

Il se révèle par une nouvelle céphalée brutale, volontiers compliquée de troubles de conscience pouvant aller du coma jusqu'à la mort encéphalique rapide. Il doit être prévenu par un traitement rapide de l'anévrisme, c'est-à-dire dans les 48 heures qui suivent le saignement initial.

2. Hydrocéphalie aiguë

L'hydrocéphalie aiguë est le plus souvent annoncée par une agitation/confusion puis des troubles de conscience, s'aggravant rapidement en quelques heures. Le diagnostic est confirmé par le scanner cérébral qui montre une dilatation des ventricules cérébraux (fig. 17.7). Le traitement repose sur la dérivation ventriculaire externe (DVE) de LCS.

3. Hydrocéphalie chronique

Chez certains patients, malgré la résorption progressive du sang contaminant les espaces sous-arachnoïdiens, la circulation et/ou les capacités de réabsorption du LCS restent durablement perturbées. Il se produit alors un déséquilibre entre la production du LCS, son acheminement vers les granulations de Pacchioni et sa réabsorption, conduisant à une accumulation chronique. L'hydrocéphalie chronique peut se révéler dans des délais variables :

- soit après quelques jours : le sevrage de la DVE est impossible, le patient s'aggrave cliniquement et radiologiquement lors des tentatives de retrait de la DVE;
- soit après quelques semaines ou quelques mois : l'hydrocéphalie se met en place progressivement, accompagnée d'un ensemble de symptômes regroupés sous la dénomination de triade de Hakim.



Triade de Hakim

- Trouble de la marche : marche « magnétique », avec des pas de faible amplitude, les pieds « collés » au sol ; troubles de l'équilibre avec rétropulsion et chutes.
- Troubles cognitifs (évalués avec le *Mini Mental State Examination*, MMSE).
- Troubles sphinctériens, avec incontinence urinaire.

Le diagnostic est confirmé par :

- le scanner cérébral, qui montre une dilatation quadrivericulaire et des signes de résorption transépendymaire de LCS (hypodensité autour des cornes frontales/antérieures des ventricules latéraux) ;
- la PL déplétive (test diagnostique et thérapeutique), améliorant les symptômes de la triade de Hakim : qualité de la marche, score MMSE, fuites urinaires.

Le traitement repose sur la mise en place d'une dérivation interne de LCS, soit vers le péritoine (dérivation ventriculopéritonéale), soit vers l'oreillette droite (dérivation ventriculo-atriale).

4. Ischémie cérébrale retardée



Il faut distinguer :

- le vasospasme : image radiologique de réduction de calibre d'une ou plusieurs artères intracrâniennes (fig. 17.11), survenant de manière différée 5 à 14 jours après la rupture d'anévrisme ;
- le déficit neurologique retardé : conséquence de l'hypoperfusion liée au vasospasme ;
- l'ischémie cérébrale retardée : véritable infarctus (AVC ischémique) constitué, visible sur une imagerie du parenchyme cérébral comme le scanner ou l'IRM.

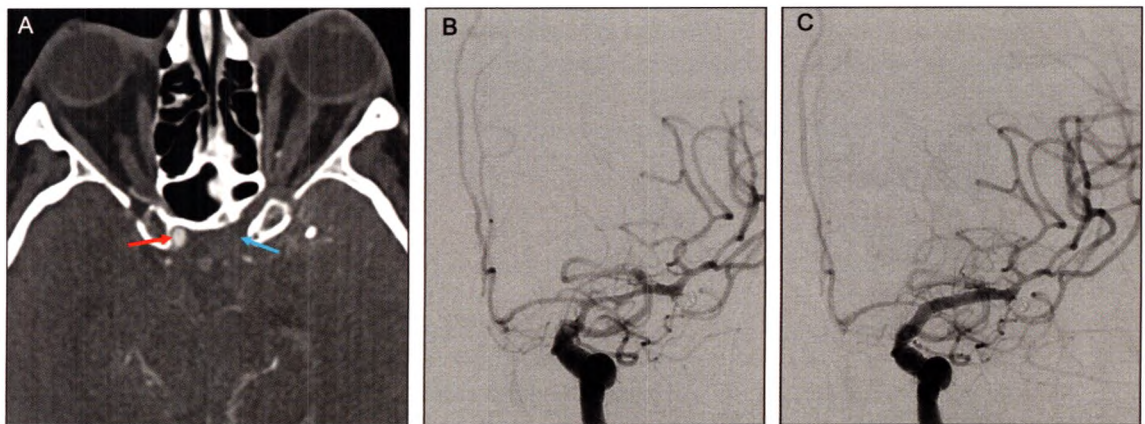


Fig. 17.11.  Vasospasme.

A. Angioscanner : absence d'opacification de l'artère carotide interne gauche (flèche bleue) du fait d'un fort rétrécissement de calibre secondaire au vasospasme (la flèche rouge indique l'artère carotide interne droite, ici bien visible et non spasmée). B. L'artériographie en vue de face confirme ce rétrécissement de calibre de l'artère carotide interne gauche, avec un vasospasme également étendu à l'artère cérébrale moyenne/sylvienne gauche. C. Une angioplastie mécanique (dilatation avec un ballon par voie endovasculaire) est réalisée, permettant de restaurer le calibre des artères spasmées et le flux d'aval.

Clinique

La surveillance clinique quotidienne permet de dépister un déficit neurologique retardé. Il s'agit le plus souvent d'un déficit focal, parfois fluctuant dans le temps, pouvant être associé à une recrudescence des céphalées, une altération de la conscience (confusion, somnolence) et/ou un fébricule (38 °C).

Ces symptômes apparaissent souvent de façon rapidement progressive et le plus souvent entre 7 et 10 jours après la rupture d'anévrisme.

Si le vasospasme s'aggrave suffisamment pour altérer de façon significative la perfusion cérébrale, il peut induire un infarctus cérébral focal ou diffus et entraîner un déficit neurologique persistant voire le décès.

Paraclinique

Le vasospasme peut être détecté par la réalisation quotidienne d'un Doppler transcrânien à partir du 5^e jour, qui révélera une augmentation des vitesses moyennes dans les artères explorées (artère cérébrale moyenne/sylvienne essentiellement). En cas de doute, l'angioscanner ou l'artériographie cérébrale conventionnelle vont montrer une franche réduction de calibre de ces artères. Le scanner de perfusion peut également montrer une hypoperfusion marquée dans certains territoires vasculaires avant la constitution de l'AVC ischémique.

L'ischémie cérébrale retardée secondaire au vasospasme peut être identifiée comme tout AVC ischémique sur l'imagerie cérébrale, au mieux une IRM avec séquences de diffusion (signal en restriction de diffusion) et FLAIR (hypersignal précoce cortical dans un territoire vasculaire).

C. Complications systémiques non spécifiques

1. Hyponatrémie

Un syndrome de sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique peut provoquer une hyponatrémie et une confusion. Il s'agit d'une complication potentiellement grave qu'il convient de corriger progressivement par apport sodé et hydrique.

2. Complications cardiopulmonaires

En raison d'une suractivation du système sympathique (décharge noradrénergique) lors de l'élévation brutale de la pression intracrânienne provoquée par l'hémorragie, le patient peut présenter des troubles du rythme cardiaque, voire une insuffisance cardiaque avec œdème pulmonaire aigu et/ou un syndrome de Tako-Tsubo (cardiomyopathie transitoire comportant une sidération fonctionnelle du myocarde et une dilatation apicale). Ces anomalies sont détectées par la réalisation d'un ECG, d'un dosage du BNP (*brain natriuretic peptide*) et de la troponine I, d'une radiographie du thorax et d'une échographie cardiaque.

VI. Prise en charge de l'hémorragie méningée anévrismale

A. Contexte et environnement de prise en charge

Ⓐ C'est une urgence diagnostique et thérapeutique. Dès le diagnostic établi, le patient doit être transféré en urgence et en transport médicalisé vers le centre référent le plus proche, associant impérativement des unités de neurochirurgie, neuroradiologie interventionnelle et neuroréanimation, en soins intensifs ou en réanimation neurochirurgicale.

B. Traitement symptomatique

Il a pour objectifs de calmer les céphalées et de contrôler la pression artérielle (PA) pour prévenir le risque de resaignement.

- Repos strict au lit, en isolement neurosensoriel.
- Antalgiques adaptés, par voie intraveineuse.
- Antiémétiques.
- Contrôler la PA, en utilisant au besoin un hypotenseur titrable comme la nicardipine par voie intraveineuse au pousse-seringue électrique.
- En fonction de l'état neurologique à l'admission et des éventuelles complications identifiées : sédation anesthésique et ventilation mécanique pour neuroprotection et prévention des agressions cérébrales secondaires d'origine systémique (ACSOS).
- Surveillance en réanimation pour un suivi continu de l'état neurologique.

C. Traitement étiologique : oblitération/exclusion de l'anévrisme

B Il faut rapidement exclure l'anévrisme de la circulation cérébrale pour prévenir le resaignement. L'exclusion doit être réalisée dans les 48 heures qui suivent la rupture.

Deux modalités sont possibles : le clippage microchirurgical ou l'embolisation par voie endovasculaire (fig. 17.12).

Le choix de la technique (clippage *versus* embolisation) fait l'objet d'une concertation au sein d'une équipe multidisciplinaire composée d'un neurochirurgien, d'un neuroradiologue interventionnel et d'un neuroréanimateur. Lorsque les deux techniques sont possibles, à risque procédural et probabilité d'occlusion équivalents, il faut préférer le traitement par voie endovasculaire, moins invasif à la phase aiguë de l'hémorragie méningée.

L'embolisation consiste en la montée par voie artérielle d'un microcathéter jusque dans le sac de l'anévrisme et au dépôt *in situ* d'un matériel (spires métalliques appelées *coils*) permettant l'occlusion et la thrombose durable de l'anévrisme (fig. 17.13) (vidéo 40).

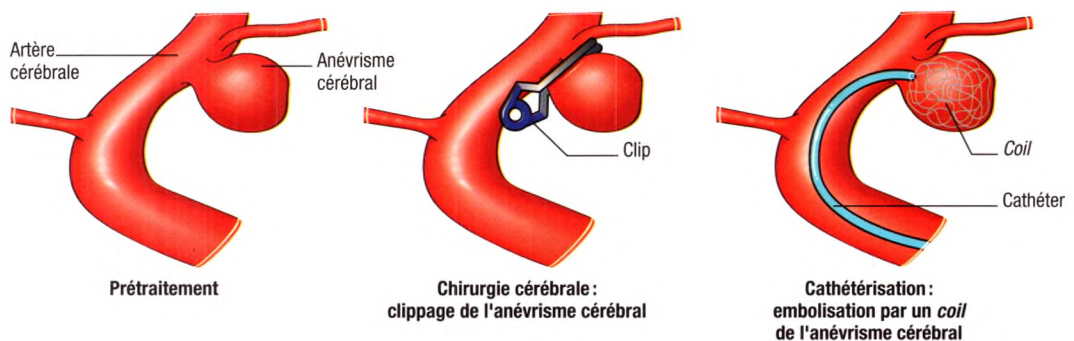


Fig. 17.12. **B** De gauche à droite : représentation schématique d'un anévrisme artériel intracrânien, avec son sac et son collet (zone de communication avec l'artère porteuse); occlusion de l'anévrisme par voie chirurgicale, avec mise en place d'un clip sur le collet, permettant d'exclure l'anévrisme du reste de la circulation cérébrale tout en préservant l'artère porteuse et ses divisions; occlusion de l'anévrisme par voie endovasculaire : insertion de spires métalliques (*coils*) après cathétérisme sélectif du sac.

Source : dessin de Carole Fumat.

Le traitement microchirurgical consiste, après réalisation d'une craniotomie (ouverture de la boîte crânienne), en une dissection de l'artère porteuse et de ses divisions, un isolement du collet de l'anévrisme, puis son exclusion par mise en place d'un clip en titane (fig. 17.14) (vidéo 41).

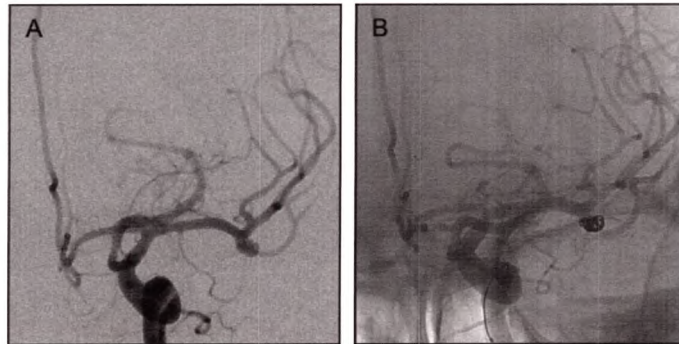


Fig. 17.13. B Embolisation d'un anévrisme rompu de l'artère cérébrale moyenne/sylvienne gauche par coils. Angiographie (vue de face) avant (A) puis après (B) la mise en place de coils dans le sac.

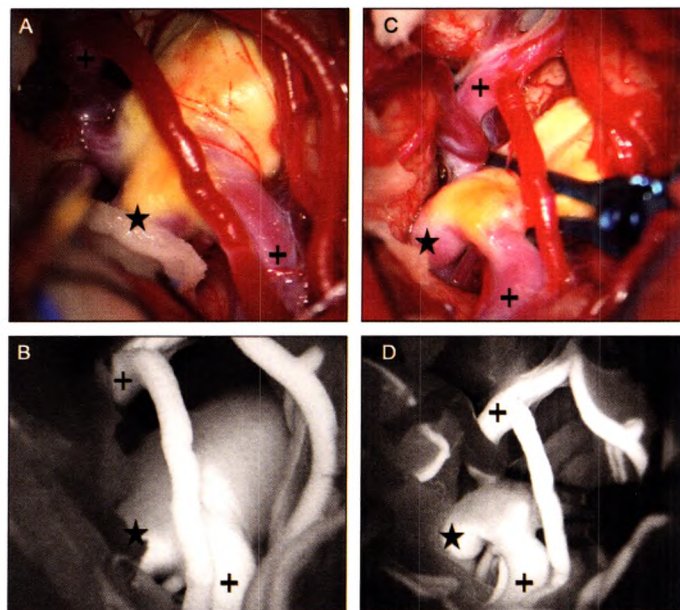


Fig. 17.14. B Exclusion microchirurgicale d'un anévrisme de l'artère cérébrale moyenne/sylvienne droite. Vue peropératoire sous microscope, montrant l'anévrisme avant (A) et après (C) le positionnement du clip sur le collet. Vidéo angiographie peropératoire (injection intraveineuse de produit fluorescent) réalisée avant (B) et après (D) le clippage de l'anévrisme, permettant de s'assurer de la perméabilité de l'artère porteuse de l'anévrisme (étoile) et de ses branches de division (croix) ainsi que de l'absence de circulation résiduelle dans l'anévrisme.

D. Prise en charge de l'hydrocéphalie aiguë

L'hydrocéphalie aiguë est un facteur majeur d'HTIC et doit donc être immédiatement jugulée. Son traitement repose sur la mise en place d'une dérivation ventriculaire externe (DVE) de LCS. Il s'agit d'un cathéter inséré par craniotomie (trou de trépan) dans le ventricule latéral et permettant de dériver l'excès de LCS dans une poche de recueil externe.

E. Prise en charge du vasospasme et de l'ischémie cérébrale retardée

1. Prévention

La prévention du vasospasme et de l'ischémie cérébrale retardée repose sur :

- un inhibiteur calcique à tropisme cérébral, la nimodipine, administrée per os (IV si vomissements importants ou troubles de conscience) pendant 21 jours dès le diagnostic initial d'HSA ;
- le maintien d'une normovolémie, normotension et normoxie.

Cette prise en charge diminue le risque de survenue et la sévérité du vasospasme, mais elle n'en écarte pas totalement le risque.

2. Traitement d'un épisode de déficit neurologique retardé

En cas de déficit neurologique retardé, le traitement repose sur :

- une hypertension artérielle (HTA) contrôlée, permettant d'augmenter la perfusion cérébrale. Elle peut être obtenue soit par un remplissage vasculaire modéré, soit par l'utilisation d'amines vasopressives sous monitoring invasif de la PA (cathéter artériel radial) ;
- en cas d'échec de l'HTA induite, on a alors recours à un traitement d'angiodilatation chimique (vasodilatateurs par voie intraveineuse ou in situ lors d'une angiographie) ou d'angioplastie mécanique (dilatation au ballon).

286


Traitement de l'hémorragie méningée anévrismale – Synthèse

- Hospitalisation en soins intensifs neurochirurgicaux ou neuroréanimation.
- Traitement d'une éventuelle hydrocéphalie : dérivation ventriculaire externe.
- Exclusion rapide de l'anévrisme : par voie endovasculaire ou chirurgicale.
- Prévention de l'ischémie cérébrale retardée : nimodipine pendant 21 jours.
- Surveillance pendant au moins 14 jours, notamment à la recherche d'un déficit neurologique retardé.

Points clés

- Toute céphalée brutale est une hémorragie méningée jusqu'à preuve du contraire.
- Le diagnostic doit être confirmé par un scanner cérébral sans injection de produit de contraste, qui mettra en évidence une hyperdensité spontanée des espaces sous-arachnoïdiens (cisternes de la base, scissures et/ou sillons) et éventuellement des ventricules.
- En cas de normalité du scanner, une IRM ou une PL doivent être réalisées.
- Une fois le diagnostic d'hémorragie méningée fait, il faut absolument rechercher un anévrisme artériel intracrânien en réalisant une imagerie vasculaire (angioscanner en première intention).
- Les trois grandes complications spécifiques de l'hémorragie méningée anévrismale sont le resaignement, l'hydrocéphalie et l'ischémie cérébrale retardée par vasospasme.
- L'hémorragie méningée anévrismale est une urgence, nécessitant une hospitalisation dans un centre spécialisé (comprenant neurochirurgie, neuroradiologie interventionnelle et neuroréanimation).
- Un traitement d'exclusion de l'anévrisme ayant saigné doit être réalisé le plus vite possible. Cette exclusion peut être soit chirurgicale, soit endovasculaire.
- L'ischémie cérébrale retardée doit être prévenue par l'administration systématique d'un inhibiteur calcique, la nimodipine.

► Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Ils sont indiqués dans la marge par un picto . Pour accéder à ces compléments, connectez-vous sur <http://www.em-consulte.com/e-complement/477314> et suivez les instructions pour activer votre accès.

Vidéo 40 Embolisation d'un anévrisme.

Vidéo 41 Clippage d'un anévrisme.



Entraînement

Tests de concordance de script (TCS)

Énoncés et questions

TCS 1

Madame W., âgée de 55 ans, vous est adressée à la consultation par son médecin traitant pour lombo-

sciatique du membre inférieur gauche, chronique, résistante au traitement médical ainsi qu'à plusieurs tentatives d'infiltrations péridurales. La patiente vous informe qu'elle a été opérée il y a 2 ans d'une hernie discale lombaire située à l'étage L5-S1 avec réalisation d'une arthrodèse à ces deux étages.

Si vous pensez à	Et la patiente rapporte ou vous trouvez	L'effet sur l'hypothèse diagnostique est le suivant				
		- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Récidive herniaire	La lombosciatalgie est apparue après un effort de soulèvement	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Douleurs neuropathiques	La patiente n'a jamais été soulagée véritablement après l'opération	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Canal lombaire étroit	Lors de la chirurgie initiale, il avait été réalisé une laminectomie	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2

Entourez la proposition qui vous semble adéquate :

- 2 L'hypothèse est pratiquement éliminée.
- 1 L'hypothèse devient moins probable.
- 0 L'information n'a aucun effet sur l'hypothèse.
- + 1 L'hypothèse devient plus probable.
- + 2 Il ne peut s'agir pratiquement que de cette hypothèse.

TCS 2

Madame W., âgée de 55 ans, vous est adressée à la consultation par son médecin traitant pour lombocruralgie du membre inférieur gauche, chronique, résistante au traitement médical ainsi qu'à plusieurs tentatives d'infiltrations péridurales. La patiente vous informe qu'elle a été opérée il y a 2 ans d'une hernie discale lombaire située à l'étage L4-L5.

Si vous pensez à	Et le médecin traitant rapporte ou vous trouvez	L'effet sur l'hypothèse diagnostique est le suivant				
		- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Douleur neuropathique	Intervalle libre de plusieurs mois après l'opération	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Canal lombaire étroit	Douleur améliorée en position d'hyperlordose lombaire	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Coxopathie	Douleur au niveau de l'aîne aggravée en flexion-rotation de hanche	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2

Entourez la proposition qui vous semble adéquate :

- 2 L'hypothèse est pratiquement éliminée.
- 1 L'hypothèse devient moins probable.
- 0 L'information n'a aucun effet sur l'hypothèse.
- + 1 L'hypothèse devient plus probable.
- + 2 Il ne peut s'agir pratiquement que de cette hypothèse.

TCS 3

Vous voyez en consultation une femme de 45 ans pour des douleurs faciales paroxystiques évoluant depuis un mois environ et résistantes aux traitements antalgiques de niveaux 1 et 2. Les crises douloureuses se répètent plusieurs fois par jour et intéressent les territoires du V1 et du V2 du côté droit.

Si vous pensez à	Et qu'alors vous trouvez	L'effet sur l'hypothèse diagnostique est le suivant				
Néuralgie essentielle du trijumeau	Douleur strictement unilatérale	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Sclérose en plaques	Abolition du réflexe cornéen	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Tumeur de l'angle pontocérébelleux	Acouphènes	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2

Entourez la proposition qui vous semble adéquate :

- 2 L'hypothèse est pratiquement éliminée.
- 1 L'hypothèse devient moins probable.
- 0 L'information n'a aucun effet sur l'hypothèse.
- + 1 L'hypothèse devient plus probable.
- + 2 Il ne peut s'agir pratiquement que de cette hypothèse.

TCS 4

Vous voyez en urgence une femme de 40 ans pour une céphalée aiguë d'apparition brutale quelques heures auparavant. Les antalgiques banals n'ont apporté aucune amélioration. Il s'agit de céphalées diffuses, avec une prédominance occipitale.

Si vous pensez à	Et qu'alors vous trouvez	L'effet sur l'hypothèse diagnostique est le suivant				
Hémorragie méningée	Température à 38,5 °C	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Méningite aiguë	Vomissements à plusieurs reprises	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Poussée hypertensive	TA à 180/120 mmHg	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2

Entourez la proposition qui vous semble adéquate :

- 2 L'hypothèse est pratiquement éliminée.
- 1 L'hypothèse devient moins probable.
- 0 L'information n'a aucun effet sur l'hypothèse.
- + 1 L'hypothèse devient plus probable.
- + 2 Il ne peut s'agir pratiquement que de cette hypothèse.

TCS 5

Vous êtes de garde en neurochirurgie. À 4 heures du matin, une infirmière des soins intensifs vous appelle pour vous signaler que l'état neurologique de Monsieur H. « s'aggrave ». Vous connaissez bien ce malade, hospitalisé dans l'après-midi pour une hémorragie méningée de la vallée sylvienne droite. À l'arrivée, il était conscient, confus (score de Glasgow = 14) avec un discret déficit moteur distal du membre supérieur gauche.

Si vous pensez à	Et qu'alors vous trouvez	L'effet sur l'hypothèse diagnostique est le suivant				
Hydrocéphalie aiguë	Score de Glasgow à 8. TA à 180/120 mmHg. Hémiplégie gauche complète	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Récidive hémorragique	Paralysie du VI. Bradycardie. Somnolence sans majoration du déficit	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Vasospasme	Majoration du déficit gauche, brachiofacial. TA à 110/60 mmHg	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2

Entourez la proposition qui vous semble adéquate :

- 2 L'hypothèse est pratiquement éliminée.
- 1 L'hypothèse devient moins probable.
- 0 L'information n'a aucun effet sur l'hypothèse.
- + 1 L'hypothèse devient plus probable.
- + 2 Il ne peut s'agir pratiquement que de cette hypothèse.

TCS 6

Vous voyez aux urgences une femme de 40 ans qui vient pour des céphalées apparues progressivement plusieurs heures auparavant, continues, accompagnées de nausées et vomissements. Il existe une photophobie. Vous retrouvez une raideur douloureuse de la nuque. La température est à 40 °C.

Si vous pensez faire	Et qu'alors vous trouvez	L'effet sur la nécessité de demander ce test est le suivant				
Scanner cérébral	Installation d'un syndrome confusionnel	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Analyse du LCS par ponction lombaire	Traitement en cours par AVK pour valve aortique	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Hémocultures	Traitement antibiotique en cours pour une infection urinaire	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2

Choisissez la proposition qui vous semble adéquate :

- 2 L'hypothèse est pratiquement éliminée.
- 1 L'hypothèse devient moins probable.
- 0 L'information n'a aucun effet sur l'hypothèse.
- + 1 L'hypothèse devient plus probable.
- + 2 Il ne peut s'agir pratiquement que de cette hypothèse.

TCS 7

Un homme de 50 ans est pris en charge par le SAMU dans les suites d'une crise convulsive généralisée survenue sur la voie publique. Selon sa famille, il n'a aucun antécédent de convulsion. Vous retenez toutefois un traumatisme crânien avec perte de connaissance il y a 3 semaines lors d'une bagarre.

Si vous pensez à	Et qu'alors vous trouvez	L'effet sur l'hypothèse diagnostique est le suivant				
Sevrage éthylique	Persistence prolongée d'un déficit moteur gauche en post-critique	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
AVC ischémique	Hyperthermie à 39 °C	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Hématome intracérébral	Confusion et somnolence persistante en postcritique	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2

Entourez la proposition qui vous semble adéquate :

- 2 L'hypothèse est pratiquement éliminée.
- 1 L'hypothèse devient moins probable.
- 0 L'information n'a aucun effet sur l'hypothèse.
- + 1 L'hypothèse devient plus probable.
- + 2 Il ne peut s'agir pratiquement que de cette hypothèse.

TCS 8

Monsieur P., 69 ans, gros fumeur, est hospitalisé en urgence dans les suites d'une crise convulsive généralisée. Le scanner cérébral réalisé à l'arrivée aux urgences met en évidence une lésion frontopariétale avec prise de contraste annulaire et œdème périlésionnel. Vous complétez le bilan par une IRM.

Si vous pensez à	Et qu'alors vous trouvez	L'effet sur l'hypothèse diagnostique est le suivant				
Glioblastome	Signal hétérogène, prise de contraste irrégulière. Œdème périlésionnel. Seconde lésion dans la fosse postérieure	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Métastase	Lésion hétérogène en hyposignal T1 et hypersignal T2. Prise de contraste irrégulière. Infiltration du corps calleux	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Abcès cérébral	Lésion arrondie, contours réguliers. Signal hétérogène. Prise de contraste annulaire. Œdème périlésionnel	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2

- Entourez la proposition qui vous semble adéquate :
- 2 L'hypothèse est pratiquement éliminée.
 - 1 L'hypothèse devient moins probable.
 - 0 L'information n'a aucun effet sur l'hypothèse.
 - + 1 L'hypothèse devient plus probable.
 - + 2 Il ne peut s'agir pratiquement que de cette hypothèse.

TCS 9

Une femme de 68 ans présente une somnolence et des céphalées depuis 1 semaine, sous antivitamine K (TP = 20 %). Le scanner montre un hématome sous-dural chronique avec un effet de masse du côté droit.

Si vous pensez faire	Et qu'alors vous trouvez	L'effet sur la nécessité de réaliser ce geste est le suivant				
Traitement médical	Antécédent de valve mitrale mécanique	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Intervention chirurgicale après correction de l'hémostase	Antécédent de phlébite surale sans embolie pulmonaire datant de 8 ans	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Opérer en urgence	Antivitamine K associé à un antiagrégant plaquettaire	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2

- Entourez la proposition qui vous semble adéquate :
- 2 Absolument contre-indiqué.
 - 1 Peu utile ou plutôt néfaste.
 - 0 Non pertinent.
 - + 1 Utile et souhaitable.
 - + 2 Indispensable.

méningée révélée par des céphalées violentes dans les suites d'un effort physique. À l'arrivée, le score de Glasgow est à 15, la TA à 170-95 mmHg. Le scanner met en évidence un saignement modéré dans les vallées sylviennes et les citernes de la base, sans hydrocéphalie. Quelques heures après son admission, son état neurologique se dégrade rapidement. Lorsque vous l'examinez, le score de Glasgow est à 7.

TCS 10

Un patient de 45 ans, sans antécédents, est hospitalisé aux soins intensifs pour une hémorragie

Si vous pensez à	Et qu'alors vous trouvez	L'effet sur l'hypothèse diagnostique est le suivant				
Resaignement	TA à 210-150 mmHg	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Coma post-critique	Le coma a été précédé d'une crise généralisée	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Hydrocéphalie aiguë	Hémiplégie droite	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2

- Choisissez la proposition qui vous semble adéquate :
- 2 L'hypothèse est pratiquement éliminée.
 - 1 L'hypothèse devient moins probable.
 - 0 L'information n'a aucun effet sur l'hypothèse.
 - + 1 L'hypothèse devient plus probable.
 - + 2 Il ne peut s'agir pratiquement que de cette hypothèse.

TCS 11

Un homme de 65 ans est adressé aux urgences pour une hémiparésie gauche à prédominance brachiofaciale apparue 3 jours auparavant. Le scanner cérébral met en évidence une masse intraparenchymateuse frontale droite, nécrotique en son centre, prenant le contraste de façon anarchique plutôt en périphérie.

Si vous pensez à	Et que vous trouvez	L'effet sur l'hypothèse diagnostique est le suivant				
Glioblastome	Il existe au scanner un envahissement du corps calleux	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Abcès cérébral	Pas de syndrome inflammatoire biologique	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2
Métastase	Cancer de la prostate traité par chirurgie et radiothérapie un an auparavant	- 2	- 1	0	+ 1	+ 2

Choisissez la proposition qui vous semble adéquate :

- 2 L'hypothèse est pratiquement éliminée.
- 1 L'hypothèse devient moins probable.
- 0 L'information n'a aucun effet sur l'hypothèse.
- + 1 L'hypothèse devient plus probable.
- + 2 Il ne peut s'agir pratiquement que de cette hypothèse.

TCS 12

Monsieur B., 45 ans, chauffeur routier, souffre depuis 7 semaines d'une sciatique L5 droite. Il a été traité par anti-inflammatoires, myorelaxants et antalgiques de niveau 1 puis 2, sans grand résultat. Il est en arrêt de travail depuis 2 semaines. Il reste très douloureux; la mobilisation est difficile. L'IRM met en évidence une hernie discale L4-L5 droite qui explique bien sa symptomatologie.

Si vous pensez faire	Et que vous trouvez	Alors l'effet sur votre proposition de traitement est le suivant				
Infiltration	Déficit moteur L5 coté à 4/5	-2	-1	0	+1	+2
Élongations	Hypoesthésie en regard du trajet douloureux	-2	-1	0	+1	+2
Intervention chirurgicale pour exérèse de la hernie	Patient diabétique mal équilibré	-2	-1	0	+1	+2

Choisissez la proposition qui vous semble la plus adaptée :

- 2 Ce traitement est contre-indiqué.
- 1 Ce traitement est moins utile/moins pertinent.
- 0 L'information n'a aucun effet sur la proposition de traitement.
- + 1 Ce traitement est plus utile/plus pertinent.
- + 2 Ce traitement est indispensable.

TCS 13

Vous êtes appelé au domicile d'un patient de 66 ans, retraité, qui souffre depuis 10 jours d'une sciatique droite survenue après un effort de soulèvement. La douleur suit un trajet L5. Il s'est traité lui-même par antalgiques.

Si vous pensez faire	Et que vous trouvez	L'effet sur l'hypothèse diagnostique est le suivant				
Poursuite du traitement à domicile	Troubles sensitifs de la face latérale de la jambe et du dos du pied, sans déficit moteur	-2	-1	0	+1	+2
Hospitalisation programmée en rhumatologie	Troubles sensitifs s'étendant à l'hémibassin, avec dysurie	-2	-1	0	+1	+2
Transfert aux urgences pour avis chirurgical	Déficit moteur intéressant jambier antérieur et fibulaires, coté à 3/5	-2	-1	0	+1	+2

Choisissez la proposition qui vous semble la plus adaptée :

- 2 Ce traitement est contre-indiqué.
- 1 Ce traitement est moins utile/moins pertinent.
- 0 L'information n'a aucun effet sur la proposition de traitement.
- + 1 Ce traitement est plus utile/plus pertinent.
- + 2 Ce traitement est indispensable.

TCS 14

Un homme de 60 ans présente depuis un an une claudication à la marche qui s'aggrave progressivement. Son périmètre de marche se réduit maintenant à 500 mètres environ.

Si vous pensez à	Et que vous trouvez	L'effet sur l'hypothèse diagnostique est le suivant				
Myélopathie cervicarthrosique	Absence de névralgie cervicobrachiale	-2	-1	0	+1	+2
Canal lombaire étroit	Vivacité des réflexes ostéotendineux aux membres inférieurs	-2	-1	0	+1	+2
Artérite oblitérante des membres inférieurs	Abolition du pouls pédieux gauche	-2	-1	0	+1	+2

Choisissez la proposition qui vous semble adéquate :

– 2 L'hypothèse est pratiquement éliminée.

– 1 L'hypothèse devient moins probable.

0 L'information n'a aucun effet sur l'hypothèse.

+ 1 L'hypothèse devient plus probable.

+ 2 Il ne peut s'agir pratiquement que de cette hypothèse.

Réponses (cotation des experts)

Question n°		Valeur des réponses possibles				
		– 2	– 1	0	1	2
1	Item 1	0,00	0,00	0,07	1,00	0,00
	Item 2	0,00	0,00	0,20	1,00	0,18
	Item 3	0,00	1,00	0,56	0,11	0,00
2	Item 1	0,10	0,20	0,20	1,00	0,00
	Item 2	0,30	1,00	0,00	0,10	0,10
	Item 3	0,00	0,00	0,09	1,00	0,27
3	Item 1	0,00	0,00	0,36	1,00	0,00
	Item 2	0,10	0,11	0,44	1,00	0,00
	Item 3	0,00	0,00	0,07	1,00	0,00
4	Item 1	0,00	0,75	1,00	0,13	0,00
	Item 2	0,00	0,08	1,00	0,17	0,00
	Item 3	0,00	0,00	0,75	1,00	0,13
5	Item 1	0,63	1,00	0,00	0,25	0,00
	Item 2	0,14	1,00	0,57	0,43	0,00
	Item 3	0,00	0,80	0,20	1,00	1,00
6	Item 1	0,11	0,11	0,22	0,22	1,00
	Item 2	1,00	0,38	0,25	0,00	0,25
	Item 3	0,00	0,60	0,80	1,00	0,60
7	Item 1	0,33	1,00	0,22	0,11	0,00
	Item 2	0,20	1,00	0,30	0,00	0,00
	Item 3	0,00	0,00	0,07	1,00	0,00
8	Item 1	0,36	1,00	0,00	0,00	0,00
	Item 2	0,50	1,00	0,00	0,00	0,00
	Item 3	0,00	0,07	0,00	1,00	0,00
9	Item 1	0,33	0,67	0,17	1,00	0,33
	Item 2	0,00	0,00	1,00	0,22	0,44
	Item 3	1,00	0,83	0,67	0,00	0,00
10	Item 1	0,00	0,00	0,00	1,00	0,15
	Item 2	0,00	0,00	0,17	1,00	0,08
	Item 3	0,50	1,00	0,00	0,00	0,00
11	Item 1	0,00	0,00	0,00	0,67	1,00
	Item 2	0,00	0,27	1,00	0,09	0,00
	Item 3	0,00	0,13	1,00	0,75	0,00

Question n°		Valeur des réponses possibles				
		- 2	- 1	0	1	2
12	Item 1	1,00	0,71	0,14	0,29	0,00
	Item 2	0,20	1,00	0,30	0,00	0,00
	Item 3	0,14	0,71	1,00	0,14	0,14
13	Item 1	0,00	0,80	0,80	1,00	0,20
	Item 2	1,00	0,36	0,00	0,00	0,00
	Item 3	0,00	0,00	0,00	0,15	1,00
14	Item 1	0,13	0,75	1,00	0,00	0,00
	Item 2	0,67	1,00	0,00	0,00	0,00
	Item 3	0,00	0,00	0,00	1,00	0,15

Commentaires

TCS 1

Une douleur neuropathique est une douleur séquel- laire d'une lésion (traumatique, mécanique, toxique, métabolique) du système nerveux (central ou périphérique).

Le canal lombaire étroit est une pathologie très fré- quente, qui se manifeste par une claudication inter- mittente, ou par une douleur sciatique.

TCS 2

Une cruralgie peut être due, le plus souvent, à une pathologie de l'articulation coxofémorale (coxar- throse, nécrose de tête fémorale) ou à une souffrance radiculaire L3 ou L4 (sur une hernie discale ou un canal lombaire étroit). Les antécédents de hernie dis- cale font évoquer également le diagnostic de douleur neuropathique.

TCS 3

Sclérose en plaques et tumeur de l'angle pontocé- ribleux sont des diagnostics différentiels classiques de névralgie faciale essentielle. Dans la névralgie faciale essentielle, l'examen neurologique est toujours normal.

TCS 4

Les vomissements font partie des signes cliniques du syndrome méningé.

Hyperthermie à 38,5 °C et TA à 180/120 mmHg n'éli- minent pas une hémorragie méningée.

TCS 5

Cette question porte sur les trois complications majeures de l'hémorragie méningée pendant l'hospita- lisation. L'hydrocéphalie est révélée classiquement par des troubles de la conscience rapidement progres- sifs, a priori sans déficit focal.

TCS 6

Le rapport bénéfice/risque d'un examen invasif (ici, une ponction lombaire sous AVK) doit toujours être pris en compte.

TCS 7

Le sevrage éthylique peut être envisagé, mais les hypothèses diagnostiques ne se résument pas à cette éventualité.

TCS 8

Gliome de haut grade, métastase et abcès cérébral sont des hypothèses classiques devant une lésion cérébrale prenant le contraste. Leur aspect est par- fois typique, mais pas toujours. Il faut donc connaître les éléments clés. Ici, la coexistence d'une lésion de la fosse postérieure est en faveur de métastases, et l'envahissement du corps calleux évoque très forte- ment un glioblastome.

TCS 9

Avant d'envisager un geste chirurgical, il faut savoir dans quelle mesure on peut interrompre le traitement anticoagulant. La situation n'est évidemment pas la même chez un patient porteur d'une valve mitrale mécanique et chez un patient qui a fait une embolie pulmonaire 8 ans auparavant.

TCS 10

Ce cas porte sur les trois complications majeures de l'hémorragie méningée pendant l'hospitalisation. L'hypertension à 210–150 mmHg peut être la cause d'un resaignement, mais peut aussi être en partie la conséquence d'une hypertension intracrânienne (réflexe de Cushing).

TCS 11

Gliome de haut grade, métastase et abcès cérébral sont des hypothèses classiques devant une lésion cérébrale prenant le contraste. L'envahissement du corps calleux est très évocateur d'un glioblastome. Un abcès cérébral ne s'accompagne pas toujours d'un syndrome inflammatoire biologique.

TCS 12

Il faut connaître les critères de la chirurgie de la hernie discale. L'existence d'un diabète mal équilibré pousse à la prudence en matière de chirurgie, car il s'agit d'un facteur de risque majeur d'infection du site opé- ratoire, donc de spondylodiscite en l'occurrence.

TCS 13

Il est fondamental d'identifier les situations d'urgence (syndrome de la queue de cheval, sciatique paralysante).

TCS 14

Ces trois diagnostics peuvent se révéler par une claudication intermittente. Canal lombaire étroit et arté-

rite oblitérante des membres inférieurs (AOMI) sont classiques, mais l'hypothèse d'une souffrance médullaire doit être évoquée dans le cas d'une claudication non douloureuse.

CHAPITRE 19

Dossiers progressifs

Énoncés et questions – Dossiers progressifs longs

DP 1

Monsieur H., 70 ans, vous consulte pour des douleurs thoraciques en hémiceinture du côté gauche. Vous notez qu'il s'agit d'un patient tabagique sevré depuis 30 ans, dont le seul antécédent est une méniscectomie du genou droit il y a 15 ans.

Question 1

Vous suspectez une douleur neuropathique en lien avec l'atteinte de la racine spinale T4 gauche. Quelle sera « en hauteur » la topographie attendue de la douleur en hémiceinture ?

- A manubrium
- B creux sus-claviculaire
- C mamelon
- D xiphoïde
- E ombilic

Question 2

Votre examen clinique vous fait suspecter un syndrome de Brown-Séquard gauche. Parmi les éléments suivants, quels sont les trois éléments qui vous ont amené au diagnostic ?

- A syndrome pyramidal sous-lésionnel du côté droit
- B syndrome pyramidal sous-lésionnel du côté gauche
- C syndrome cordonal postérieur sous-lésionnel du côté droit
- D syndrome cordonal postérieur sous-lésionnel du côté gauche
- E hypoesthésie thermo-algique sous-lésionnelle du côté droit

Question 3

Donnez la cotation motrice selon l'échelle MRC d'un groupe musculaire pour lequel un mouvement est possible contre la pesanteur, mais pas contre la résistance.

Question 4

Quelle sensibilité est altérée en cas de troubles de la pallesthésie ?

- A sensibilité de la position spatiale des articulations
- B sensibilité vibratoire au diapason
- C sensibilité à la chaleur
- D sensibilité à la douleur
- E aucune des réponses précédentes

Question 5

Suite à votre examen clinique, vous évoquez le diagnostic de compression médullaire thoracique latéralisée à gauche. Quel examen d'imagerie prescrivez-vous ?

Question 6

Parmi les propositions suivantes, lesquelles orienteraient vers une compression médullaire d'origine tumorale maligne ?

- A perte de poids de 10 kg
- B déficits neurologiques d'installation brutale
- C douleur radiculaire avec réveils nocturnes
- D présence de troubles moteurs à la fois centraux et périphériques
- E présence de troubles vésicosphinctériens précoces

Question 7

Concernant le diagnostic de compression médullaire, quel diagnostic différentiel devez-vous évoquer devant l'association de signes moteurs et sensitifs mal systématisés, associés à une glossite ?

Question 8

Vous prescrivez l'IRM médullaire suivante (fig. 19.1). À propos de cet examen d'imagerie, quelles sont les propositions exactes ?

- A compression médullaire d'origine épидurale
- B compression médullaire d'origine intradurale extramédullaire
- C compression médullaire d'origine intradurale intramédullaire
- D tumeur osseuse vertébrale
- E imagerie non concordante avec la symptomatologie du patient

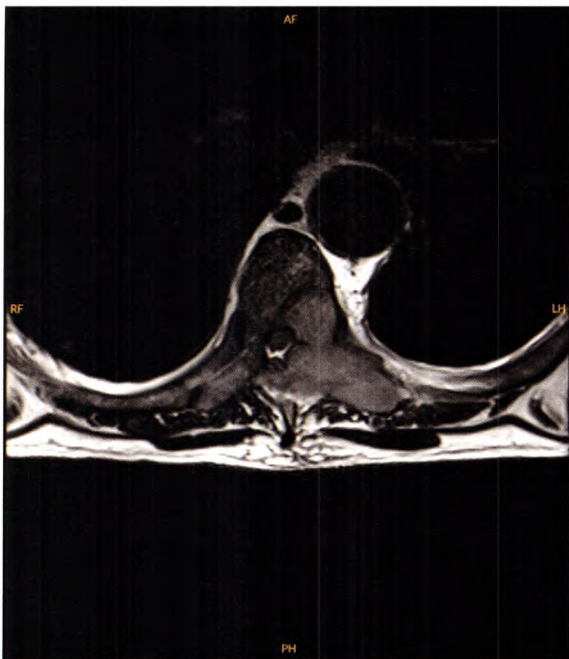


Fig. 19.1

Question 9

Vous suspectez une métastase vertébro-épidurale et prescrivez le scanner thoraco-abdomino-pelvien suivant (fig. 19.2). Sur celui-ci, placez une flèche sur la principale anomalie retrouvée.

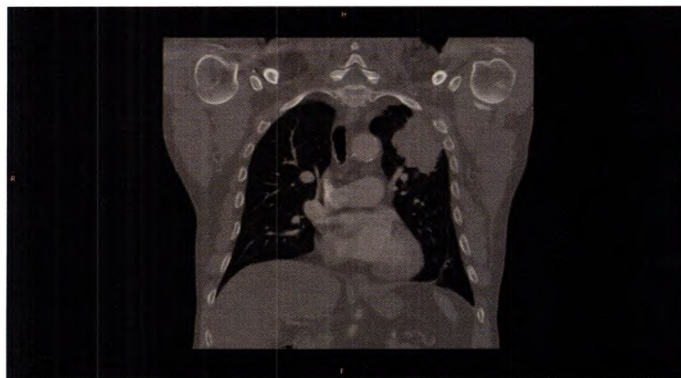


Fig. 19.2

Question 10

Les examens complémentaires que vous avez prescrits vous orientent vers un cancer primitif d'origine bronchopulmonaire, avec compression médullaire (syndrome de Brown-Séquard gauche) de niveau thoracique sur métastase vertébro-épidurale. Dans le cadre du bilan biologique, vous notez une hypercalcémie. En dehors d'une ostéolyse directe liée à l'envahissement métastatique osseux, quel autre mécanisme d'hypercalcémie devez-vous rechercher dans ce contexte ?

Question 11

Parmi les attitudes thérapeutiques suivantes, laquelle devez-vous discuter en priorité ?

- A** radiothérapie de la métastase ostéo-épidurale du rachis thoracique
- B** chirurgie de décompression médullaire
- C** exérèse chirurgicale de la tumeur pulmonaire
- D** chimiothérapie après biopsie de la tumeur pulmonaire
- E** soins palliatifs exclusifs

Question 12

Vous décidez d'opérer le patient pour décompression médullaire, en réalisant une laminectomie centrée sur la tumeur vertébro-épidurale. L'intervention se déroule sans problème particulier et l'examen neurologique au réveil est identique à l'examen préopératoire. Dans la nuit suivant l'intervention, le patient décrit brutalement une vive douleur dans le dos puis rapidement une impossibilité de bouger les jambes. Vous êtes appelé pour l'examiner. Quel élément de l'examen physique vous permettant de déterminer la présence de troubles sphinctériens et la présence d'une épargne sensitive devez-vous impérativement réaliser dans cette situation ?

Question 13

Le patient présente une paraplégie sensitivomotrice et sphinctérienne complète. Quel diagnostic devez-vous suspecter en priorité dans ce contexte ?

DP 2

Monsieur U., 40 ans, déménageur, consulte aux urgences pour une douleur du membre inférieur gauche d'apparition brutale suite à un effort de soulèvement sur son lieu de travail. Il a déjà présenté des épisodes similaires par le passé, mais moins intenses. Il vous signale une douleur « en barre » dans le bas du dos, irradiant à gauche dans la fesse, la face postérieure de la cuisse et de la jambe, jusqu'au bord externe de la plante du pied et le 5^e orteil. L'intensité subjective de la douleur (EVA) est évaluée à 8/10.

Question 1

Quelle est votre principale hypothèse diagnostique ?

Question 2

Vous évoquez une lombosciatique commune S1 gauche. Quels signes cliniques recherchez-vous pour étayer votre diagnostic et écarter une complication ? (cinq réponses attendues)

- A** un déficit moteur de la flexion de la cuisse gauche sur le bassin
- B** un déficit moteur de l'extension du genou gauche
- C** un déficit moteur de la flexion plantaire du pied gauche
- D** une abolition du réflexe ostéotendineux (ROT) rotulien gauche
- E** un ROT rotulien gauche vif, polycinétique et diffusant
- F** une abolition du ROT achilléen gauche
- G** un ROT achilléen gauche vif, polycinétique et diffusant
- H** un réflexe cutané plantaire en extension
- I** un signe de Lasègue positif à gauche
- J** un signe de Léri positif à gauche

K une hypoesthésie ou anesthésie en selle

L une hypotonie anale au toucher rectal

Question 3

Quelles sont les indications pour réaliser un ou des examens complémentaires chez un patient souffrant d'une lombosciatique ?

- A** lombosciatique récidivante
- B** lombosciatique paralysante (déficit moteur $\leq 3/5$ sur l'échelle MRC)
- C** lombosciatique hyperalgique malgré des antalgiques de palier 2
- D** hypoesthésie périnéale
- E** échec du traitement médical bien conduit pendant 2 semaines

Question 4

Monsieur U. avait bénéficié d'un examen d'imagerie prescrit par son médecin traitant lors du précédent épisode (fig. 19.3). Sur cet examen, placez une flèche sur la principale anomalie expliquant les symptômes.

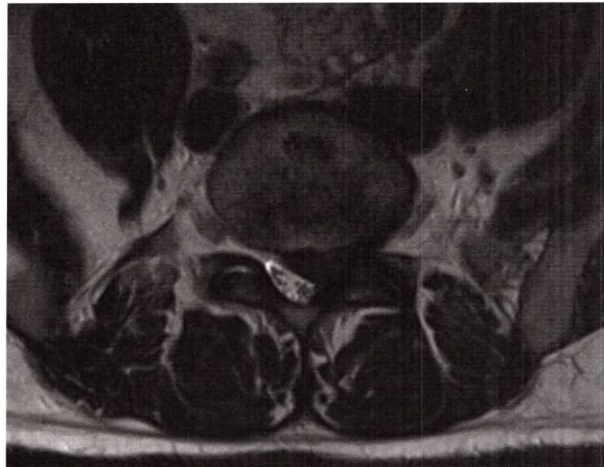


Fig. 19.3

Question 5

À l'examen clinique, vous ne retrouvez pas de déficit moteur. Le ROT achilléen gauche est aboli. Le signe de Lasègue est positif à 30° à gauche. Le reste de l'examen sans particularité. Le patient est assez bien soulagé par un antalgique de palier 2 et un anti-inflammatoire non stéroïdien (EVA = 3/10).

Quelle sera la suite de votre prise en charge thérapeutique ? (une seule réponse attendue)

- A** retour à domicile avec le même traitement et reprise du travail le lendemain
- B** retour à domicile avec le même traitement, du repos et devra consulter son médecin traitant dans deux semaines
- C** retour à domicile avec le même traitement, du repos et devra revenir consulter aux urgences dans 2 semaines

D hospitalisation afin d'obtenir un soulagement antalgique complet et de s'assurer de l'absence d'apparition de complications

E hospitalisation à jeun en prévision d'une intervention de discectomie lombaire

Question 6

Quelle décision prenez-vous et que doit faire Monsieur U ? (deux réponses attendues)

- A** vous le déclarez en arrêt de maladie
- B** vous le déclarez en accident de travail
- C** Monsieur U. doit en faire la déclaration à la caisse primaire d'assurance maladie (CPAM) sous 48 heures sur un document spécifique Cerfa
- D** Monsieur U. doit en faire la déclaration à son employeur dans les 14 jours, sauf cas de force majeure

E vous rédigez un certificat médical initial en deux exemplaires (un pour la victime et un pour la CPAM)

Question 7

Le patient est rentré à domicile. Il revient aux urgences deux jours plus tard. Après une amélioration initiale, il a pensé pouvoir reprendre la musculation. Il présente actuellement une douleur intense (EVA = 9/10) irradiant dans les deux membres inférieurs selon un trajet S1. À l'examen, vous retrouvez un déficit moteur de la flexion plantaire coté à 3/5 à droite et 1/5 à gauche. Les ROT achilléens sont abolis. Il existe un déficit sensitif « en selle » et au niveau du dermatome radiaire S1 de façon bilatérale. Le patient n'a pas uriné depuis ce matin, vous retrouvez une voussure hypogastrique à la palpation.

Quel diagnostic suspectez-vous ?

Question 8

Quel élément manque à l'examen clinique ? (deux mots)

Question 9

Vous demandez une IRM du rachis lombaire en urgence (fig. 19.4). Décrivez-la.

A le cône médullaire terminal est à hauteur de L1-L2

B le cône médullaire terminal est à hauteur de L5-S1

C hernie discale L5-S1 exclue

D tumeur épидurale

E hématome intradural

Question 10

Vous avez contacté le neurochirurgien d'astreinte qui vous annonce vouloir opérer Monsieur U. Quelle

action de soin devez-vous pratiquer en priorité en attendant la prise en charge neurochirurgicale ? (deux mots)

Question 11

Le patient a été opéré en urgence pour exérèse de la hernie discale exclue. En postopératoire, les douleurs radiculaires ont disparu. Il persiste cependant des troubles vésicosphinctériens et un déficit moteur S1 bilatéral à 3/5. Monsieur U. vous demande quel est son pronostic fonctionnel ?

A vous lui expliquez que les déficits neurologiques résiduels peuvent encore s'aggraver malgré l'intervention chirurgicale

B vous lui expliquez que les déficits neurologiques résiduels sont définitifs et qu'il n'y a pas d'amélioration possible

C vous lui expliquez qu'il est fréquent que les déficits moteurs persistent après la disparition de la douleur radiaire, mais qu'ils peuvent s'améliorer avec la rééducation

D vous lui expliquez que les troubles vésicosphinctériens sont généralement de bon pronostic et qu'ils s'améliorent dans la grande majorité des cas avec la rééducation

E vous lui expliquez que les déficits neurologiques résiduels malgré l'intervention chirurgicale vont totalement récupérer avec la rééducation

Question 12

Quels sont les intervenants susceptibles d'être acteurs dans le suivi de Monsieur U. ?

A kinésithérapeute

B médecin du travail

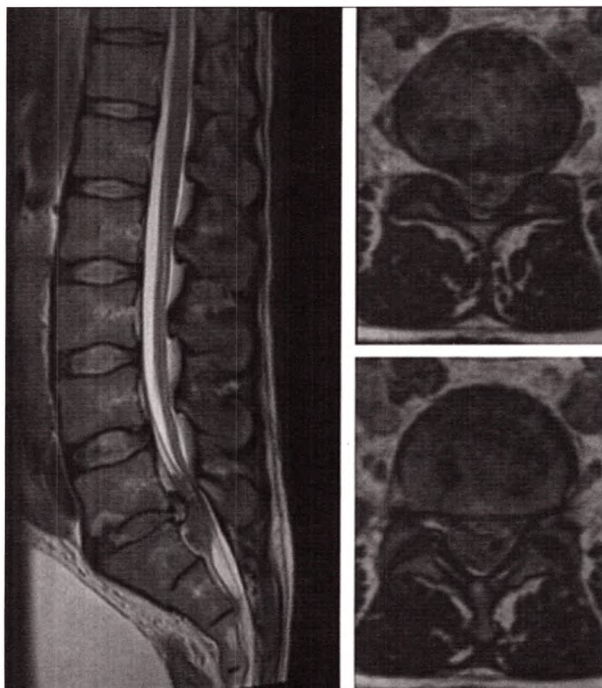


Fig. 19.4

- C médecin rééducateur
- D psychologue
- E urologue

Question 13

Le patient a été pris en charge en centre de rééducation fonctionnelle pendant 3 mois, puis a poursuivi la rééducation en externe pendant plus d'un an. Malgré tout il persiste des séquelles motrices et vésicosphinctériennes. Monsieur U. ne peut pas reprendre son activité de déménageur qu'il exerçait depuis 12 ans. Il consulte son médecin traitant en vue d'une déclaration en maladie professionnelle. Vous vous référez au tableau 98 du régime général « Affections chroniques du rachis lombaire provoquées par la manutention manuelle de charges lourdes » (fig. 19.5).

Monsieur U. peut-il prétendre à une déclaration en maladie professionnelle ?

- A oui, car il remplit tous les critères
- B non, car le délai de prise en charge est insuffisant
- C non, car la durée d'exposition est insuffisante
- D pas pour une lombosciatique sur hernie discale lombaire L5-S1 non compliquée
- E pas pour une lombosciatique sur hernie discale lombaire L5-S1 compliquée d'un syndrome de la queue de cheval

Question 14

Le patient prétend à une déclaration en maladie professionnelle. Quelles en sont les modalités ?

- A le patient déclare la maladie professionnelle à la CPAM
- B certificat médical initial rédigé par le médecin traitant
- C l'employeur fournit les attestations de salaire du patient
- D le médecin traitant adresse l'ensemble du dossier à la CPAM
- E c'est le médecin-conseil de la CPAM qui valide la reconnaissance en maladie professionnelle

Question 15

Le patient prétend à une déclaration en maladie professionnelle. Quelles en sont les conséquences ?

- A prestations en nature : indemnités journalières \pm rente si incapacité permanente partielle (IPP) > 10 %
- B prestations en espèce : exonération du ticket modérateur et tiers payant
- C l'employeur doit procéder à une adaptation du lieu de travail à ses frais lorsque cela est possible
- D dans le cas contraire, l'employeur doit procéder à un reclassement professionnel
- E le patient est couvert de tout licenciement

Désignation des maladies	Délai de prise en charge	Liste limitative des travaux susceptibles de provoquer ces maladies
<p>Sciaticque par hernie discale L4-L5 ou L5-S1 avec atteinte radiculaire de topographie concordante</p> <p>Radiculalgie crurale par hernie discale L2-L3 ou L3-L4 ou L4-L5, avec atteinte radiculaire de topographie concordante</p>	<p>6 mois</p> <p>(sous réserve d'une durée minimale d'exposition de 5 ans)</p>	<p>Travaux de manutention manuelle habituelle de charges lourdes effectués :</p> <ul style="list-style-type: none"> - dans le fret routier, maritime, ferroviaire, aérien ; - dans le bâtiment, le gros œuvre, les travaux publics ; - dans les mines et carrières ; - dans le ramassage d'ordures ménagères et de déchets industriels ; - dans le déménagement, les garde-meubles ; - dans les abattoirs et les entreprises d'équarrissage ; - dans le chargement et le déchargement en cours de fabrication, dans la livraison, y compris pour le compte d'autrui, le stockage et la répartition des produits industriels et alimentaires, agricoles et forestiers ; - dans le cadre des soins médicaux et paramédicaux incluant la manutention de personnes ; - dans le cadre du brancardage et du transport des malades ; - dans les travaux funéraires.

Fig. 19.5

Source : Code de la sécurité sociale.

DP 3

Monsieur A., 45 ans, charpentier sans antécédent pathologique particulier, vous consulte pour une lomboradiculalgie droite évoluant depuis trois semaines. Il continue de travailler, avec des efforts répétés de manutention et de sollicitation du rachis lombaire. Il rapporte un lumbago, accompagné d'une douleur irradiant dans la fesse, la face latérale de la cuisse et de la jambe, et la face dorsale du pied. La douleur radiculaire est impulsive. Elle est bien soulagée par le repos, notamment la nuit, mais apparaît au moindre effort la journée. Son intensité subjective

(EVA) est évaluée à 5/10 sous antalgique de palier 1 (Monsieur A. prend 2 g/j de paracétamol). Votre examen neurologique est normal. Il n'y a pas de trouble sphinctérien. La manœuvre de Lasègue provoque la douleur radiculaire précocement dès 15°. Il existe une importante raideur lombaire, avec une distance main/sol de 20 cm. La pression artérielle est mesurée à 130/70 mmHg ; la température à 37 °C.

Question 1

Prescrivez-vous une imagerie du rachis ? Et si oui, laquelle ?

Question 2

Parmi les propositions suivantes, laquelle (lesquelles) vous inciterai(en)t à prescrire rapidement une imagerie du rachis ?

- A** hyperthermie à 39 °C
- B** douleur lombaire et radiculaire à nette prédominance nocturne
- C** douleur radiculaire isolée, sans lumbago
- D** paresthésies fréquentes
- E** EVA > 5 malgré des antalgiques de palier 3

Question 3

À quel territoire radiculaire correspond le trajet douloureux décrit ?

Question 4

Dans le cadre de cette radiculalgie L5 d'origine discale probable, quelle(s) peu(ven)t être la (les) localisation(s) de la hernie causale ?

- A** L4-L5 foraminale
- B** L4-L5 paramédiane
- C** L3-L4 paramédiane
- D** L5-S1 foraminale
- E** L5-S1 paramédiane

Question 5

Vous avez prescrit un arrêt de travail, du repos, un anti-inflammatoire non stéroïdien, un antalgique de palier 2 et des séances de kinésithérapie. Malgré ce traitement, Monsieur A. revient vous voir 5 mois après l'instauration des premiers symptômes, sans aucune amélioration.

Vous avez demandé l'IRM suivante (fig. 19.6). Sur cette imagerie, placez une flèche sur la principale anomalie expliquant les symptômes de Monsieur A.

Question 6

L'IRM que vous avez prescrite retrouve une hernie du disque L4-L5 en position paramédiane droite, conflictuelle avec la racine spinale L5, donc bien concordante avec les symptômes. Vous orientez Monsieur A.

vers un neurochirurgien, qui réalise une discectomie L4-L5, après échec préalable d'une infiltration épidurale sous guidage radiologique. Les suites postopératoires sont simples, mais malgré cette prise en charge Monsieur A. ne va pas mieux. Au contraire, quatre mois après la chirurgie la douleur radiculaire s'est même amplifiée. Elle n'est plus soulagée par le repos, et il existe fréquemment des paroxysmes nocturnes très intenses. Elle est désormais décrite à type de brûlure et de décharges électriques. Vous retrouvez à l'examen une hypoesthésie à la face latérale de la jambe et à la face dorsale du pied, où les stimulations tactiles sont extrêmement désagréables. Monsieur A. vous explique qu'il ne supporte plus de porter des chaussettes un peu serrées ou le contact direct avec les draps la nuit. L'IRM de contrôle est sans anomalie (absence de conflit discal résiduel ou de complication). Que vous évoque la modification sémiologique de la douleur décrite par Monsieur A. ?

Question 7

Quel score ou questionnaire clinique peut être utilisé pour estimer la probabilité d'une douleur neuropathique ?

Question 8

Parmi les propositions suivantes, quelles sont les deux molécules les plus appropriées pour soulager une douleur neuropathique ?

- A** prégabaline
- B** amitriptyline
- C** morphine
- D** tramadol
- E** néfopam

Question 9

Vous orientez Monsieur A. vers un centre d'évaluation et de traitement de la douleur (CETD) pour une prise en charge spécialisée. Dans l'hypothèse où il ne serait toujours pas soulagé de ses douleurs neuropathiques malgré un traitement optimal (essai de



Fig. 19.6

toutes les classes pharmaceutiques potentiellement efficaces, échec de la stimulation électrique transcutanée [TENS]), quelle procédure invasive de neuromodulation à but antalgique pourrait lui être proposée ?

DP 4

Vous recevez aux urgences Monsieur D., 61 ans, chauffeur-livreur, droitier, sans antécédent particulier hormis un tabagisme actif à 40 paquets-années. Il se plaint de céphalées, initialement matinales, d'aggravation progressive depuis 15 jours, accompagnées de vomissements depuis 24 heures. Il décrit également une gêne visuelle améliorée à la fermeture d'un œil. Votre examen neurologique trouve une adiadococinésie droite, un élargissement du polygone de sustentation, une danse des tendons, une limitation de l'abduction de l'œil gauche avec diplopie horizontale dans le regard latéral vers la gauche. La conscience est normale.

Question 1

Quelle(s) est (sont) votre (vos) conclusion(s) concernant l'examen neurologique de Monsieur D. ?

- A il existe un syndrome cérébelleux statique
- B il existe un syndrome cérébelleux cinétique droit
- C il existe un syndrome cérébelleux cinétique gauche
- D il existe un syndrome vestibulaire
- E il existe un syndrome pyramidal

Question 2

De quelle(s) structure(s) anatomique(s) vous attendez-vous à retrouver une atteinte ?

- A hémisphère cérébelleux droit
- B hémisphère cérébelleux gauche
- C vermis cérébelleux
- D diencéphale
- E pyramide bulbaire

Question 3

Que constatez-vous lors de l'examen oculomoteur du patient ?

- A il existe une diplopie binoculaire par atteinte du nerf oculomoteur commun gauche
- B il existe une diplopie binoculaire par atteinte du nerf trochléaire gauche
- C il existe une diplopie binoculaire par atteinte du nerf abducens gauche
- D il existe une ophtalmoplégie supranucléaire par atteinte du faisceau longitudinal médial
- E il existe un syndrome de Parinaud

Question 4

Vous faites réaliser l'examen suivant (fig. 19.7). À propos de cet examen, laquelle (lesquelles) des affirmations suivantes est (sont) exacte(s) ?

- A il s'agit d'un scanner injecté en coupe axiale
- B il s'agit d'une IRM en séquence T1 injectée en coupe axiale
- C cet examen permet de visualiser les sinus caverneux
- D cet examen permet de visualiser les deux sinus sigmoïdes
- E cet examen permet de visualiser le mésencéphale

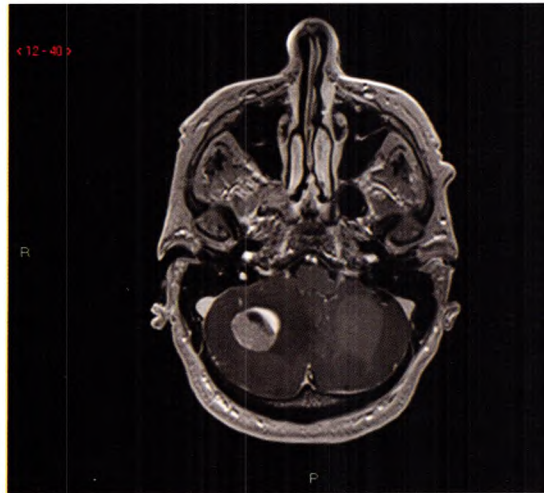


Fig. 19.7

Question 5

Sur cette IRM en séquence T1 injectée, que visualisez-vous ?

- A un hématome de l'hémisphère cérébelleux droit
- B une thrombose veineuse cérébrale des deux sinus latéraux
- C un œdème périlésionnel
- D un effacement ou un collapsus du quatrième ventricule
- E une hydrocéphalie obstructive

Question 6

Dans ce contexte de tumeur de l'hémisphère cérébelleux droit, la paralysie du nerf abducens (VI) gauche (une ou plusieurs propositions exactes) :

- A est probablement secondaire à une atteinte directe du nerf dans son trajet cisternal
- B est probablement secondaire à une atteinte directe du nerf dans le sinus caverneux
- C est probablement secondaire à une atteinte nucléaire au niveau du plancher du quatrième ventricule
- D est probablement secondaire à une hypertension intracrânienne, sans valeur localisatrice
- E est probablement secondaire à un syndrome paranéoplasique

Question 7

Quelques heures après son arrivée aux urgences, Monsieur D. présente une aggravation neurologique rapide. Lors de votre examen clinique, ses yeux ne s'ouvrent qu'à la stimulation douloureuse. Il émet des geignements et la réponse motrice est en flexion. Sa fréquence cardiaque est très fluctuante avec une tendance à la bradycardie. Sa pression artérielle est à 180/90 mmHg, sa respiration anarchique. Ses pupilles sont en myosis. Quel est le score de Glasgow ?

Question 8

Parmi les causes suivantes, laquelle (lesquelles) est (sont) possible(s) pour expliquer cette aggravation à partir de la lésion cérébelleuse connue ?

- A** hydrocéphalie aiguë obstructive par blocage des foramens interventriculaires de Monro
- B** hydrocéphalie aiguë communicante
- C** engagement temporal
- D** engagement cingulaire
- E** engagement des tonsilles (amygdales) cérébelleuses

Question 9

Vous demandez un scanner en urgence, qui montre une hydrocéphalie obstructive par blocage de la circulation du LCS au niveau du quatrième ventricule et un engagement tonsillaire. Parmi les attitudes thérapeutiques suivantes, laquelle (lesquelles) vous semble(nt) appropriée(s) ?

- A** dérivation ventriculaire externe du LCS
- B** dérivation interne du LCS (dérivation ventriculo-péritonéale)
- C** chirurgie d'exérèse tumorale
- D** radiothérapie en urgence
- E** intubation et sédation anesthésique

Question 10

Monsieur D. est opéré en urgence. Il est réalisé une exérèse tumorale avec mise en place d'une dérivation ventriculaire externe (DVE) de LCS. Après 5 jours d'hospitalisation en réanimation, Monsieur D. récupère entièrement. Il reste cependant dépendant de la DVE et il est donc réalisé secondairement l'implantation d'une dérivation interne (ventriculopéritonéale) de LCS. Vous revoyez Monsieur D. en consultation trois semaines après la chirurgie pour lui annoncer le diagnostic de métastase d'un adénocarcinome. Parmi les propositions suivantes, quels sont par ordre de fréquence les trois cancers primitifs les plus pourvoyeurs de métastases cérébrales chez le sujet adulte de sexe masculin ?

- A** cancer de la prostate
- B** cancer des bronches
- C** cancer du pancréas
- D** cancer du côlon
- E** cancer du rein

Question 11

Il s'agissait finalement à l'analyse immunohisto-chimique d'une métastase d'un adénocarcinome bronchique. Au sujet des métastases cérébrales en général et parmi les affirmations suivantes, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A** elles peuvent avoir un aspect IRM similaire à celui d'un abcès à bactéries pyogènes
- B** elles sont toujours multiples, ce qui permet de les distinguer du glioblastome
- C** elles sont fréquemment révélées par une hémorragie spontanée, quelle que soit leur histologie
- D** elles sont généralement entourées d'un œdème cérébral plus volumineux que celui des glioblastomes
- E** l'œdème cérébral accompagnant les métastases cérébrales répond habituellement bien à la corticothérapie

Question 12

Lors de votre consultation d'annonce diagnostique, vous constatez un ralentissement idéomoteur, un

comportement de préhension (*grasping*), une désorientation temporo-spatiale, un apragmatisme et un comportement d'imitation. Quelle est votre interprétation ? (une seule proposition exacte)

- A** syndrome frontal
- B** syndrome d'Anton-Babinski
- C** syndrome de Gerstmann
- D** syndrome de Steele-Richardson
- E** syndrome de Parinaud

Question 13

Ce syndrome frontal est le témoin d'un dysfonctionnement de la dérivation ventriculopéritonéale que vous réglez en consultation en modifiant la pression d'ouverture de valve. Quelques jours plus tard, alors que les signes d'hydrocéphalie ont complètement disparu, vous revoyez Monsieur D. qui se plaint maintenant d'une douleur scapulaire irradiant au bord médial du bras et de l'avant-bras, jusqu'aux deux derniers doigts de la main droite. Le réflexe ulno-pronateur droit est aboli. Quelle atteinte correspond à cette systématisation ? (une seule proposition exacte)

- A** atteinte radiculaire C7
- B** atteinte radiculaire C8-T1
- C** atteinte du nerf médian
- D** atteinte du nerf ulnaire
- E** atteinte du nerf radial

Question 14

Cette douleur étant accompagnée d'un myosis, d'une diminution de l'ouverture palpébrale et d'une énoptalmie droite, qu'évoquez-vous ?

- A** un syndrome paranéoplasique
- B** un syndrome de Parsonage-Turner
- C** un syndrome de Pancoast-Tobias
- D** une compression du système nerveux (ortho) sympathique
- E** une compression du système nerveux parasympathique

Question 15

Vous trouvez Monsieur D. très fatigué. Il vous dit rester alité environ 3 heures tous les jours dans son canapé en raison de cette fatigue. Il a perdu 15 kg depuis le début de la maladie et se plaint de douleurs évaluées à 7/10 selon l'échelle visuelle analogique (EVA), résistantes au tramadol. Vous expliquez à Monsieur D. que, dans ce contexte, une décision sera prise en réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) quant aux éventuels traitements à visée oncologique qui seront proposés. À ce stade de l'histoire clinique et parmi les affirmations suivantes, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A** l'index de performance (*performance status*) du patient selon le score OMS est de 3
- B** l'état général du patient contre-indique tout traitement oncologique
- C** vous pouvez dès aujourd'hui décider d'introduire un traitement antalgique de palier 3
- D** la RCP devra obligatoirement se tenir en présence d'au moins trois médecins seniors de spécialités différentes, dont un oncologue et un radiothérapeute

E le médecin oncologue présent lors de la RCP sera obligatoirement le prescripteur des éventuelles chimiothérapies

DP 5

Vous êtes interne aux urgences pédiatriques quand vous recevez Nathan, 12 ans. La maman vous signale qu'il présente des difficultés à l'école depuis 2 mois, de façon concomitante à des douleurs digestives d'étiologie indéterminée. De plus, l'enfant se plaint de céphalées matinales inhabituelles.

Question 1

Quel syndrome neurologique évoquez-vous en priorité ?

Question 2

Vous évoquez un syndrome d'hypertension intracrânienne (HTIC). Parmi les propositions suivantes, quelles sont les trois caractéristiques sémiologiques pouvant être retrouvées dans ce syndrome ?

- A** vomissement en jet à l'acmé des céphalées
- B** diplopie par atteinte du nerf oculomoteur commun (III)
- C** diplopie par atteinte du nerf abducens (VI)
- D** œdème papillaire de stase au fond d'œil
- E** hypertonie oculaire

Question 3

À l'examen physique, vous constatez une marche très instable avec un élargissement du polygone de sustentation. Le Romberg n'est pas latéralisé même après la fermeture des yeux. Il existe des réflexes ostéotendineux vifs et symétriques aux membres inférieurs, avec un signe de Babinski. Concernant le tableau clinique du patient, quelles sont les trois propositions exactes ?

- A** le tableau est en faveur d'une ataxie cérébelleuse
- B** le tableau est en faveur d'une ataxie proprioceptive
- C** une étiologie centrale est probable
- D** une étiologie périphérique est probable
- E** il existe un syndrome pyramidal

Question 4

Vous constatez également plusieurs autres signes cliniques d'atteinte cérébelleuse. Parmi les propositions suivantes, indiquez celles pouvant entrer dans le cadre d'un syndrome cérébelleux ?

- A** hypermétrie
- B** aphasie
- C** dysarthrie
- D** nystagmus multidirectionnel
- E** hypertonie

Question 5

Vous voulez éliminer un engagement des tonsilles (amygdales) cérébelleuses dans le foramen magnum (foramen occipital). Quels sont les symptômes et/ou signes cliniques que vous recherchez ?

- A** céphalées bifrontales
- B** hémiplégie

C mydriase unilatérale

D torticolis

E crises toniques axiales postérieures

Question 6

Finalement, il n'existe pas de signe clinique d'engagement tonsillaire, mais l'enfant présente un syndrome cérébelleux associé au syndrome d'HTIC. Il reste réactif, jouant avec les autres enfants aux urgences. Il ne présente par ailleurs aucun trouble de la vigilance. Quelle(s) est (sont) votre (vos) proposition(s) de prise en charge ?

- A** imagerie cérébrale en urgence
- B** imagerie cérébrale à programmer en ambulatoire
- C** ponction lombaire avec mesure de la pression d'ouverture du liquide cébrospinal (LCS)
- D** ponction lombaire avec soustraction de LCS pour soulager les céphalées
- E** sortie à domicile sans examen complémentaire, avec consultation rapide en neurochirurgie

Question 7

Finalement, vous faites hospitaliser Nathan et l'imagerie cérébrale suivante est réalisée (fig. 19.8). À propos de cette imagerie, quelles sont les trois propositions exactes ?

- A** il existe une dilatation ventriculaire
- B** il existe une résorption transépendymaire de LCS
- C** il s'agit d'une coupe axiale passant par le troisième ventricule
- D** il s'agit d'une IRM en pondération T1
- E** il s'agit d'une coupe avec injection de produit de contraste

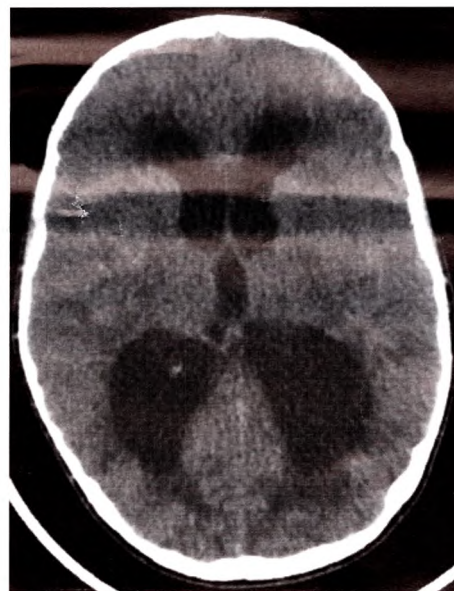


Fig. 19.8

Question 8

Vous avez également demandé un fond d'œil qui retrouve un œdème papillaire de stase bilatéral. Du point de vue visuel, quel est le risque évolutif ?

- A cécité par hémorragie vitréenne
- B cécité par thrombose de l'artère centrale de la rétine
- C cécité par thrombose de la veine centrale de la rétine
- D cécité par atrophie du nerf optique
- E cécité par hypertension intraoculaire

Question 9

L'enfant est stable et une IRM cérébrale est organisée. Vous disposez des deux images en coupes suivantes (fig. 19.9 et 19.10). D'après celles-ci, que pouvez-vous dire ?

- A la lésion se développe principalement dans le vermis du cervelet
- B la lésion se développe principalement dans le quatrième ventricule
- C les tonsilles (amygdales) cérébelleuses sont en position habituelle
- D la lésion se rehausse partiellement après injection de gadolinium
- E il existe une hydrocéphalie obstructive



Fig. 19.9

Question 10

À la vue de l'imagerie et compte tenu de l'âge, quels sont les trois types histologiques les plus probables ?

- A épendymome
- B médulloblastome
- C astrocytome pilocytique
- D glioblastome
- E métastase

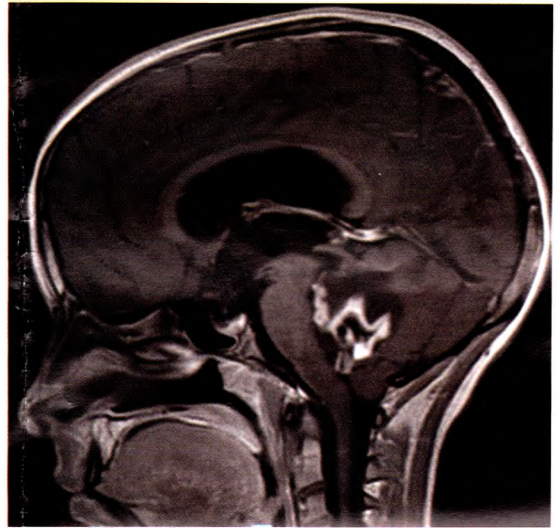


Fig. 19.10

Question 11

Une tumeur cérébrale primitive maligne est suspectée. Quelle imagerie complémentaire est indispensable dans le cadre du bilan d'extension ?

- A scanner thoraco-abdomino-pelvien
- B TEP-scanner corps entier
- C scintigraphie osseuse
- D IRM médullaire
- E aucune de ces propositions

Question 12

Au cours de la première semaine d'hospitalisation, l'HTIC a été maîtrisée. Parmi les mesures thérapeutiques suivantes, lesquelles permettent de contrôler l'HTIC ?

- A l'exérèse chirurgicale de la tumeur
- B la surélévation de la tête et du corps de 30°
- C le décubitus dorsal strict
- D les solutions hypotoniques
- E la dérivation neurochirurgicale du LCS

Question 13

Finalement, l'enfant est opéré et bénéficie d'une exérèse complète de la tumeur, qui s'avère être un astrocytome pilocytique. Une surveillance radioclinique est prescrite, sans traitement complémentaire. Si le diagnostic de médulloblastome avait été retenu, quel(s) aurai(en)t été le(s) principal(aux) axe(s) du traitement postopératoire ?

- A aucun traitement adjuvant car exérèse complète
- B radiothérapie externe
- C radiothérapie interne vectorisée
- D chimiothérapie
- E hormonothérapie

DP 6

Vous recevez en consultation Madame M., 26 ans. Cette patiente que vous suiviez lorsqu'elle était enfant vient vous voir car elle a pris beaucoup de poids ces derniers mois. Vous constatez en effet une obésité de

la face, du cou et du tronc, qui contraste beaucoup avec la maigreur de ses membres. Votre examen attentif retrouve également un visage bouffi, une hypertrophie des boules de Bichat, un aspect « en bosse de bison », des vergetures et un hirsutisme modéré.

Question 1

Parmi les propositions suivantes concernant cet examen clinique, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A** l'ensemble de ces signes cliniques évoque un syndrome d'acromégalie
- B** dans le cadre du syndrome que vous suspectez chez cette patiente, les vergetures sont habituellement pourpres, larges et orientées horizontalement sur les flancs et les racines des membres
- C** vous vous attendez à avoir une manœuvre du tabouret positive, en faveur de l'amyotrophie quadricipitale
- D** une dysménorrhée, une ostéoporose et une HTA peuvent venir compléter le tableau clinique et sont à rechercher
- E** une peau amincie et des ecchymoses survenant au moindre choc seraient des signes discordants avec le reste des signes cliniques et leur étiologie suspectée

Question 2

Vous concluez donc à un syndrome de Cushing chez Madame M. La patiente vous montre un bilan sanguin prescrit par la médecine du travail : glycémie à jeun à 1,1 g/dl, numération formule plaquettaire (NFS) sans particularité en dehors d'une légère hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, kaliémie à 3,3 mmol/l. À propos de ce bilan sanguin, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** une cortisolémie normale à 8 heures élimine le diagnostic de syndrome de Cushing
- B** la mesure du cortisol libre urinaire sur 24 heures est un examen de choix qui sera en faveur d'un hypercorticisme si elle est supérieure aux valeurs habituelles
- C** le dosage de la cortisolémie à minuit et les tests de freinage peuvent être réalisés dans les situations clinicobiologiques non spécifiques
- D** la mesure du cortisol libre urinaire, de la cortisolémie et les tests de freinage permettent de faire le diagnostic étiologique de maladie de Cushing
- E** pour dépister un hypercorticisme, les tests de freinage utilisent une administration de glucose et une mesure de la sécrétion d'ACTH

Question 3

Pour avancer sur le plan diagnostique, vous prescrivez un bilan hormonal et biologique. Madame M. revient vous voir avec les résultats de son bilan. La mesure de cortisol libre urinaire est très nettement supérieure à la norme haute. Le test de freinage minute à la dexaméthasone retrouve une absence de freinage de la sécrétion de cortisol. Vous confirmez donc le diagnostic positif de syndrome de Cushing (ou hypercorticisme). Vous entreprenez alors l'étape du diagnostic étiologique. Concernant le diagnostic étiologique, quelles sont les affirmations exactes ?

- A** le dosage plasmatique de l'ACTH est l'étape clé du diagnostic étiologique d'un hypercorticisme
- B** un dosage d'ACTH plasmatique effondré est en faveur d'une origine hypophysaire de l'hypercorticisme
- C** des concentrations d'ACTH dans les valeurs normales ou élevées sont en faveur d'un hypercorticisme ACTH-dépendant
- D** un hypercorticisme ACTH-dépendant est toujours d'origine hypophysaire
- E** devant un dosage plasmatique effondré d'ACTH, il est recommandé de réaliser un scanner des surrenales à la recherche d'une tumeur

Question 4

Le dosage de l'ACTH plasmatique de Madame M. revient très nettement supérieur à la norme haute et donc en faveur d'un hypercorticisme secondaire à une sécrétion d'ACTH. La patiente vous tend les résultats de l'IRM hypophysaire que vous aviez prescrite (fig. 19.11). Au sujet de ces résultats, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** les caractéristiques IRM de cette lésion de moins de 10 mm de diamètre, arrondie, homogène et hypointense au reste du parenchyme en T1-gadolinium sont typiques d'un microadénome hypophysaire
- B** la patiente a donc une maladie de Cushing
- C** devant un hypercorticisme ACTH-dépendant, sans lésion retrouvée à l'IRM hypophysaire, il est nécessaire de recourir à des tests plus sophistiqués pour attester de l'origine hypophysaire ou ectopique de la sécrétion d'ACTH
- D** un hypercorticisme ACTH-dépendant est également retrouvé dans certaines tumeurs neuroendocrines
- E** il ne sera pas nécessaire d'explorer les autres axes hypophysaires puisque le diagnostic est établi

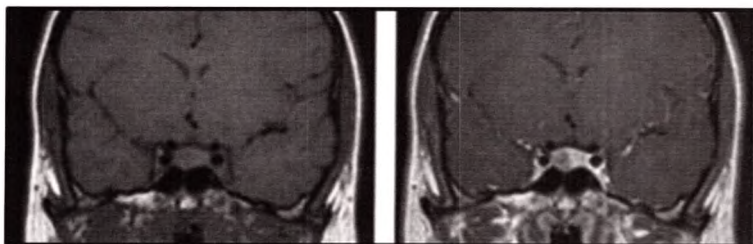


Fig. 19.11

Question 5

Madame M. présente donc un microadénome hypophysaire corticotrope. L'exploration des autres axes hypophysaires ne retrouve pas d'anomalie. Vous recevez le courrier de consultation du neurochirurgien à qui vous aviez adressé la patiente. Celui-ci propose l'exérèse chirurgicale de l'adénome hypophysaire par voie endonasale transsphénoïdale endoscopique. Il a prescrit par ailleurs des vaccinations à réaliser avant l'intervention. Madame M. revient vous voir car elle a quelques questions.

À propos de l'intervention chirurgicale proposée, quelles sont les propositions exactes ?

- A** la voie endonasale transsphénoïdale est actuellement la voie classique pour l'exérèse des microadénomes hypophysaires
- B** les vaccinations prescrites sont à visée antigrippale et le ROR
- C** les risques plus spécifiques de cette intervention neurochirurgicale sont le risque de brèche ostéoméningée et celui d'hypocorticisme postopératoire
- D** vous pouvez assurer à la patiente que l'intervention ne comporte pas de risque infectieux intracrânien
- E** il est du devoir du chirurgien de s'assurer que son patient a bien compris et accepté les risques, bénéfices et modalités de l'intervention

Question 6

Concernant l'hypophyse, laquelle (lesquelles) des propositions suivantes est (sont) exacte(s) ?

- A** l'hypophyse est située dans la loge sellaire (ou selle turcique) qui est creusée dans le sphénoïde, os médian de la base du crâne variablement pneumatisé d'un sujet à l'autre
- B** le sinus sphénoïdal est totalement ou partiellement pneumatisé dès la naissance dans 80 % des cas
- C** l'hypophyse est bordée en dehors par les deux sinus veineux, les sinus transverses, chacun contenant quatre nerfs (V1, III, IV et VI) et l'artère carotide interne
- D** l'hypophyse est reliée à l'hypothalamus par la tige pituitaire qui traverse le diaphragme sellaire, repli de dure-mère
- E** entre l'antéhypophyse et la posthypophyse, il existe un lobe vestigial, la pars intermedia, pouvant générer des kystes muqueux

Question 7

Toujours concernant l'hypophyse, laquelle (lesquelles) des propositions suivantes est (sont) exacte(s) ?

- A** l'hypophyse est vascularisée par deux systèmes distincts, l'un artériel, issu des artères carotides internes, et l'autre porte, issu des artères hypophysaires supérieures, qui relie l'hypothalamus à l'antéhypophyse
- B** le drainage veineux de l'hypophyse et l'acheminement des hormones hypophysaires dans la circulation générale se font par les deux sinus transverses
- C** en dessous de la loge sellaire se situent les voies optiques et c'est au niveau du chiasma optique que

s'entrecroisent les fibres provenant des champs rétiens nasaux

- D** les axones provenant des champs rétiens nasaux, qui véhiculent les informations provenant des champs visuels temporaux, décussent au niveau du centre du chiasma et seront donc concernés en premier si un adénome vient le comprimer
- E** les axones provenant des champs rétiens temporaux restent homolatéraux au niveau du chiasma optique et sont relativement épargnés lorsqu'un adénome comprime le chiasma en son milieu

Question 8

Concernant les adénomes hypophysaires, laquelle (lesquelles) des propositions suivantes est (sont) exacte(s) ?

- A** le syndrome tumoral et le syndrome d'insuffisance antéhypophysaire sont les deux modes de révélation possibles des adénomes hypophysaires
- B** les troubles visuels parfois observés sont liés à la compression du chiasma optique et/ou des nerfs optiques par l'adénome hypophysaire avec classiquement une hémianopsie latérale homonyme
- C** un syndrome caverneux peut être rarement observé par compression ou invasion du sinus caverneux
- D** les adénomes hypophysaires peuvent être découverts fortuitement; ce sont les incidentalomes hypophysaires
- E** les examens systématiques devant toute découverte de tumeur hypophysaire sont un bilan visuel, une IRM hypophysaire et un bilan biologique (hypophysogramme) avec un avis de l'endocrinologue

Question 9

Madame M. a acheté en pharmacie la vaccination préventive d'une éventuelle brèche ostéoméningée opératoire. Elle est opérée 1 mois plus tard. Vous avez reçu les comptes rendus d'intervention et d'hospitalisation. Vous lisez que l'intervention s'est bien déroulée avec nécessité de prise de graisse au niveau abdominal pour comblement d'une brèche. La patiente est rentrée chez elle rapidement avec un traitement substitutif par hydrocortisone et sera prise en charge en hôpital de jour d'endocrinologie. Elle vient vous voir 7 jours après son retour à domicile car elle présente un rhume : son nez coule et elle se sent fébrile. Sa température auriculaire est à 39,1 °C. Parmi les propositions suivantes concernant le tableau clinique présenté par Madame M., laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A** une rhinorrhée claire au goutte-à-goutte majorée avec les manœuvres de Valsalva et la position penchée en avant est en faveur d'une brèche ostéoméningée persistante
- B** la vaccination protège Madame M., donc ses symptômes sont en rapport avec une infection virale rhinopharyngée
- C** vous recherchez un syndrome méningé fébrile et faites un examen neurologique approfondi
- D** vous adressez la patiente à un service d'urgence afin qu'elle bénéficie d'une ponction lombaire à visée diagnostique avant que ne soit débutée une antibiothérapie probabiliste

E vous prescrivez une prolongation d'arrêt de travail et recommandez à la patiente de bien se rendre à son rendez-vous postopératoire

Question 10

Vous avez adressé Madame M. aux urgences devant une rhinorrhée claire au goutte-à-goutte en position penchée en avant associée à une fièvre à 39 °C et un syndrome méningé. Le vaccin prescrit était resté dans son réfrigérateur. L'examen neurologique est par ailleurs sans particularité. Les résultats de la PL sont : éléments 700/mm³ dont 88 % de PNN, une hypoglycorachie inférieure à 0,4 fois la glycémie, protéinorachie > 1 g/l, lactatorachie > 3,2 mmol/l; diplocoques à Gram positif à l'examen direct. Concernant la prise en charge diagnostique et thérapeutique de Madame M., quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** le diagnostic le plus probable est celui d'une méningite à pneumocoques sur brèche ostéoméningée
- B** la prise en charge thérapeutique consiste en l'administration urgente d'une antibiothérapie intraveineuse à forte dose, bactéricide de type céphalosporine de troisième génération (ceftriaxone ou céfotaxime)
- C** la dexaméthasone en association avec l'antibiothérapie est contre-indiquée
- D** la reprise chirurgicale en urgence est la seule thérapeutique valable
- E** outre la rhinorrhée cérébrospinale postopératoire et la méningite, le diabète insipide définitif et les troubles nasosinusiens en rapport avec la voie d'abord sont les principales complications de la chirurgie hypophysaire

Question 11

Madame M. est réadressée à son domicile une fois l'évolution clinicobiologique favorable. Elle a manqué son rendez-vous en endocrinologie mais n'en voyait pas vraiment l'intérêt étant donné qu'elle se sentait mieux.

Elle est amenée aux urgences par son conjoint 5 jours plus tard car elle est très confuse le matin et présente des vomissements itératifs. Les données anamnésiques sont en faveur d'un arrêt brutal de la substitution en hydrocortisone. Il n'est pas retrouvé de symptomatologie infectieuse, ni de signe de focalisation neurologique à l'examen clinique. Dans l'hypothèse d'un arrêt brutal de la substitution en hydrocortisone, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** le seul examen à réaliser en urgence est une imagerie cérébrale devant la très forte probabilité d'une étiologie intracrânienne à sa symptomatologie
- B** il faut prescrire en urgence un bilan biologique sanguin avec entre autres un dosage de la natrémie
- C** on s'attend à retrouver une hyponatrémie par hypocorticisme central non substitué
- D** l'administration d'hydrocortisone à forte dose est une urgence thérapeutique et devra être associée à une correction des troubles hydroélectrolytiques et métaboliques

E l'hypocorticisme central postopératoire est extrêmement rare et toujours secondaire à une erreur chirurgicale

Question 12

Concernant les complications des chirurgies des adénomes hypophysaires, laquelle (lesquelles) des propositions suivantes est (sont) exacte(s) ?

- A** le danger vasculaire vient de la proximité des artères carotides internes avec la loge hypophysaire
- B** l'hypocorticisme central postopératoire est une complication à craindre et à prévenir
- C** un éventuel diabète insipide central postopératoire doit être recherché et peut être traité par desmopressine (Minirin®) qui est un analogue synthétique de l'ADH avec un effet antidiurétique puissant
- D** la vaccination prophylactique antipneumococcique est obligatoire dans les chirurgies hypophysaires programmées
- E** les abords transcrâniens (voies hautes) associent un risque neurologique aux risques infectieux, hémorragiques et visuels

Question 13

À la suite des événements postopératoires, Madame M. a été prise en charge par le service d'endocrinologie et s'est rendue à sa consultation postopératoire.

Elle vient vous consulter, plus de 25 ans après sa chirurgie hypophysaire. Elle vous raconte qu'elle a eu un accident de voiture il y a 3 semaines et que, depuis, elle a des céphalées invalidantes. Son mari qui l'accompagne râle un peu parce que sur les six derniers mois elle a rayé les deux ailes de la voiture : « C'est comme si elle ne voyait pas sur les côtés ». Vous trouvez que votre patiente présente par ailleurs de nouveau un aspect cushingoïde. Votre examen grossier au doigt du champ visuel retrouve une amputation bitemporale. L'acuité visuelle vous semble également altérée. Vous vous rappelez que votre patiente prend désormais de la fluindione (Previscan®) pour une arythmie cardiaque par fibrillation auriculaire non emboligène. Quelles sont vos hypothèses diagnostiques et votre attitude thérapeutique ?

- A** vous adressez votre patiente en urgence relative à un confrère ophtalmologue afin qu'elle bénéficie d'une mesure de son acuité visuelle, d'une évaluation campimétrique et d'un examen du fond d'œil
- B** vous suspectez très fortement une hémianopsie latérale homonyme
- C** le type d'altération campimétrique que présente Madame M. oriente vers une compression du chiasma optique
- D** concernant ses céphalées post-traumatiques, vous concluez à une migraine dont vous avez tous les critères diagnostiques
- E** concernant le morphotype de Madame M., il s'agit typiquement de signes postménopausiques, ce d'autant que les récidives d'adénomes corticotropes sont exceptionnelles

Question 14

Le bilan ophtalmologique retrouve une hémianopsie bitemporale, un léger œdème bilatéral à l'examen du fond d'œil et une baisse d'acuité visuelle (BAV) bilatérale. L'IRM hypophysaire que vous aviez demandée retrouve un processus expansif intrasellaire refoulant le chiasma. Le bilan endocrinologique retrouve de nouveau un hypercorticisme corticotrope avec diminution de toutes les autres sécrétions hypophysaires. Parmi les propositions suivantes à propos de cet hypercorticisme, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A** une nouvelle prise en charge chirurgicale est d'indication formelle du fait du retentissement visuel
- B** un examen du fond d'œil et un OCT peuvent être réalisés afin d'évaluer le pronostic visuel
- C** l'hémianopsie bitemporale est liée à la compression de la partie médiale du chiasma optique où se trouvent les fibres issues des rétines nasales qui décussent
- D** chaque hémirétine nasale prend en charge l'hémichamp temporal controlatéral
- E** un processus expansif sellaire ne peut pas être responsable de cécité

DP 7

Loïc, 16 ans, est victime d'un accident vers 14 heures, non casqué à l'arrière d'une « caisse à savon ». Lors du choc, il est projeté contre un arbre. À l'arrivée du SMUR, il est inconscient avec des traces de vomissements et une mydriase droite aréactive. La tension artérielle est de 170/100 mmHg, la saturation en oxygène de 95 % en air ambiant, la glycémie à 3,5 mmol/l et la température à 36,8 °C. À la stimulation douloureuse, il est noté uniquement un retrait des membres (pas d'ouverture des yeux, pas de réponse verbale). Il existe une plaie du scalp d'une quinzaine de centimètres, saignant abondamment. Il n'y a pas de déformation des membres.

Question 1

Qu'utilisez-vous pour évaluer l'état de vigilance du patient ?

Question 2

À combien évaluez-vous le score de Glasgow ?

Question 3

Devant ce score de Glasgow à 6, l'urgentiste décide de rechercher les réflexes du tronc cérébral. Quel est le dernier réflexe à disparaître dans le cas d'un traumatisme cranio-encéphalique grave ?

- A** le réflexe oculocéphalogyre horizontal
- B** le réflexe photomoteur
- C** le réflexe oculocardiaque
- D** le réflexe oculocéphalogyre vertical
- E** le réflexe fronto-orbitaire

Question 4

Parmi les mesures suivantes, lesquelles vous semblent adaptées à ce stade ?

- A** matelas coquille
- B** oxygénothérapie au masque
- C** perfusion
- D** sonde gastrique
- E** intubation et ventilation assistée

Question 5

Le patient est intubé sur place par l'équipe SMUR puis est placé sous sédation et ventilation mécanique. Il est transporté vers le centre hospitalier universitaire (CHU) le plus proche. À l'arrivée au CHU, à la levée des sédations, on retrouve une hémiparésie gauche ; la mydriase droite est toujours présente.

Que vous évoque l'association hémiparésie gauche et mydriase droite ?

- A** un engagement des amygdales (tonsilles) cérébelleuses
- B** un engagement temporal droit
- C** un engagement temporal gauche
- D** un engagement sous-falcien droit
- E** un engagement du culmen cérébelleux

Question 6

Dans ce cadre, comment pouvez-vous expliquer la mydriase droite aréactive ?

- A** paralysie du nerf oculomoteur gauche
- B** paralysie du nerf trochléaire droit
- C** paralysie du nerf optique droit
- D** paralysie du nerf trochléaire gauche
- E** paralysie du nerf oculomoteur droit

Question 7

Quels examens complémentaires demandez-vous en urgence ?

- A** scanner cérébral
- B** IRM cérébrale
- C** électroencéphalogramme
- D** ionogramme sanguin
- E** NFS, numération plaquettaire, groupe sanguin, Rhésus, RAI

Question 8

La plaie du scalp décrite dans la présentation de ce dossier (« une plaie du scalp d'une quinzaine de centimètres, saignant abondamment ») peut en elle-même être à l'origine d'une complication dès la phase aiguë de la prise en charge. Laquelle ?

- A** téanos
- B** plaie craniocérébrale
- C** embarrure
- D** hypovolémie
- E** méningite

Question 9

Parmi les facteurs suivants, lesquels sont de potentiels facteurs d'agression cérébrale secondaire d'origine systémique (ACSOS) ?

- A** hypothermie
- B** hyperglycémie
- C** hémorragie
- D** hypoxémie
- E** hypotension artérielle

Question 10

Un scanner cérébral est réalisé en urgence. En voici une coupe axiale (fig. 19.12). Quel est votre diagnostic ?

- A** hématome sous-dural aigu hémisphérique droit
- B** hématome intraparenchymateux du lobe pariétal droit

- C** hémorragie sous-arachnoïdienne diffuse
- D** contusion hémorragique du lobe pariétal droit
- E** hématome extradural hémisphérique droit

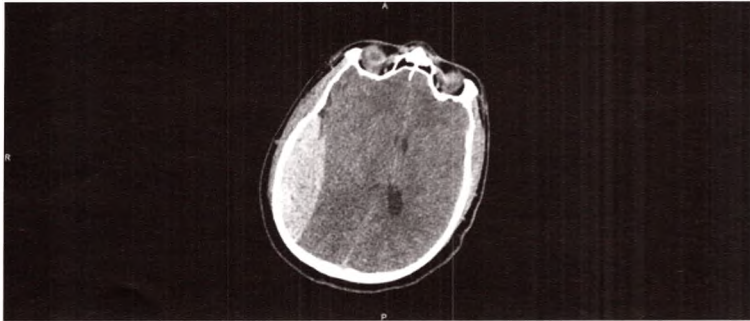


Fig. 19.12

Question 11

Parmi les propositions suivantes concernant l'hématome extradural, lesquelles sont exactes ?

- A** l'hématome extradural est dû en général à une plaie artérielle
- B** on doit rechercher au scanner un trait de fracture de la voûte du crâne en regard de l'hématome
- C** l'hématome extradural s'accompagne en général de contusions du parenchyme cérébral
- D** l'hématome extradural est une lésion de contrecoup
- E** l'hématome extradural est plus fréquent chez les personnes âgées

Question 12

Quels signes de gravité peut-on noter sur cette imagerie ?

- A** un engagement sous-falcoriel
- B** une disparition des sillons corticaux
- C** une hydrocéphalie
- D** un effet de masse sur le parenchyme cérébral
- E** une hémorragie intraventriculaire

Question 13

Quel est le traitement de cet hématome extradural ?

DP 8

Une patiente de 52 ans, tabagique et migraineuse, est amenée aux urgences par son mari après qu'elle ait rapporté un malaise survenu quelques heures plus tôt alors qu'elle était seule à la maison. Elle ne se souvient pas de tout mais vous décrit des céphalées et des nausées persistantes après avoir repris ses esprits.

Son mari est inquiet car elle a présenté deux épisodes de vomissements en sa présence : c'est ce qui l'a finalement décidé à la conduire aux urgences.

Question 1

Face à ce tableau clinique et les diagnostics à éliminer en urgence qu'il vous évoque, quel élément recherchez-vous en priorité à l'interrogatoire ?

- A** une prise de toxique juste avant le malaise
- B** un traumatisme crânien juste avant le malaise
- C** une douleur thoracique juste avant le malaise
- D** une céphalée brutale juste avant le malaise
- E** un vomissement juste avant le malaise

Question 2

La patiente décrit une céphalée inhabituelle extrêmement brutale juste avant le malaise. Votre examen neurologique ne retrouve pas de déficit localisé. Quel examen complémentaire demandez-vous en première intention ?

- A** un EEG
- B** un angioscanner cérébral
- C** une IRM cérébrale
- D** un scanner cérébral non injecté
- E** un scanner abdominal

Question 3

Voici le résultat du scanner cérébral non injecté que vous avez demandé (fig. 19.13). Que permet-il de visualiser ? (trois propositions exactes)

- A** une hémorragie intraparenchymateuse
- B** une hémorragie intraventriculaire
- C** une dilatation ventriculaire
- D** une hémorragie sous-arachnoïdienne
- E** un anévrisme de l'artère communicante antérieure

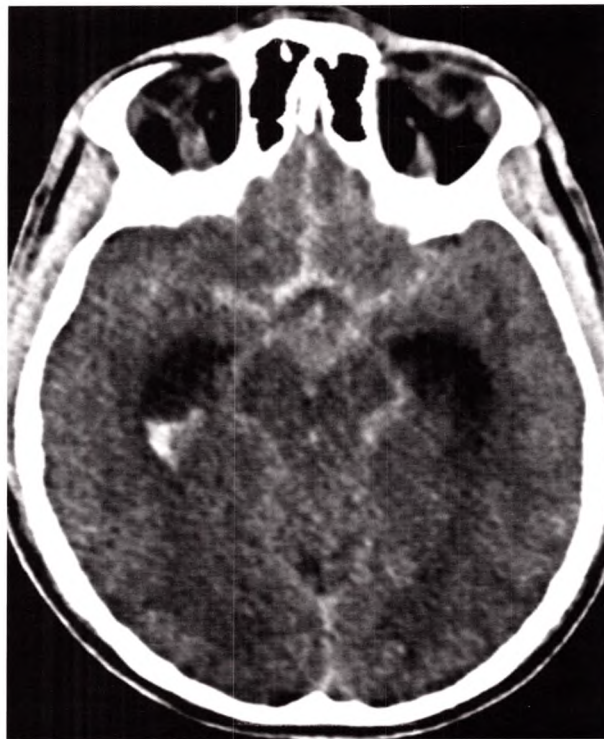


Fig. 19.13

Question 4

Si le radiologue vous appelle pour vous dire que le scanner cérébral non injecté est strictement normal, que faites-vous alors ?

- A** un angioscanner cérébral
- B** une angio-IRM cérébrale
- C** une angiographie cérébrale
- D** une ponction lombaire
- E** un fond d'œil

Question 5

La ponction lombaire réalisée vous permet de conclure à une hémorragie sous-arachnoïdienne spontanée. Quelles sont les caractéristiques retrouvées pour arriver à cette conclusion ? (trois propositions exactes)

- A** liquide cébrospinal (LCS) uniformément rouge sur les trois tubes

- B** pression du LCS élevée

- C** surnageant xanthochromique après centrifugation
- D** surnageant clair après centrifugation
- E** liquide coagulable moins hémorragique sur le 3^e tube

Question 6

Vous examinez les yeux de la patiente et constatez un ptosis gauche. Vous soulevez la paupière supérieure gauche (fig. 19.14), qu'observez-vous ? (trois propositions exactes)

- A** un strabisme divergent gauche
- B** un myosis droit
- C** une anisocorie
- D** une paralysie du nerf oculomoteur gauche
- E** une paralysie du nerf abducens gauche



Fig. 19.14

Question 7

Par argument de fréquence, quel est le premier diagnostic à évoquer face à une hémorragie sous-arachnoïdienne spontanée ?

- A** rupture d'une malformation artérioveineuse (MAV)
- B** trouble de l'hémostase
- C** forme idiopathique
- D** rupture d'un anévrisme artériel intracrânien
- E** microangiopathie hypertensive

Question 8

Face à ce tableau d'hémorragie sous-arachnoïdienne spontanée associée à une paralysie du nerf oculomoteur (III) gauche, quelle localisation d'anévrisme suspectez-vous en première intention ?

Question 9

L'angiogramme cérébral réalisé confirme la présence d'un anévrisme situé au niveau de l'artère carotide interne gauche. Quelles sont les complications de cette étiologie à redouter ? (trois propositions exactes)

- A** une hydrocéphalie aiguë
- B** un état de mal épileptique
- C** un resaignement de l'anévrisme
- D** une ischémie cérébrale retardée
- E** une hypercalcémie

Question 10

Quelle prise en charge proposez-vous ?

- A** hospitalisation en neurologie
- B** administration de nimodipine
- C** repos au lit avec isolement neurosensoriel
- D** anticoagulation préventive
- E** antalgiques adaptés par voie intraveineuse

Question 11

Vous contactez le neurochirurgien de garde. La patiente est éveillée, confuse, elle ne présente pas de déficit neurologique en dehors de la paralysie du III gauche. Le neurochirurgien vous demande son score WFNS, que lui répondez-vous ?

- A** WFNS 1
- B** WFNS 2
- C** WFNS 3
- D** WFNS 4
- E** WFNS 5

Question 12

Parmi les propositions suivantes concernant le score WFNS, quelles sont les trois propositions exactes ?

- A** il est utilisé dans le monde entier
- B** il se base sur le score modifié de Rankin initial
- C** il prend en compte la présence d'un déficit neurologique focal, quel qu'il soit
- D** il prend en compte le score de Glasgow initial
- E** il a une valeur pronostique en termes de mortalité et morbidité

Question 13

Le neurochirurgien vous demande également l'échelle radiologique de Fisher. Le radiologue a noté dans son compte rendu qu'il existe une hémorragie sous-arach-

noïdienne diffuse aux citernes de la base du crâne et aux vallées sylviennes, d'épaisseur inférieure à 1 mm, avec hémorragie intraventriculaire associée et début de dilatation ventriculaire. À combien cotez-vous donc le score ?

- A** Fisher 0
- B** Fisher 1
- C** Fisher 2
- D** Fisher 3
- E** Fisher 4

Question 14

La patiente va être transférée en soins intensifs. Parmi les propositions suivantes concernant le traitement de son anévrisme, quelles sont les trois propositions exactes ?

- A** réalisé dans les meilleurs délais pour éviter un resaignement
- B** discuté entre neurochirurgien, neuroradiologue interventionnel et réanimateur
- C** réalisé par chirurgie en première intention si le risque d'embolisation est équivalent
- D** réalisé par embolisation en première intention si le risque chirurgical est équivalent
- E** réalisé à distance pour éviter un œdème cérébral

Énoncés et questions – Dossiers progressifs courts

DP 9

Une patiente de 75 ans, diabétique et hypertendue, vous consulte pour des troubles de la marche. Elle vous décrit que son membre inférieur droit se raidit au bout de quelques centaines de mètres, et qu'elle a de plus en plus de mal à sentir le sol sous son pied droit.

Question 1

Parmi les propositions suivantes concernant les éléments cliniques du syndrome pyramidal, quelle est l'affirmation exacte ?

- A** les réflexes ostéotendineux sont abolis
- B** le tonus musculaire est généralement augmenté
- C** on retrouve une spasticité plastique avec phénomène de roue dentée
- D** le signe de Hoffman se recherche au niveau des hallux
- E** l'amyotrophie est précoce

Question 2

Votre examen clinique est en faveur d'un syndrome pyramidal au membre inférieur droit, associé à des troubles de la sensibilité proprioceptive. La patiente

décrit par ailleurs des troubles vésicosphinctériens récents. Parmi les affections suivantes, lesquelles sont exclues dans leur forme classique ?

- A polyneuropathie diabétique
- B sclérose latérale amyotrophique
- C canal lombaire étroit
- D mononeuropathie tronculaire du nerf sciatique
- E claudication médullaire

Question 3

Vous avez organisé la réalisation de l'examen complémentaire suivant (fig. 19.15).

À propos de cet examen, quelles sont les affirmations exactes ?

- A il s'agit d'une IRM en pondération T2
- B il s'agit d'une IRM en pondération T1 après injection de gadolinium
- C il s'agit d'une coupe axiale passant par une vertèbre thoracique
- D il existe une compression médullaire du côté droit
- E il n'y a plus de liquide cérébrospinal (LCS) visible autour de la moelle épinière

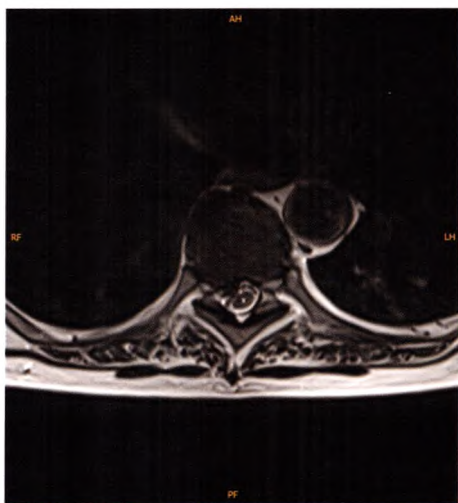


Fig. 19.15

Question 4

Vous complétez le bilan par le scanner suivant (fig. 19.16 et 19.17). À la lumière de l'ensemble des examens à votre disposition, quelle est la cause de la compression médullaire ?



Fig. 19.16

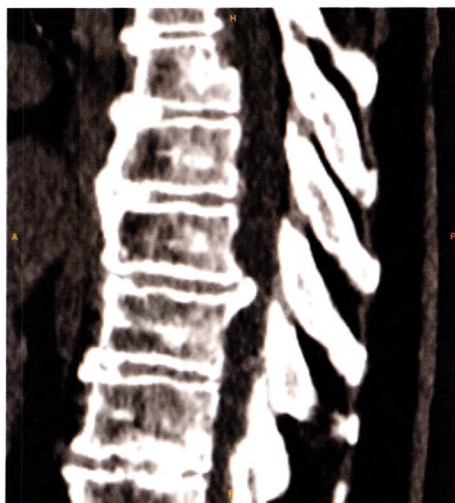


Fig. 19.17

DP 10

Monsieur D., 65 ans, que vous suivez habituellement pour une bronchopneumopathie chronique obstructive d'origine tabagique, vous consulte pour une douleur du cou et du membre supérieur droit évoluant depuis trois semaines. Le trajet de la douleur correspond au bord interne du bras, de l'avant-bras et de la main, jusqu'aux deux derniers doigts. La douleur prédomine la nuit, elle est insomnante. Votre examen ne retrouve pas de déficit moteur ou sensitif. Les réflexes ostéotendineux sont préservés. Vous notez un amaigrissement de 8 kg depuis la dernière consultation il y a trois mois et une asymétrie oculaire (fig. 19.18).



Fig. 19.18

Question 1

Quel est votre diagnostic ?

Question 2

Vous disposez rapidement de l'IRM suivante (fig. 19.19). Sur ce cliché, placer une flèche sur la principale anomalie responsable des symptômes.

Question 3

Quelle est l'étiologie probable de ce syndrome de Pancoast-Tobias ?

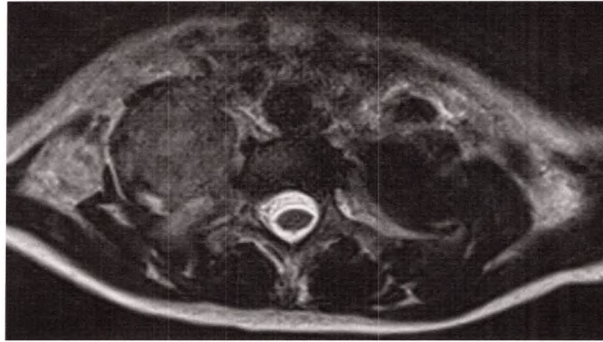


Fig. 19.19

DP 11

Madame S., 58 ans, vous consulte pour des fourmillements désagréables des deux mains, localisés au niveau du pouce, de l'index et du majeur. Ils sont apparus il y a 12 mois, tout d'abord à droite (côté où ils prédominent encore très nettement), avant de devenir bilatéraux depuis quelques semaines. Elle est essentiellement gênée la nuit et beaucoup plus rarement la journée, lors de certains mouvements répétés (elle est couturière). Elle mesure 1,65 m, pèse 80 kg et présente un diabète de type 2 depuis 10 ans.

Question 1

Quelle est votre principale hypothèse diagnostique ?

Question 2

Vous pensez à une mononeuropathie du nerf médian. Parmi les propositions suivantes, quels sont les deux signes d'examen clinique qui viendraient consolider votre hypothèse diagnostique ?

- A** amyotrophie de l'éminence hypothénar
- B** abolition du réflexe stylo-radial
- C** provocation des paresthésies à l'hyperflexion forcée du poignet

- D** provocation des paresthésies à la percussion de la gouttière épitrochléo-olécrânienne
- E** provocation des paresthésies à la percussion de la face palmaire du poignet

Question 3

À l'issue de votre examen clinique, vous avez noté une hypoesthésie au niveau de la pulpe du pouce et de l'index. Lequel des examens complémentaires suivants sera le plus pertinent pour confirmer le diagnostic positif de syndrome du canal carpien et juger de la sévérité de l'atteinte du nerf médian ?

- A** échographie du canal carpien
- B** IRM du canal carpien
- C** tractographie du nerf médian
- D** électroneuromyogramme (ENMG) bilatéral et comparatif
- E** potentiels évoqués moteurs

Question 4

Madame S. vient vous revoir seulement 6 mois plus tard avec les résultats de l'ENMG qui confirme un syndrome du canal carpien bilatéral. À droite, le bloc de conduction est estimé à 80 %. Les réponses sensibles

sont présentes mais microvoltées. Il existe une perte axonale sensitive. L'hypoesthésie s'est étendue à la pulpe des trois premiers doigts et est devenue gênante pour la préhension fine. La trophicité de l'éminence thénar est normale. Il n'y a pas de faiblesse au niveau de l'opposition pouce/5^e doigt.
Quel traitement préconisez-vous ?

DP 12

Monsieur T., 50 ans, aux antécédents de ménissectomies itératives des genoux, vous consulte en raison d'une faiblesse à relever le pied droit, instaurée depuis la veille. Cela fait aussi 10 jours qu'il souffre d'une douleur permanente localisée à la face antérolatérale de la jambe et à la face dorsale du pied jusqu'aux quatre premiers orteils, également du côté droit. Il n'y a pas de douleur plus proximale dans le membre inférieur, ni de lombalgie. À l'examen, vous retrouvez effectivement un déficit à 2/5 de la flexion dorsale du pied, de l'éversion du pied et de l'extension de l'hallux. Les réflexes ostéotendineux sont tous préservés, normaux et symétriques. Les manœuvres de Lasègue et de Léri sont négatives. La distance main-sol est nulle.

Question 1

Quelle est votre principale hypothèse diagnostique ?

Question 2

Vous évoquez une mononeuropathie du nerf fibulaire commun. En palpant le creux poplité droit, vous percevez une masse tendue, non pulsatile, de taille légèrement inférieure à celle d'une balle de tennis. Quelle est l'étiologie la plus probable de cette atteinte du nerf fibulaire commun ?

Question 3

Vous pensez à un kyste synovial poplité. Parmi les propositions suivantes, quelles sont les deux explorations les plus pertinentes pour confirmer votre diagnostic ?

- A** arthroscopie du genou
- B** échographie du creux poplité
- C** cytoponction
- D** électroneuromyogramme (ENMG), bilatéral et comparatif
- E** IRM du genou

DP 13

Un patient de 27 ans vous est adressé aux urgences à la suite d'un traumatisme cervical survenu il y a 3 heures (accident de plongeon en eau peu profonde). Il est amené par les pompiers, en matelas coquille, avec une minerve rigide. L'équipe des urgences l'installe sur le lit, en décubitus dorsal.

Question 1

Vous examinez ce patient. Concernant son examen clinique, quelles sont les propositions exactes ?

- A** vous devez faire une évaluation par le score de Glasgow

- B** vous devez le mobiliser pour vérifier l'absence de lésion traumatique sur la partie dorsale de son corps
- C** vous devez l'examiner selon le score ASIA (*American Spinal Injury Association*)
- D** vous devez l'évaluer d'un point de vue moteur et d'un point de vue sensitif
- E** vous devez vérifier les réflexes au niveau du périnée

Question 2

Le patient a un niveau sensitivomoteur évalué à C6. Qu'est-ce que cela signifie ? Indiquez la (les) proposition(s) qui vous paraissent exacte(s).

- A** le niveau C6 correspond au dernier niveau métamérique sain testé cliniquement
- B** le patient ne peut effectuer correctement l'extension du poignet
- C** il est possible que les réflexes ostéotendineux en dessous de ce niveau soient diminués ou abolis
- D** il est possible qu'il y ait un signe de Babinski
- E** il est possible qu'il y ait une rétention aiguë d'urine

Question 3

Après évaluation du patient, le score de Glasgow est à 14, avec un déficit sensitivomoteur complet en dessous de C6. Quel(s) est (sont) l'(les) examen(s) complémentaire(s) que vous jugez nécessaire(s) dans ce contexte ?

- A** examen biologique avec bilan d'hémostase et fonction rénale
- B** scanner cérébral
- C** radiographie du rachis en entier, de face et de profil
- D** scanner du rachis cervical
- E** électroneuromyogramme (ENMG)

Question 4

Vous avez réalisé un scanner du rachis cervical qui ne montre pas de lésion osseuse. Dans cette situation, quelle(s) est (sont) l'(les) attitude(s) qui vous paraissent appropriée(s) ?

- A** prescrire des clichés dynamiques du rachis cervical en flexion et en extension
- B** retirer la minerve rigide car il n'y a pas d'instabilité
- C** compléter impérativement l'exploration par une IRM du rachis cervical
- D** il faut penser à une lésion très instable du rachis cervical, nécessitant des précautions supplémentaires dans la mobilisation de ce patient
- E** il s'agit probablement d'une contusion médullaire œdémato-hémorragique non visible au scanner, dont l'indication première est une corticothérapie à forte dose

Question 5

Devant l'absence de lésion osseuse au scanner, vous réalisez en urgence une IRM du rachis cervical. Celle-ci montre un hypersignal T2 intramédullaire en regard du disque C4-C5, un hypersignal T2 interépineux C4-C5, un hypersignal T2 du disque C4-C5, et une rupture du ligament longitudinal antérieur et postérieur en C4-C5. Il existe un hématome épidual en C4-C5, compressif sur la moelle épinière.

D'après la description de l'imagerie, indiquez la (les) proposition(s) qui vous semble(nt) exacte(s) ?

- A** il est tout à fait possible d'avoir un décalage entre le niveau lésé anatomiquement (C4-C5) et le niveau fonctionnel constaté (C6)
- B** la description radiologique fait penser à une entorse grave
- C** la constatation d'un hypersignal T2 intramédullaire en C4-C5 correspond à un début de syringomyélie
- D** la constatation d'un hypersignal interépineux C4-C5 traduit une rupture des éléments ligamentaires postérieurs
- E** aucun des éléments précédents, il s'agit d'une entorse cervicale bénigne C4-C5 typique

Question 6

Au total, vous retenir donc le diagnostic d'entorse grave du rachis cervical à l'étage C4-C5, avec un hématome épidual (hématorachis) compressif et une tétraplégie de niveau C6. Concernant la prise en charge de ce patient, indiquez la (les) proposition(s) qui vous semble(nt) exacte(s) ?

- A** le traitement repose sur une minerve rigide confectionnée sur mesure jusqu'à consolidation complète
- B** il faut induire une hypertension artérielle pour favoriser la perfusion médullaire
- C** le patient a une saturation normale, il n'est pas nécessaire de rajouter de l'oxygène, il n'y a pas de risque de décompensation respiratoire
- D** il faut proposer une chirurgie en urgence pour décompression neurologique et stabilisation (arthrodèse)
- E** compte tenu du contexte de l'urgence, il n'est pas nécessaire d'informer le patient ou sa famille de la prise en charge

DP 14

Une patiente de 80 ans se présente aux urgences, amenée par les pompiers de sa maison de retraite, suite à une chute d'une chaise, alors qu'elle voulait accrocher un cadre photographique au mur. Elle a été amenée en matelas coquille (systématique dans ce contexte), son installation au lit est difficile, elle hurle de douleur, et vous décrit une douleur lombaire aiguë depuis la chute. Dans son dossier médical, il est noté comme antécédents : HTA, diabète, insuffisance rénale, allergie à la pénicilline, sciatique L5-S1 avec infiltration il y a un mois. Son traitement est : acide salicylique : 175 mg par jour, candésartan : 1 comprimé par jour.

Question 1

Si vous pensez à une fracture vertébrale lombaire, citez trois étiologies possibles dans ce contexte ?

Question 2

Dans la liste suivante, quelles sont les trois mesures que vous retenir ?

- A** j'arrête tous les médicaments en cours
- B** je prescris du tramadol contre la douleur

- C** je prescris un myorelaxant intraveineux
- D** je prescris un bilan biologique comprenant NFS, plaquettes pour commencer
- E** je prescris d'emblée au mieux une IRM lombaire
- F** je pense que le scanner lombaire n'est pas approprié
- G** compte tenu de l'âge, une équipe de gériatrie pourra m'aider à la prise en charge
- H** compte tenu de l'âge, il ne sera pas possible de la prendre en charge chirurgicalement

Question 3

La patiente a une fracture tassement de L3, en « galette ». Concernant ce type de fracture, quelles sont les propositions que vous jugez exactes ?

- A** il s'agit d'une fracture traumatique, typique d'une ostéoporose
- B** une telle fracture doit se traiter par une immobilisation, avec alitement et antalgiques adaptés
- C** si la douleur de cette patiente ne passe pas malgré les antalgiques, on peut être amené à réaliser une cimentoplastie vertébrale
- D** la mise en place d'un corset lombaire, s'il est toléré, permet une amélioration de la douleur et une mobilisation précoce de la patiente
- E** il est nécessaire de faire rapidement une ostéosynthèse à cette patiente pour fixer la vertèbre L3 et permettre une récupération rapide et un lever précoce

DP 15

Madame W., 70 ans, sans aucun antécédent pathologique particulier, vous consulte pour des douleurs récurrentes du visage apparues il y a 7 jours. À chaque fois, la douleur ne dure qu'une fraction de seconde ou quelques secondes au maximum, mais elle est extrêmement intense, décrite comme « insupportable ». Elle est strictement latéralisée à droite, sans jamais dépasser la ligne médiane. Elle intéresse le menton, la lèvre inférieure et la mandibule. Elle peut survenir de façon spontanée, mais est volontiers déclenchée par l'élocution, la mastication ou le brossage des dents.

Question 1

Quelle est votre principale hypothèse diagnostique ?

Question 2

D'une façon générale, quelles sont les étiologies qu'il est possible de rencontrer dans le cadre d'une névralgie du trijumeau ?

- A** sclérose en plaques
- B** conflit entre le nerf trijumeau et l'artère cérébelleuse supérieure
- C** AVC ischémique
- D** tumeur maligne de la fosse ptérygomaxillaire
- E** méningiome du cavum de Meckel

Question 3

Parmi les propositions de la liste suivante, citez les quatre faisant suspecter une névralgie du trijumeau symptomatique ou secondaire ?

- A** douleur intéressant à la fois les territoires V2 et V3
- B** douleur circonscrite au territoire V3
- C** abolition du réflexe cornéen
- D** parésie des muscles masticateurs
- E** hypoesthésie de l'hémiface
- F** douleur permanente et à prédominance nocturne
- G** absence de zone gâchette
- H** présence d'une zone gâchette
- I** sexe masculin
- J** âge < 60 ans

Question 4

Dans le cas de Madame W., vous ne relevez aucune atypie sémiologique, ni anomalie à l'examen neurologique. Vous concluez donc à une névralgie du trijumeau « essentielle », sans argument pour une forme symptomatique ou secondaire. Quel traitement de première intention préconisez-vous ?

Question 5

Vous avez instauré un traitement à base de carbamazépine (Tégrétol®) qui s'est avéré très efficace sur le plan antalgique, mais qui a malheureusement généré une allergie cutanée sévère vous obligeant à l'interrompre. Quelle(s) autre(s) molécule(s) peu(ven)t être utilisée(s) en alternative ?

- A** prégabaline (Lyrica®)
- B** baclofène (Lioréal®)
- C** phénytoïne (Di-Hydan®)
- D** clonazépam (Rivotril®)
- E** oxycodone (Oxynorm®)

Question 6

Malgré l'essai de plusieurs autres classes pharmaceutiques, Madame W. reste très gênée, avec plusieurs dizaines de paroxysmes douloureux chaque jour. Le retentissement sur sa vie quotidienne est important. Elle s'alimente très peu en raison des douleurs provoquées par la mastication et a perdu du poids. Vous avez prescrit une IRM qui ne retrouve pas de tumeur sur le trajet intra-/extracrânien du nerf trijumeau, ni anomalie de signal intraparenchymateuse dans le tronc cérébral. Le radiologue décrit une boucle de l'artère cérébelleuse supérieure venant au contact du nerf trijumeau droit, sans le dévier. Quelle(s) autre(s) alternative(s) non médicamenteuse(s) peu(ven)t être envisagée(s) ?

- A** section chirurgicale du nerf mandibulaire (V3)
- B** radiochirurgie stéréotaxique
- C** rhizolyse percutanée par thermocoagulation
- D** rhizolyse percutanée par compression avec une sonde à ballonnet
- E** décompression vasculaire microchirurgicale

DP 16

Vous recevez Émilie, 12 ans, pour l'installation de vomissements matinaux d'intensité croissante, associés à une anorexie, des céphalées et des troubles du comportement. Sa maman décrit un enfant sans antécédent particulier mais présentant des troubles obsessionnels compulsifs depuis plusieurs semaines.

Vous demandez un bilan biologique qui retrouve une hypothyroïdie centrale.

Question 1

L'IRM cérébrale suivante est réalisée (fig. 19.20). Qu'en pensez-vous ? (trois propositions exactes)

- A** il s'agit d'une séquence T2
- B** il s'agit d'une séquence T1
- C** il existe une tumeur de la région pinéale
- D** le quatrième ventricule est envahi par la tumeur
- E** la tumeur exerce une sténose extrinsèque sur l'aqueduc de Sylvius (aqueduc du mésencéphale)

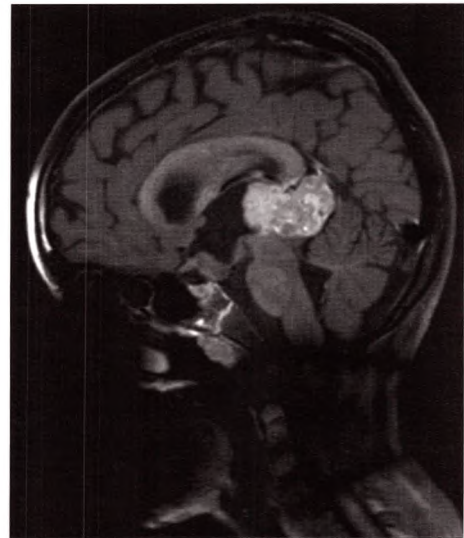


Fig. 19.20

Question 2

Cette IRM montre une sténose extrinsèque de l'aqueduc de Sylvius, sous l'effet de la compression exercée par la tumeur pinéale. Quelle complication secondaire à cette sténose devez-vous absolument éliminer ?

Question 3

Vous suspectez une tumeur germinale bifocale, des régions pinéale et hypothalamo-hypophysaire. Quels sont les symptômes associés classiquement à rechercher ? (trois propositions exactes)

- A** syndrome de Parinaud
- B** syndrome polyuropolydipsique
- C** puberté précoce
- D** inversion du rythme nyctéméral veille/sommeil
- E** obésité faciotronculaire

Question 4

Vous remarquez également en analysant le carnet de santé une cassure de la courbe staturopondérale datant déjà de 2 ans (- 3 déviations standards). Quels marqueurs tumoraux spécifiques des tumeurs germinales sont à rechercher dans le sang et le liquide cébrospinal (LCS) ?

- A α -foetoprotéine
- B œstradiol
- C CA 19-9
- D β -HCG
- E testostérone

DP 17

Un charpentier de 60 ans, sans antécédent pathologique particulier, est victime d'une chute d'un toit, d'une hauteur de trois mètres environ. Il s'agit d'un accident du travail. L'impact est frontal. Un de ses collègues présent sur place alerte le SAMU, qui arrive 30 minutes plus tard. À la prise en charge, il ouvre les yeux à la demande, répond de manière adaptée aux ordres simples. Ses réponses verbales sont confuses. Il est noté une cheville droite œdématiée et douloureuse.

Question 1

Quel est le score de Glasgow ?

Question 2

Le patient est transféré vers le CHU le plus proche. Son état clinique reste stable pendant le transport. Un scanner cérébral est réalisé très rapidement (fig. 19.21). Quels sont les trois éléments qui vous paraissent évidents à la lecture de cette coupe axiale ?

- A les ventricules latéraux sont bien visibles
- B il existe une pneumencéphalie
- C il existe un hématome sous-dural aigu de la convexité hémisphérique gauche
- D il existe un engagement temporal
- E il existe une large zone de contusion intraparenchymateuse frontale gauche
- F il existe une hémorragie intraventriculaire
- G le troisième ventricule est comprimé
- H il existe une thrombose du sinus longitudinal supérieur
- I il existe une embarrure frontale gauche
- J il existe une dédifférenciation substance grise/substance blanche

Question 3

Le patient est hospitalisé dans un secteur de soins intensifs de neurochirurgie. Le lendemain matin, son état neurologique s'est dégradé. Le score de Glasgow est à 10. Un nouveau scanner est réalisé. Voici comparativement les résultats du premier (A) et du second (B) scanners (fig. 19.22). Concernant ces imageries, quelles sont les propositions exactes ?

- A il existe une hémorragie ventriculaire
- B l'engagement sous-falcoriel s'est majoré
- C l'hématome sous-dural aigu s'est en grande partie résorbé
- D il existe une zone d'ischémie occipitale gauche
- E l'aggravation scanographique est cohérente avec l'aggravation clinique

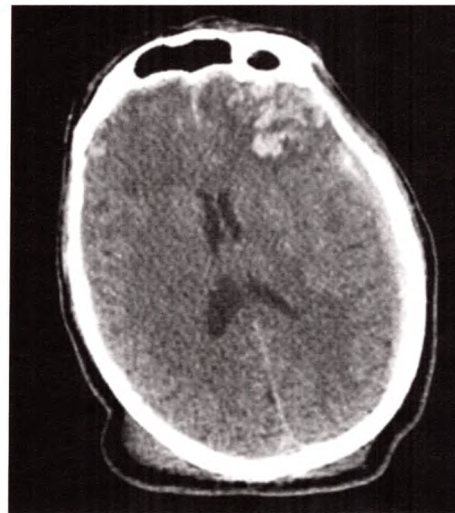


Fig. 19.21

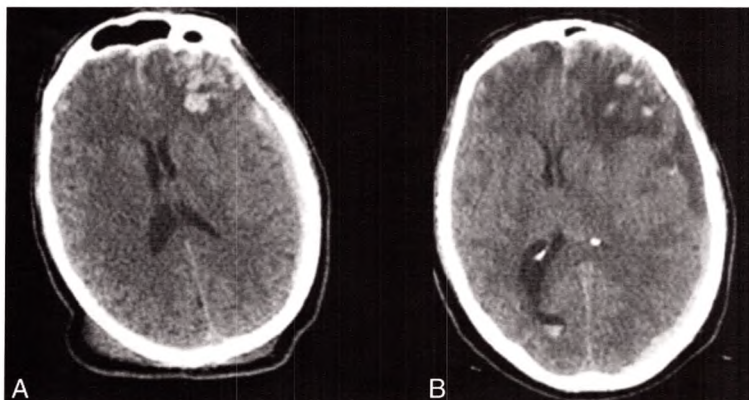


Fig. 19.22

DP 18

Monsieur B., 63 ans, diabétique, hypertendu, traité au long cours par metformine, amlodipine et aspirine, présente une hémiparésie droite apparue brutalement il y a 3 heures.

Devant cette suspicion d'accident vasculaire cérébral (AVC), il est pris en charge en filière neurovasculaire aiguë.

Question 1

Quelles sont les trois séquences d'IRM nécessaires dans cette situation ?

- A** T1 avec injection de gadolinium
- B** T2* (ou écho de gradient)
- C** T2/FLAIR
- D** diffusion
- E** T1 FAT SAT

Question 2

Voici les résultats de l'IRM (fig. 19.23). Parmi les propositions suivantes concernant la prise en charge initiale, quelles sont les trois propositions exactes ?

- A** contrôler la tension artérielle avec un objectif < 140/90 mmHg
- B** lutter contre l'hyperglycémie et l'hypoglycémie sévère
- C** transfusion plaquettaire
- D** thrombectomie mécanique
- E** kinésithérapie motrice précoce

Question 3

Quelle est la cause la plus fréquente d'AVC hémorragique profond comme celui de Monsieur B. ?

- A** angiopathie amyloïde
- B** troubles de l'hémostase
- C** saignement de tumeur
- D** rupture de malformation vasculaire
- E** microangiopathie associée à l'HTA

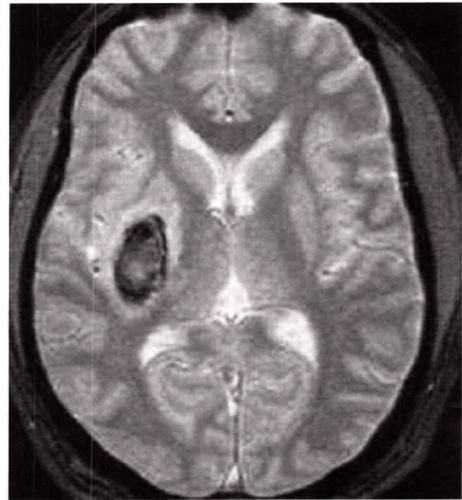


Fig. 19.23

DP 19

Vous recevez aux urgences Madame F., 65 ans, aux antécédents de polykystose rénale et d'hypertension artérielle mal équilibrée sous traitement. Elle a ressenti il y a quatre jours un violent mal de tête, d'emblée maximal. La douleur a débuté subitement alors qu'elle effectuait sa séance de gymnastique quotidienne, puis a été rapidement suivie de deux épisodes de vomissements. Elle consulte seulement aujourd'hui, inquiète devant la persistance des maux de tête malgré la prise répétée de paracétamol.

Question 1

Quel est l'examen complémentaire le plus pertinent à prescrire dans ce contexte ?

Question 2

Voici le résultat du scanner cérébral que vous avez prescrit (fig. 19.24). Sur cet examen, placez la pointe d'une flèche au centre de la principale anomalie expliquant la symptomatologie.

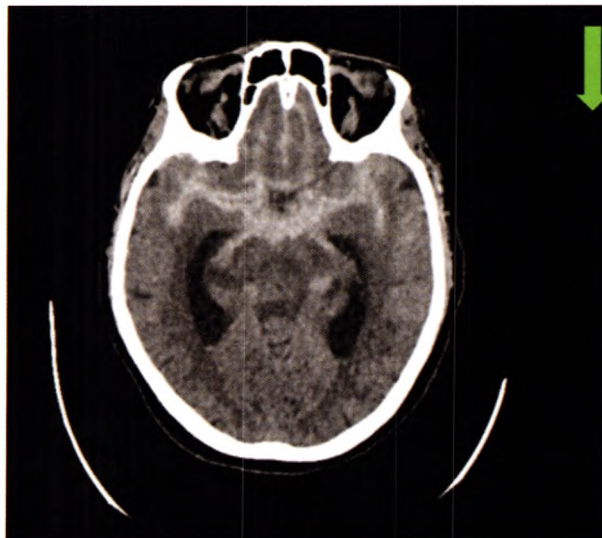


Fig. 19.24

Question 3

Vous avez retenu le diagnostic d'hémorragie méningée (hémorragie sous-arachnoïdienne). Quelle en est l'étiologie la plus probable chez cette patiente ?

DP 20

Vous recevez aux urgences Monsieur R., 40 ans, sans antécédent, retrouvé inconscient à son domicile par son épouse, allongé sur le canapé. Avant qu'elle ne le quitte moins de 30 minutes plus tôt pour aller faire des courses, il allait parfaitement bien. Lors des stimuli douloureux, il vient retirer votre main, gémit, mais n'ouvre pas les yeux.

Question 1

Quel est le score de Glasgow ?

Question 2

Vous avez prescrit le scanner cérébral suivant, sans (fig. 19.25, image de gauche) puis avec (fig. 19.25, image de droite) injection de produit de contraste. Quel est votre diagnostic complet ?

Question 3

Six heures après son admission, l'état neurologique de Monsieur R. se détériore. Le Doppler transcrânien montre des signes d'hypertension intracrânienne. Le scanner cérébral est renouvelé (fig. 19.26). Quelle est votre interprétation ?

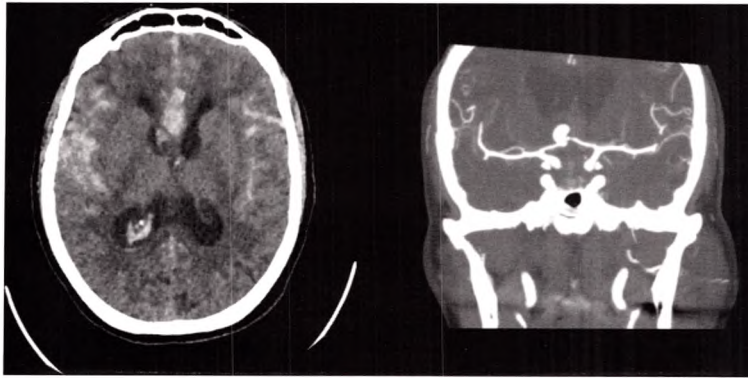


Fig. 19.25



Fig. 19.26

Réponses – Dossiers progressifs longs

DP 1**Question 1**

Réponse : B.

Question 2

Réponse : B, D, E.

Question 3

Réponse : 3.

Question 4

Réponse : B.

Question 5

Réponse : IRM médullaire (ou IRM du rachis).

Question 6

Réponse : A, C.

Question 7

Réponse : Maladie de Biermer (ou sclérose combinée médullaire).

Question 8

Réponse : A, D.

Question 9

Réponse : La flèche (fig. 19.27) indique une tumeur bronchopulmonaire apicale gauche présentant une sémiologie radiologique suspecte de malignité.

Question 10

Réponse : Syndrome paranéoplasique (sécrétion ectopique de parathormone).

Question 11

Réponse : B.

Question 12

Réponse : Toucher rectal.

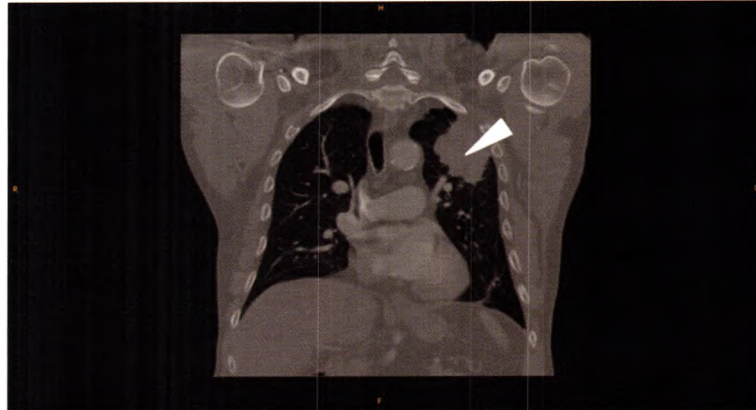


Fig. 19.27

Question 13

Réponse : Hématome épidural postopératoire (ou hématorachis).

DP 2

Question 1

Réponse : Lombosciatique (ou lombosciatalgie) commune aiguë S1 gauche.

Question 2

Réponse : C, F, I, K, L.

Question 3

Réponse : B, D

Commentaire : C, faux. Indication d'imagerie, si forme hyperalgique rebelle aux antalgiques de palier 3.

Question 4

Réponse : IRM en pondération T2 et coupe axiale (ici centrée sur l'étage L5-S1). La flèche (fig. 19.28) indique une hernie du disque L5-S, paramédiane gauche, conflictuelle avec la racine spinale « passante » S1.

Question 5

Réponse : B.

Question 6

Réponse : B, E.

Commentaire : C. C'est l'employeur qui fait la déclaration à la CPAM. D. Dans les 24 heures.

Question 7

Réponse : Syndrome de la queue de cheval.

Question 8

Réponse : Toucher rectal.

Question 9

Réponse : A, C.

Question 10

Réponse : Sondage urinaire (ou sondage vésical).

Question 11

Réponse : C.

Commentaire : La douleur radicaire disparaît en premier. Puis les troubles moteurs régressent (ou non). Les paresthésies (engourdissement/fourmillements) persistent généralement de nombreux mois (> 6 mois). Les troubles vésicosphinctériens sont de mauvais pronostic.

Question 12

Réponse : A, B, C, D, E.

Question 13

Réponse : A.

Question 14

Réponse : A, B, C, E.

Commentaire : D. C'est le patient qui adresse l'ensemble du dossier à la CPAM.

Question 15

Réponse : C, D.

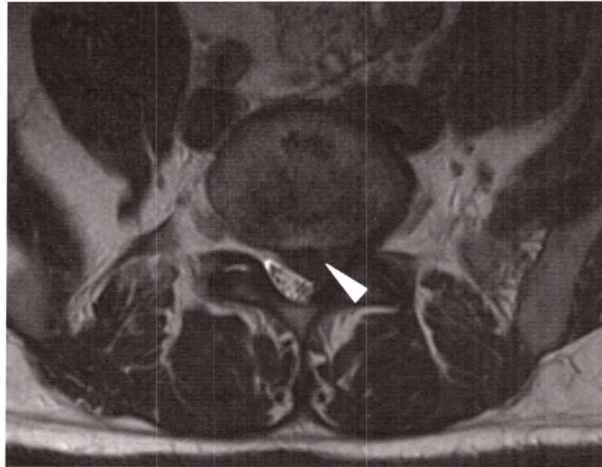


Fig. 19.28

Commentaire : A. Prestations en espèce. B. Prestations en nature. E. Le cas échéant, si aucune adaptation de poste ou reclassement n'est possible, licenciement du patient avec indemnités.

DP 3

Question 1

Réponse : Non, aucune prescription d'imagerie du rachis à ce stade précoce.

Commentaire : Il s'agit a priori d'une lomboradiculalgie « commune » d'origine discale, évoluant depuis moins de 6-8 semaines, sans critère de gravité (absence de déficit neurologique ou de forme hyperalgique) et sans « drapeau rouge » ou argument suspect d'une autre étiologie (tumorale ou infectieuse).

Question 2

Réponse : A, B, E.

Commentaire : A. Éliminer une spondylodiscite. B. Horaire inflammatoire, donc suspect d'une étiologie non discale. E. Forme hyperalgique.

Question 3

Réponse : L5 (ou dermatome L5).

Question 4

Réponse : B, D.

Commentaire : B. La racine spinale « passante » à l'étage L4-L5 correspond à L5. D. La racine spinale « sortante » au niveau du foramen de conjugaison L5-S1 correspond à L5.

Question 5

Réponse : IRM en coupe axiale (ici centrée sur l'étage L4-L5) et séquence T2 (le LCS apparaît en hypersignal); la flèche (fig. 19.29) indique un débord postérieur du disque (hernie), en position paramédiane droite, déformant le sac thécal et refoulant la racine spinale « passante » (ici L5) vers l'arrière.



Fig. 19.29

Question 6

Réponse : Douleur neuropathique.

Question 7

Réponse : DN4.

Question 8

Réponse : A, B.

Question 9

Réponse : Stimulation épidurale de la moelle épinière (ou stimulation cordonale postérieure).

DP 4

Question 1

Réponse : A, B.

Question 2

Réponse : A, C.

Question 3

Réponse : C.

Question 4

Réponse : B, D.

Question 5

Réponse : C, D.

Question 6

Réponse : D.

Question 7

Réponse : Score de Glasgow = 7 (réponse oculaire = 2 ; réponse verbale = 2 ; réponse motrice = 3).

Question 8

Réponse : E.

Question 9

Réponse : A, C, E.

Question 10

Réponse : B, D, E.

Question 11

Réponse : A, D, E.

Question 12

Réponse : A.

Question 13

Réponse : B.

Question 14

Réponse : C, D.

Question 15

Réponse : C, D.

DP 5

Question 1

Réponse : Syndrome d'hypertension intracrânienne (ou hypertension intracrânienne, HTIC).

Question 2

Réponse : A, C, D.

Question 3

Réponse : A, C, E.

Question 4

Réponse : A, C, D.

Question 5

Réponse : D, E.

Question 6

Réponse : A.

Question 7

Réponse : A, B, C.

Question 8

Réponse : D.

Question 9

Réponse : B, D, E.

Question 10

Réponse : A, B, C.

Question 11

Réponse : E.

Question 12

Réponse : A, B, E.

Question 13

Réponse : B, D.

DP 6

Question 1

Réponse : B, C, D.

Question 2

Réponse : B, C.

Question 3

Réponse : A, C, E.

Question 4

Réponse : A, B, C, D.

Question 5

Réponse : A, C, E.

Question 6

Réponse : A, D, E.

Question 7

Réponse : A, D, E.

Question 8

Réponse : C, D, E.

Question 9

Réponse : A, C, D.

Question 10

Réponse : A, B, E.

Question 11

Réponse : B, C, D.

Question 12

Réponse : A, B, C, D, E.

Question 13

Réponse : A, C.

Question 14

Réponse : A, B, C.

DP 7**Question 1**

Réponse : Score de Glasgow.

Question 2

Réponse : Score de Glasgow = 6 (réponse oculaire = 1 ; réponse verbale = 1 ; réponse motrice = 4).

Question 3

Réponse : C.

Question 4

Réponse : A, C, D, E.

Question 5

Réponse : B.

Question 6

Réponse : E.

Question 7

Réponse : A, D, E.

Question 8

Réponse : D.

Question 9

Réponse : B, C, D, E.

Question 10

Réponse : E.

Question 11

Réponse : A, B.

Question 12

Réponse : A, B, D.

Question 13

Réponse : Évacuation ou drainage chirurgical en urgence.

DP 8**Question 1**

Réponse : D.

Question 2

Réponse : D.

Question 3

Réponse : B, C, D.

Question 4

Réponse : D.

Question 5

Réponse : A, B, C.

Question 6

Réponse : B, C, D.

Question 7

Réponse : D.

Question 8

Réponse : Anévrisme (de la paroi postérieure) de l'artère carotide interne (ou anévrisme de l'artère communicante postérieure) gauche.

Question 9

Réponse : A, C, D.

Question 10

Réponse : B, C, E.

Question 11

Réponse : B.

Question 12

Réponse : A, D, E.

Question 13

Réponse : E.

Question 14

Réponse : A, B, D.

Réponses – Dossiers progressifs courts

DP 9**Question 1**

Réponse : B.

Question 2

Réponse : A, B, C, D.

Question 3

Réponse : A, C (côtes visibles), D.

Question 4

Réponse : Hernie discale thoracique (calcifiée).

DP 10**Question 1**Réponse : Syndrome de Pancoast-Tobias (droit).
Commentaire : Névralgie brachiale C8-T1 et syndrome de Claude Bernard-Horner ipsilatéral (myosis et ptosis visibles sur la photographie, du côté droit).**Question 2**

Réponse : IRM en coupe axiale et séquence T2. La flèche (fig. 19.30) indique une tumeur de l'apex du poumon droit, ici étendue au foramen de conjugaison T1-T2 (compression de la racine spinale T1) et à l'arc postérieur de la première côte K1.

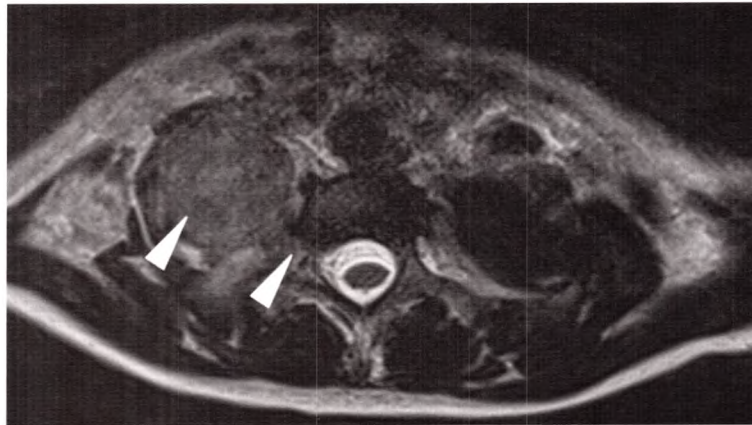


Fig. 19.30

Question 3

Réponse : Cancer bronchique (tabagisme, BPCO, données de l'imagerie).

DP 11

Question 1

Réponse : Syndrome du canal carpien (bilatéral).
Commentaire : Sexe féminin, surpoids, diabète et profession manuelle sont des facteurs favorisants.

Question 2

Réponse : C, D.
Commentaire : C. Signe de Phalen. D. Signe de Tinel.

Question 3

Réponse : D.

Question 4

Réponse : Chirurgie de libération (ou neurolyse) du nerf médian.

DP 12

Question 1

Réponse : Mononeuropathie (ou syndrome canalaire ou compression) du nerf fibulaire commun (droit).

Question 2

Réponse : Kyste synovial poplité (ou kyste de Baker).
Commentaire : Favorisé par le contexte d'arthropathie et/ou les antécédents de lésions méniscales.

Question 3

Réponse : B, E.

DP 13

Question 1

Réponse : A, C, D, E.
Commentaire : Le niveau de conscience doit être évalué dans toutes les situations traumatiques, a fortiori

chez ce patient qui a subi un traumatisme cervical. Le score ASIA est le score de référence pour tous les traumatisés médullaires potentiels. Il est important de vérifier s'il existe un priapisme et/ou une béance anale, qui sont des signes de mauvais pronostic fonctionnel.

Question 2

Réponse : A, B, C, E.
Commentaire : Par définition, on prend en considération le dernier niveau métamérique sain testé. Il s'agit d'un traumatisme vertébro-médullaire en phase aiguë : en cas de déficit neurologique, il existe une sidération médullaire avec une abolition des réflexes ostéo-tendineux et une rétention aiguë d'urine, mais sans signe de Babinski (la phase d'automatisme médullaire avec syndrome pyramidal et libération des réflexes archaïques ne surviendra que secondairement).

Question 3

Réponse : A, B, D.
Commentaire : Un bilan biologique standard est nécessaire dans cette situation de par la probabilité d'être opéré. Du fait de l'altération de la conscience, il est utile de compléter le scanner du rachis par un scanner cérébral.

Question 4

Réponse : C, D.
Commentaire : L'absence de lésion osseuse n'exclut pas un traumatisme médullaire. L'examen clinique de ce patient montre une tétraplégie immédiatement après son traumatisme. Il faut exclure tout mouvement ou toute manipulation pouvant mobiliser une lésion instable à type d'entorse grave.

Question 5

Réponse : A, B, D.
Commentaire : Il s'agit de la description typique d'une entorse grave très instable ayant entraîné une myélopathie traumatique avec tétraplégie immédiate.

Question 6

Réponse : D.
Commentaire : Les entorses graves avec lésions discoligamentaires étendues ne consolident pas

sous contention orthopédique, elles nécessitent au contraire une chirurgie de stabilisation. Comme pour un traumatisme cranio-encéphalique, il sera important de normaliser les constantes vitales, afin de lutter contre les agressions (médullaires) secondaires d'origine systémique. Ce patient a une probabilité importante de décompensation respiratoire, puisque le niveau lésionnel est estimé entre C4 et C5, or le diaphragme est commandé par les nerfs phréniques, qui sont principalement tributaires des racines spinales C4. Même s'il existe un contexte d'urgence, on doit mettre en œuvre la délivrance d'une information au patient et/ou à sa famille (pronostic, balance bénéfices/risques de la chirurgie, etc.).

DP 14

Question 1

Réponse : Ostéoporotique, métastatique, traumatique, infectieuse.

Question 2

Réponse : A, D, G.

Question 3

Réponse : A, C, D.

Commentaire : Les fractures ostéoporotiques sont très fréquentes chez les personnes âgées. La première démarche est de traiter la douleur, en évitant le tramadol, puis de mobiliser rapidement les patients, pour éviter les complications de décubitus.

DP 15

Question 1

Réponse : Névralgie du trijumeau.

Question 2

Réponse : A, B, D, E.

Question 3

Réponse : C, D, E, F.

Question 4

Réponse : Carbamazépine (Tégréto[®]).

Question 5

Réponse : A, B, C, D.

Question 6

Réponse : B, C, D, E.

DP 16

Question 1

Réponse : B, C, E.

Question 2

Réponse : Hydrocéphalie obstructive (ou hydrocéphalie triventriculaire, ou hydrocéphalie non communicante).

Question 3

Réponse : A, B, C.

Question 4

Réponse : A, D.

DP 17

Question 1

Réponse : Score de Glasgow = 13 (réponse oculaire = 3 ; réponse verbale = 4 ; réponse motrice = 6).

Question 2

Réponse : A, C, E.

Question 3

Réponse : A, B, E.

DP 18

Question 1

Réponse : B, C, D.

Commentaire : La diffusion sert pour le diagnostic positif d'AVC ischémique ; la séquence T2*/écho de gradient recherche une hémorragie ; et le FLAIR permet de dater l'ischémie. L'injection et la séquence FAT SAT n'ont pas d'intérêt à la phase de diagnostic positif mais seront intéressants pour le diagnostic étiologique (dissection vasculaire, tumeur hémorragique).

Question 2

Réponse : A, B, D.

Commentaire : Une TA supérieure à 140/90 mmHg augmente le risque de croissance de l'hématome. La lutte contre les ACSOS est nécessaire. La transfusion plaquettaire n'est pas indiquée en cas de traitement antiagrégant plaquettaire. La thrombectomie n'est indiquée que pour les AVC ischémiques.

Question 3

Réponse : E.

DP 19

Question 1

Réponse : Scanner (ou tomodensitométrie) cérébral(e) sans injection (non injecté[e]).

Question 2

Commentaire : Les pointes de flèches indiquent des zones d'hyperdensité spontanée (présence de sang récent, en blanc) dans les espaces sous-arachnoïdiens (ESA), c'est-à-dire au niveau des citernes de la base (fig. 19.31, flèche 1), des fissures latérales ou vallées sylviennes (fig. 19.31, flèches 2 et 2') et des sillons corticaux (fig. 19.31, flèche 3). Sur une image scanner normale, les ESA devraient apparaître hypodenses (en noir), car remplis de liquide cérébrospinal.

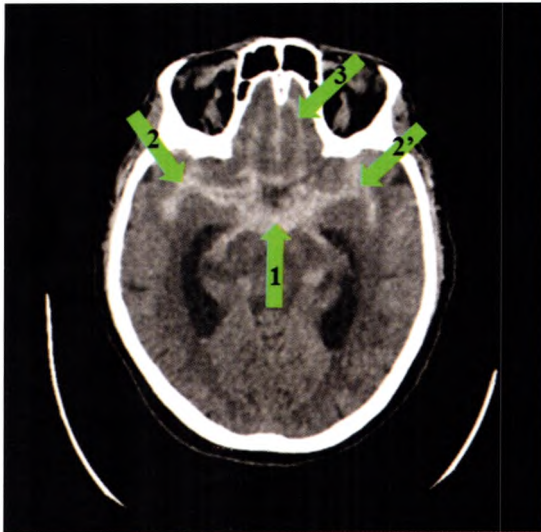


Fig. 19.31

Question 3

Réponse : Anévrisme artériel intracrânien (ou du polygone de Willis).

Commentaire : C'est la principale (environ 85 % des cas) étiologie des hémorragies sous-arachnoïdiennes spontanées/non traumatiques. De plus, la polykystose rénale prédispose à la formation d'anévrismes du polygone de Willis.

DP 20

Question 1

Réponse : Score de Glasgow = 8 (réponse motrice = 5 ; réponse oculaire = 1 ; réponse verbale = 2).

Question 2

Réponse : Hémorragie méningée (ou sous-arachnoïdienne) par rupture d'un anévrisme du polygone de Willis (segment A1 de l'artère cérébrale antérieure droite).

Question 3

Réponse : Hydrocéphalie aiguë.

CHAPITRE 20

Questions isolées

Questions

QI 1

À propos des compressions médullaires, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** en cas de compression antérieure, on retrouve principalement des troubles sensitifs
- B** en cas de compression postérieure, on observe typiquement un syndrome cordonal postérieur
- C** le syndrome cordonal postérieur associe des douleurs en éclair le long du rachis et une ataxie proprioceptive
- D** le syndrome du cône terminal est l'association de signes d'un syndrome de la queue de cheval avec un syndrome pyramidal
- E** une compression au niveau C4 est susceptible d'entraîner des troubles ventilatoires

QI 2

Quelle(s) est (sont) la (les) réponse(s) exacte(s) à propos des étiologies non traumatiques de compression médullaire ?

- A** le myélome est fréquemment responsable de compression médullaire par son caractère ostéolytique
- B** le myélome est la première cause de tumeur responsable de compression médullaire
- C** le pronostic oncologique des méningiomes responsables de compression médullaire est excellent
- D** les astrocytomes et schwannomes sont des tumeurs intradurales intramédullaires pouvant être responsables de compression médullaire
- E** le traitement médical des tumeurs intradurales symptomatiques est la règle en raison des risques de lésion médullaire peropératoire

QI 3

Vous recevez un patient de 81 ans en consultation, sous antiagrégant plaquettaire pour un antécédent d'infarctus du myocarde. Il décrit l'apparition

progressive d'une malhabileté au niveau des deux mains (lâchage d'objets, perte de force), ainsi qu'une marche de plus en plus difficile, faible et instable. Il est déjà tombé deux fois au cours des 15 derniers jours. Il doit s'arrêter après 200 m de marche environ car « ses jambes ne le portent plus ». Votre examen clinique retrouve des embardées à la marche, des réflexes ostéotendineux vifs pour l'âge aux deux membres inférieurs et un signe de Babinski à droite.

Parmi les diagnostics suivants, lequel est le plus probable ?

- A** myélopathie cervicarthrosique
- B** hématome sous-dural chronique hémisphérique gauche
- C** sclérose latérale amyotrophique
- D** maladie de Parkinson idiopathique
- E** ischémie médullaire cervicale

QI 4

À propos du syndrome de la queue de cheval, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** il s'agit d'une urgence neurochirurgicale
- B** il peut se manifester par une atteinte de S1 : impossibilité de marcher sur les talons
- C** les troubles sphinctériens apparaissent précocement
- D** on observe un syndrome pyramidal aux membres inférieurs
- E** un signe de Babinski bilatéral est retrouvé

QI 5

À propos du syndrome de la queue de cheval, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** anatomiquement, il ne peut pas être dû à une compression extradurale
- B** il faut rechercher l'absence de signes centraux
- C** les hernies discales sont des causes fréquentes de ce syndrome
- D** la chirurgie a pour objectif de décompresser les racines de la queue de cheval
- E** le délai de prise en charge impacte peu le devenir fonctionnel du patient

QI 6

Une femme de 42 ans, sans antécédent pathologique particulier, se présente aux urgences via les pompiers. Elle rapporte depuis ce matin une sensation de faiblesse dans les jambes. Cela fait plusieurs semaines qu'elle présentait des sensations d'engourdissement et de fourmillements à la face antérieure de la cuisse droite, ainsi que dans le pied gauche. Elle rapporte également une douleur qu'elle décrit comme une décharge électrique sur toute la face postérieure de la jambe gauche, jusqu'au bord latéral du pied.

À l'examen, vous notez un déficit de la flexion plantaire gauche. Le réflexe rotulien droit est aboli, ainsi que les réflexes achilléens. Vous notez une diminution de la sensibilité au niveau du périnée et dans les jambes, ainsi qu'une matité sus-pubienne à la percussion.

- Constantes : pression artérielle = 120/80 mmHg; fréquence cardiaque = 82 battements/min; saturation en oxygène = 98 % en air ambiant; température = 36,5 °C.

Quel examen est le plus pertinent dans ce contexte ?

- A** électroneuromyogramme (ENMG)
- B** ponction lombaire (PL)
- C** IRM du rachis lombaire sans et avec injection de gadolinium
- D** myéloscanner
- E** IRM du rachis cervicothoracique sans et avec injection de gadolinium

QI 7

Vous êtes appelé en urgence pour Madame X., patiente de 68 ans opérée la veille d'une sténose arthrosique du canal lombaire aux étages L3-L4 et L4-L5. L'intervention s'est bien passée. Les suites initiales étaient simples. Ce matin, la patiente présente

des douleurs irradiantes très intenses des membres inférieurs non calmées par des antalgiques de palier 2. L'examen révèle une manœuvre de Mingazzini non tenue, un déficit à la flexion et l'extension du pied et des orteils à 3/5 à droite et 2/5 à gauche. L'infirmière vous explique avoir sondé la patiente ce jour devant une rétention aiguë d'urine. À propos du diagnostic le plus probable et de la prise en charge de la patiente, quelles sont les propositions exactes ?

- A** il s'agit d'une urgence neurochirurgicale
- B** une IRM du rachis lombaire est indiquée
- C** il s'agit d'une complication de l'intervention
- D** la patiente doit être laissée à jeun
- E** l'évolution est le plus souvent spontanément favorable avec un bon pronostic

QI 8

Vous recevez en consultation Madame X., 38 ans, sans antécédent pathologique particulier. Elle décrit une douleur radiculaire de territoire L4 gauche évoluant depuis plusieurs semaines, d'aggravation progressive. Cette douleur présente une recrudescence nocturne avec réveil et nécessité de faire quelques pas. La patiente ne rapportait pas de déficit moteur ou sphinctérien à ce moment-là. Les antalgiques usuels de paliers 1 et 2 se révèlent peu efficaces. Depuis 2 semaines, la patiente vous signale une marche de plus en plus difficile avec une impression de faiblesse des deux membres inférieurs, associée à des douleurs radiculaires bilatérales prédominant à gauche. Depuis 5 jours, la patiente présente une incontinence et ne ressent pas le passage des urines. L'examen met en évidence une anesthésie en selle. Les réflexes rotuliens et achilléens ne sont pas retrouvés. Un traitement par morphine a été mis en place. Vous réalisez l'IRM suivante (fig. 20.1).

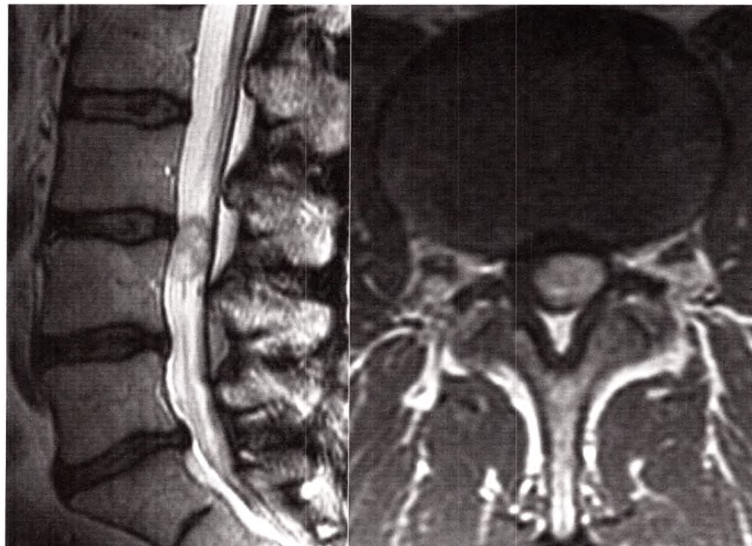


Fig. 20.1

Quels sont les éléments de l'énoncé vous orientant vers le diagnostic de neurinome lombaire ?

- A** l'aspect IRM
- B** la survenue de troubles sphinctériens
- C** la recrudescence nocturne des douleurs
- D** l'évolution vers un syndrome de la queue de cheval
- E** la douleur radriculaire inflammatoire mal calmée par les antalgiques usuels

QI 9

Concernant les examens complémentaires à réaliser en cas de lomboradiculalgie commune, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** une imagerie du rachis est indiquée dans le premier mois suivant l'apparition de la radiculalgie.
- B** une imagerie du rachis est indiquée après 7 à 8 semaines d'évolution de la radiculalgie en cas de résistance au traitement médical
- C** un électroneuromyogramme (ENMG) est indiqué dans le bilan initial à la recherche de critères de gravité
- D** le scanner du rachis est l'examen de première intention en cas de forme déficitaire
- E** le myéloscanner est l'examen de première intention en cas de forme déficitaire

QI 10

Concernant la sémiologie des racines spinales, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** une compression de la racine spinale L5 peut entraîner une abolition ou diminution du réflexe rotulien
- B** une compression de la racine spinale S1 peut entraîner une abolition ou diminution du réflexe calcanéen (achilléen)
- C** une compression de la racine spinale C5 peut entraîner un déficit de la flexion du coude (atteinte du biceps brachial)
- D** une compression de la racine spinale C5 peut entraîner un déficit de l'abduction de l'épaule (atteinte du deltoïde)
- E** une compression de la racine spinale C7 peut entraîner un déficit de l'extension du coude (atteinte du triceps brachial)

QI 11

Parmi les symptômes et signes suivants, lequel (lesquels) fait (font) suspecter une douleur neuropathique ?

- A** brûlures
- B** décharges électriques
- C** allodynie sur un territoire hypoesthésié
- D** soulagement par le repos
- E** caractère impulsif

QI 12

Parmi les caractéristiques suivantes, lesquelles correspondent aux symptômes et signes des syndromes canalaires ?

- A** exacerbation souvent nocturne, réveillant le patient en milieu de nuit ou au petit matin
- B** exacerbation par l'utilisation du membre, soulagement au repos
- C** paresthésies, brûlures et engourdissements
- D** score DN4 inférieur ou égal à 3/10
- E** signe de Tinel positif

QI 13

Concernant le syndrome du canal carpien, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** l'acromégalie est un facteur de risque
- B** l'insuffisance rénale sous dialyse est un facteur de risque
- C** il correspond à une souffrance du nerf radial
- D** les acroparesthésies épargnent les 4^e et 5^e doigts
- E** il s'agit parfois d'une maladie professionnelle

QI 14

Concernant le syndrome du nerf ulnaire au coude, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** le conflit se situe dans le canal de Guyon
- B** les formes sévères peuvent comporter une amyotrophie de l'éminence thénar
- C** les formes sévères peuvent comporter une amyotrophie de l'éminence hypothénar
- D** les formes sévères peuvent comporter une amyotrophie interosseuse
- E** les formes sévères peuvent comporter une perte axonale sur l'électroneuromyogramme

QI 15

Le score ASIA (*American Spinal Injury Association*) est utilisé lors de l'évaluation initiale d'un traumatisé du rachis. Dans ce score, chaque groupe musculaire est coté de 0 à 5. À propos de ce score, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** un groupe musculaire coté à 3 indique un mouvement actif possible sans pesanteur
- B** l'innervation radriculaire C5 assure l'extension du coude
- C** l'innervation radriculaire C7 assure l'abduction du 5^e doigt
- D** l'innervation radriculaire S1 assure la flexion plantaire de la cheville
- E** l'innervation radriculaire L3 assure l'extension du genou

QI 16

Concernant les traumatismes du rachis associés à une lésion médullaire, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** après la période de choc spinal, la récupération neurologique s'observe en quelques jours
- B** la présence d'un priapisme à la phase initiale est un élément de mauvais pronostic

- C** une atteinte médullaire haute (au-dessus de T6) peut être associée à une chute de la pression artérielle systémique
- D** en cas d'atteinte médullaire C3, il existe une paralysie du diaphragme
- E** en cas d'atteinte médullaire C5, il existe une paralysie du diaphragme

QI 17

Concernant les signes radiologiques évocateurs d'entorse grave au niveau du rachis cervical, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** augmentation de l'écart interépineux
- B** défaut de recouvrement (décoaptation) des massifs articulaires
- C** perte de parallélisme de l'interligne séparant les massifs articulaires
- D** antélisthésis de la vertèbre sus-jacente sur la vertèbre sous-jacente
- E** lordose intervertébrale

QI 18

Parmi les caractéristiques suivantes, lesquelles correspondent aux douleurs neuropathiques ?

- A** apparition dans les suites d'une lésion du système somesthésique (système somatosensitif)
- B** délai d'apparition retardé par rapport à la lésion causale
- C** score DN4 supérieur ou égal à 3/10
- D** leur territoire coïncide avec une zone d'hypo-/anesthésie
- E** soulagement habituel par la prescription d'antalgiques centraux de type opioïde

QI 19

À propos de l'anatomophysiologie de la nociception, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** les influx nociceptifs sont véhiculés par les neurones A δ et C
- B** le faisceau spinothalamique chemine dans le cordon dorsal de la moelle épinière
- C** la voie lemniscale exerce une action inhibitrice sur la transmission des influx nociceptifs
- D** la théorie de la « porte » correspond à un contrôle antinociceptif à action diffuse
- E** certains centres antinociceptifs supraspinaux sécrètent des opioïdes endogènes

QI 20

La stimulation épidurale de la moelle épinière peut être indiquée pour soulager certaines douleurs. Lesquelles ?

- A** douleurs neuropathiques périphériques
- B** douleurs neuropathiques centrales
- C** douleurs cancéreuses par envahissement du plexus lombosacré

- D** radiculalgie neuropathique chronique post-disco-pathie lombaire
- E** syndrome douloureux régional complexe de type 1

QI 21

Un patient de 45 ans a été opéré d'une hernie discale L5-S1 devant une lombosciatique paralysante du membre inférieur droit de topographie S1. Quelques mois après l'intervention, il présente des douleurs à type de brûlure, picotements et décharges électriques, avec une hypoesthésie au tact et à la piqure dans le même territoire. Ces douleurs altèrent le sommeil. L'IRM du rachis lombaire ne montre pas de conflit discoradiculaire résiduel, mais un peu de fibrose épidurale à l'étage opéré. Parmi les stratégies thérapeutiques suivantes, quelle(s) est (sont) celle(s) que vous trouvez indiquée(s) à un moment ou un autre de la prise en charge ?

- A** nouvelle intervention chirurgicale de libération radiculaire (neurolyse)
- B** antiépileptiques de type gabapentine ou prégabaline
- C** antidépresseurs tricycliques de type amitriptyline
- D** stimulation électrique transcutanée (TENS)
- E** stimulation médullaire épidurale

QI 22

Parmi les éléments sémiologiques suivants, lequel (lesquels) est (sont) évocateur(s) d'une névralgie du trijumeau classique ?

- A** crises douloureuses durant 2 à 3 heures
- B** douleur unilatérale
- C** douleur au brossage des dents
- D** douleur déclenchée par l'effleurement du pli nasogénien
- E** existence d'une hypoesthésie discrète dans la zone douloureuse

QI 23

Parmi les molécules suivantes, laquelle est le traitement de première intention de la névralgie trigéminal classique ?

- A** prégabaline (Lyrica®)
- B** gabapentine (Neurontin®)
- C** carbamazépine (Tégrétol®)
- D** clomipramine (Anafranil®)
- E** amitriptyline (Laroxyl®)

QI 24

Concernant l'examen clinique du nerf trijumeau, quelles sont les réponses exactes ?

- A** les muscles masticateurs sont innervés par le nerf trijumeau
- B** la cornée est innervée par le nerf maxillaire V2
- C** une atteinte du V₃ peut entraîner des troubles sensitifs de la face interne de la joue
- D** une atteinte du V₁ peut entraîner un trouble de l'occlusion palpébrale
- E** une atteinte du V₁ peut entraîner une diminution du réflexe cornéen

QI 25

Concernant les traitements chirurgicaux de la névralgie du trijumeau classique, quelles sont les réponses exactes ?

- A** la décompression microvasculaire est un traitement étiologique
- B** les techniques percutanées sont privilégiées chez les personnes en mauvais état général
- C** la décompression microvasculaire a plus de risque d'hypoesthésie trigéminal que les techniques lésionnelles
- D** les techniques chirurgicales sont indiquées en première intention du fait de leur supériorité par rapport aux traitements médicamenteux
- E** la radiochirurgie stéréotaxique fait partie des options possibles

QI 26

Chez un nourrisson âgé de 12 mois, quelles peuvent être les manifestations d'une hypertension intracrânienne secondaire à une tumeur du cervelet ?

- A** augmentation du périmètre crânien
- B** fermeture précoce de la fontanelle antérieure
- C** œdème papillaire au fond d'œil
- D** torticolis douloureux
- E** vomissements quotidiens le matin à jeun

QI 27

Parmi les examens complémentaires suivants, lequel (lesquels) permet(tent) d'écarter le diagnostic d'hypertension intracrânienne en cas de normalité ?

- A** électroencéphalogramme
- B** fond d'œil
- C** imagerie par résonance magnétique nucléaire cérébrale
- D** monitoring continu par capteur de pression intraventriculaire
- E** scanner cérébral

QI 28

Quels sont les signes cliniques évocateurs d'un engagement cérébral du lobe temporal gauche dans l'incisure de la tente du cervelet (foramen de Pacchioni) ?

- A** le coma
- B** les crises toniques postérieures avec raideur cervicale
- C** la mydriase unilatérale droite
- D** la mydriase unilatérale gauche
- E** la rigidité de décérébration

QI 29

Pour quel(s) nerf(s) et/ou quelle(s) artère(s), l'engagement cérébral du lobe temporal dans l'incisure de la tente du cervelet (foramen de Pacchioni) constitue-t-il une menace ?

- A** l'artère cérébrale postérieure
- B** le nerf abducens (nerf oculomoteur externe)
- C** le nerf oculomoteur commun

- D** le nerf optique
- E** le pédoncule cérébral

QI 30

En l'absence de traitement, quelle peut être l'évolution de l'hypertension intracrânienne ?

- A** la cécité complète
- B** le décès par engagement cérébral
- C** la diplopie
- D** les lésions cérébrales ischémiques diffuses
- E** la thrombophlébite cérébrale

QI 31

À propos de l'hydrocéphalie à pression normale, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** on retrouve toujours des signes de résorption trans-sépendymaire sous la forme d'une hypodensité autour des cornes ventriculaires sur l'IRM
- B** la dérivation du liquide cébrospinal est le traitement habituel
- C** on retrouve toujours des céphalées à l'examen clinique
- D** dans la triade d'Hakim, on retrouve des troubles de la mémoire, une marche à petit pas ainsi que des troubles urinaires
- E** on retrouve toujours un œdème papillaire au fond d'œil

QI 32

En cas de coma et d'hypertension intracrânienne aiguë secondaires à une hydrocéphalie post-hémorragique, quel traitement faut-il privilégier ?

- A** corticothérapie intraveineuse à haute dose
- B** crâniectomie décompressive
- C** dérivation ventriculaire externe de liquide cébrospinal
- D** perfusion intraveineuse d'une solution hypertonique
- E** ponction lombaire évacuatrice

QI 33

Parmi les manifestations cliniques suivantes, laquelle (lesquelles) est (sont) compatible(s) avec une hypertension intracrânienne ?

- A** céphalées orthostatiques
- B** vomissements en jet
- C** diplopie par parésie du III
- D** éclipses visuelles ou flou visuel
- E** somnolence

QI 34

Quel(s) peu(ven)t être le(s) signe(s) d'hypertension intracrânienne chez l'enfant ?

- A** céphalées et vomissements
- B** macrocrânie et disjonction des sutures

- C régression des acquisitions psychomotrices
- D regard en coucher de soleil
- E fontanelle bombée

QI 35

Concernant les tumeurs intracrâniennes de l'adulte, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A la tumeur extraparenchymateuse la plus fréquente est le méningiome
- B la tumeur intraparenchymateuse la plus fréquente est le lymphome
- C le méningiome présente un rehaussement hétérogène, annulaire avec œdème périlésionnel marqué
- D la séquence de diffusion permet le plus souvent de différencier une métastase d'un abcès à pyogènes
- E un rehaussement en cocarde permet le plus souvent de différencier une métastase d'un abcès à pyogènes

QI 36

Quelle(s) est (sont) la (les) tumeur(s) intracrâniennes qui prend (prennent) le produit de contraste en imagerie ?

- A le gliome diffus de bas grade de malignité
- B le lymphome malin primitif
- C le schwannome
- D le méningiome
- E le glioblastome

QI 37

Quelles sont les trois origines les plus fréquentes des métastases cérébrales ?

- A cancer de la prostate
- B cancer bronchopulmonaire
- C cancer du sein
- D cancer de la thyroïde
- E mélanome

QI 38

Un homme de 65 ans, tabagique, hypertendu sous diurétique thiazidique et traité par antiagrégant plaquettaire pour un antécédent d'infarctus du myocarde, arrive aux urgences avec une hémiparésie gauche s'aggravant progressivement depuis 10 jours. Il se plaint de céphalées, sans vomissement. Aucune perte de poids n'est observée. La radiographie du thorax est normale. Voici l'IRM cérébrale que vous avez prescrite (fig. 20.2). Parmi les propositions suivantes, quelles sont les trois principales hypothèses diagnostiques à évoquer ?

- A un AVC hémorragique
- B un abcès cérébral
- C un glioblastome
- D une métastase cérébrale
- E un lymphome cérébral primitif

QI 39

Un scanner cérébral est réalisé en urgence chez un patient présentant une hypertension intracrânienne aiguë (fig. 20.3). À propos de cet examen, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A (1) correspond au troisième ventricule
- B (2) correspond au ventricule latéral droit
- C il existe une hydrocéphalie
- D il existe une hémorragie sous-arachnoïdienne
- E il existe une résorption transépendymaire du LCS

QI 40

Vous recevez un patient qui présente des céphalées. Vous décidez de réaliser cette imagerie (fig. 20.4). À propos de cet examen, que retenez-vous de juste ?

- A il s'agit d'une lésion en cocarde et donc d'un abcès
- B il existe un œdème cérébral présent sous la forme d'une hypodensité au centre de la lésion
- C cette image me fait évoquer d'emblée une métastase et je dois éliminer un primitif par un scanner thoraco-abdomino-pelvien
- D il existe un œdème postérieur
- E le diagnostic le plus probable est un glioblastome

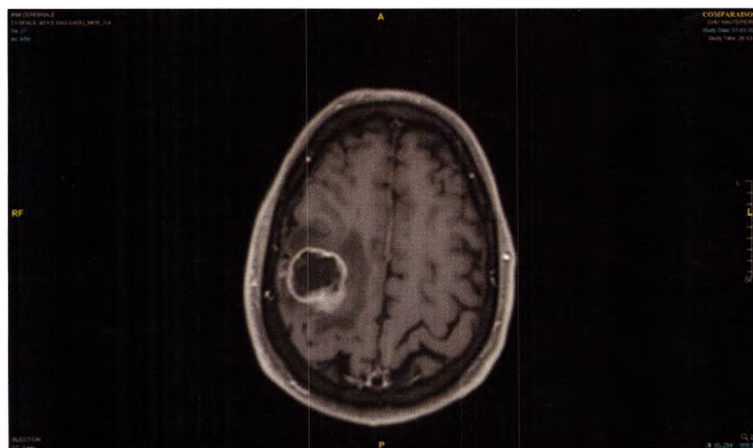


Fig. 20.2

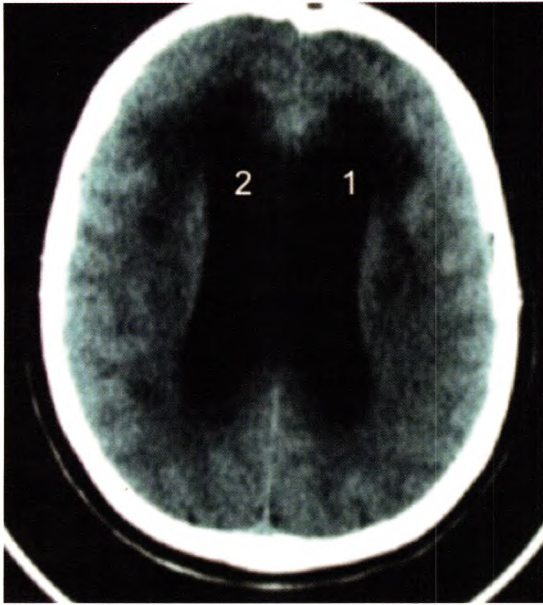


Fig. 20.3



Fig. 20.4

QI 41

Un patient présente depuis 1 mois des céphalées matinales qui sont progressivement en augmentation, avec depuis 15 jours des nausées qui le réveillent vers 6 heures du matin. À l'interrogatoire, il vous dit avoir des difficultés à conduire, avec notamment deux accidents légers en voiture en une semaine, car il n'a pas vu les priorités sur sa droite, alors qu'il voit bien sur sa gauche. En fonction de ces données, qu'évoquez-vous en priorité ?

- A une hémianopsie bitemporale
- B une migraine accompagnée
- C une progression des symptômes en « tache d'huile »
- D une suspicion de lésion intracrânienne plutôt de localisation rétrochiasmatique droite
- E on doit suspecter une hypertension intracrânienne

QI 42

Vous recevez un patient de 76 ans pour une hypertension intracrânienne révélatrice d'une tumeur. Dans ce contexte, quelles sont les trois entités histologiques les plus souvent rencontrées ?

- A astrocytome pilocytique
- B médulloblastome
- C glioblastome
- D lymphome cérébral primitif
- E méningiome

QI 43

Quelles manifestations cliniques peuvent être observées dans une lésion occipitale gauche ?

- A hémiparésie droite
- B alexie
- C métamorphopsie
- D myodésopsies de l'œil gauche
- E prosopagnosie

QI 44

Parmi les affirmations suivantes sur les tumeurs cérébrales de l'enfant, laquelle (lesquelles) est (sont) exacte(s) ?

- A les tumeurs cérébrales sont la première cause de cancer chez l'enfant
- B la majorité des tumeurs cérébrales de l'enfant sont supratentorielles
- C la neurofibromatose de type 1 prédispose au développement d'astrocytomes pilocytiques
- D l'HTIC est une urgence neurochirurgicale
- E la chirurgie d'exérèse constitue systématiquement la première étape du traitement

QI 45

Concernant le bilan paraclinique à réaliser pour la prise en charge d'une tumeur cérébrale chez l'enfant, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A l'IRM cérébrale sans et avec injection de produit de contraste est l'examen de référence
- B le PET-scanner fait partie du bilan d'extension
- C la ponction lombaire doit être réalisée dès le diagnostic afin de rechercher une dissémination tumorale dans le LCS
- D le scanner cérébral peut être réalisé en première intention en cas de suspicion de tumeur cérébrale, devant des signes d'HTIC, en l'absence d'IRM disponible
- E l'IRM corps entier permet de rechercher des métastases à distance

QI 46

Quels sont les trois types de tumeurs les plus fréquemment retrouvés en fosse cérébrale postérieure chez l'enfant ?

- A l'astrocytome pilocytique
- B le craniopharyngiome
- C les métastases de neuroblastome
- D l'épendymome
- E le médulloblastome

QI 47

Concernant l'hypophyse, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A latéralement, elle est au contact des sinus caverneux, qui contiennent quatre nerfs et une artère : le nerf ophtalmique de Willis (V_1), les trois nerfs oculomoteurs (III, IV et VI) et l'artère carotide interne
- B c'est au niveau de l'antéhypophyse que les adénomes se développent
- C l'hypophyse sécrète des hormones (ACTH, GH, FSH/LH, TSH, prolactine) et libère des neurohormones (ADH, ocytocine)
- D le syndrome tumoral peut correspondre à des troubles visuels par compression du chiasma optique, des céphalées et/ou une paralysie oculomotrice
- E l'hypophyse est vascularisée par deux systèmes distincts, un système artériel provenant des artères carotides internes et un système porte qui relie l'hypothalamus à l'antéhypophyse

QI 48

Concernant les adénomes hypophysaires, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A ils peuvent être révélés par un syndrome tumoral, un syndrome d'hypersécrétion hormonale et/ou un syndrome d'insuffisance antéhypophysaire
- B la compression du chiasma optique sera typiquement responsable d'une quadranopsie temporale supérieure puis d'une hémianopsie bitemporale
- C le scanner est l'examen de référence dans l'exploration de la pathologie tumorale hypophysaire
- D l'apoplexie hypophysaire est le mode de révélation le plus fréquent des tumeurs hypophysaires
- E la présence de calcifications au sein d'une lésion hypophysaire à la tomodensitométrie élimine le diagnostic de craniopharyngiome

QI 49

Madame D., 34 ans, vient vous voir en consultation avec les résultats de ses bilans biologiques sanguins que vous aviez prescrits devant l'apparition d'une galactorrhée spontanée et d'une aménorrhée de novo. Le résultat du laboratoire d'hormonologie spécialisé est en faveur d'une hyperprolactinémie.

Quelle est votre attitude diagnostique et thérapeutique ?

- A vous devez avant tout rechercher une étiologie d'ordre général, notamment une grossesse, une hypothyroïdie périphérique, une insuffisance rénale chronique, ou d'ordre médicamenteux à cette hyperprolactinémie
- B vous devez avant tout demander une IRM centrée sur la loge hypophysaire car un adénome est plus probable
- C il ne sera pas nécessaire d'effectuer un bilan hormonal complet explorant les autres axes hypophysaires
- D si l'ensemble du bilan biologique et d'imagerie conclut à un diagnostic de prolactinome, le traitement chirurgical est le traitement de première intention
- E une hyperprolactinémie de déconnexion est secondaire à la perte du contrôle inhibiteur hypothalamique

QI 50

Vous recevez pour la première fois Monsieur H., 56 ans. Ce patient sans antécédent se plaint de sueurs nocturnes, d'arthralgies et d'une asthénie. Son épouse vous informe qu'elle trouve que depuis quelques mois son mari ronfle plus fort avec des apnées et qu'il s'endort souvent en journée. Ce qui vous marque, vous, c'est le syndrome dysmorphique que présente le patient : des extrémités larges avec une peau épaisse, un front bombé, des pommettes saillantes, des lèvres épaisses, un prognathisme. L'IRM hypophysaire retrouve une lésion sellaire.

Concernant ce tableau clinico-radiologique, quelles sont les propositions exactes ?

- A ce tableau clinico-radiologique vous évoquait avant tout une maladie de Cushing : vous aviez prescrit un dosage du cortisol libre urinaire
- B le diagnostic biologique passait par un dosage de la GH, un test de freinage de la GH par hyperglycémie provoquée par voie orale, un dosage de l'IGF1
- C il sera suffisant de réaliser un bilan diagnostique avec une IRM hypophysaire et un bilan hormonal hypophysaire complet
- D le syndrome d'apnées du sommeil que présente le patient est sans lien étiopathogénique avec son dysmorphisme
- E le traitement chirurgical apparaît être le traitement de référence concernant la pathologie hypophysaire de ce patient

QI 51

Vous recevez aux urgences Madame S., 34 ans, admise par les pompiers. Son époux a appelé le 15 devant l'apparition rapide de céphalées intenses, de vomissements, d'une vision double et d'un syndrome confusionnel. Vous constatez ces éléments et attribuez la diplopie à une ophtalmoplégie multidirectionnelle et constatez en sus un ptosis bilatéral, des douleurs abdominales, une hypotension artérielle. Vous réali-

sez en urgence, entre autres, une tomodensitométrie cérébrale qui retrouve un hématome intrasellaire. En reprenant ses antécédents avec son époux, vous apprenez que Madame S. est suivie en endocrinologie pour un macroadénome hypophysaire non sécrétant de découverte fortuite.

À propos de ce tableau clinoradiologique, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** l'apoplexie hypophysaire est avant tout une urgence neurochirurgicale
- B** vous complétez le bilan par une IRM centrée sur la région hypophysaire, un bilan hormonal complet et un champ visuel avant d'entreprendre toute thérapeutique
- C** l'hyponatrémie à 122 mmol/l que vous retrouvez sur le ionogramme sanguin est liée à une insuffisance surrénalienne aiguë d'origine corticotrope
- D** vous faites administrer en urgence 200 mg d'hydrocortisone IV et prévoyez d'ajouter rapidement un traitement par fludrocortisone
- E** vous contactez l'équipe de neurochirurgie afin de programmer l'exérèse chirurgicale de l'adénome après avoir corrigé les troubles hydroélectrolytiques et mis en place les traitements substitutifs

QI 52

À propos du score de Glasgow, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** score clinique qui permet d'évaluer un déficit moteur
- B** se cote de 0 à 15, un score inférieur ou égal à 8 étant synonyme de coma
- C** est reproductible et peut être utilisé par n'importe quel professionnel de santé
- D** est à réaliser uniquement à la prise en charge initiale du patient.
- E** le coma est défini par un score < 8

QI 53

À propos de l'hématome extradural, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** est défini par une collection sanguine entre la dure-mère et l'arachnoïde
- B** est toujours en rapport avec un saignement de l'artère méningée moyenne
- C** est une urgence neurochirurgicale
- D** apparaît sous la forme d'une lentille biconvexe hyperdense au scanner
- E** peut être situé en fosse cérébrale postérieure

QI 54

Dans quelle(s) circonstance(s) demandez-vous un scanner cérébral chez un(e) patient(e) victime d'un traumatisme crânien ?

- A** systématiquement
- B** lorsqu'il existe une altération du score de Glasgow, même minime
- C** lorsque vous constatez une plaie du cuir chevelu
- D** si le patient est sous traitement anticoagulant
- E** si vous constatez un déficit du membre supérieur à 4/5

QI 55

Monsieur P., 25 ans, a été victime d'une chute à vélo vers 14 heures, au cours de laquelle sa tête a percuté le rebord d'un trottoir. Il n'était pas casqué. Aucune perte de connaissance initiale n'a été rapportée par les témoins. Il ne s'est décidé à consulter aux urgences que plusieurs heures plus tard en début de soirée, devant des céphalées persistantes et des fourmillements au niveau de la main droite. Un scanner cérébral est réalisé à son arrivée. Voici une coupe axiale et une reconstruction coronale, en fenêtre osseuse (fig. 20.5). Quel est votre diagnostic ?

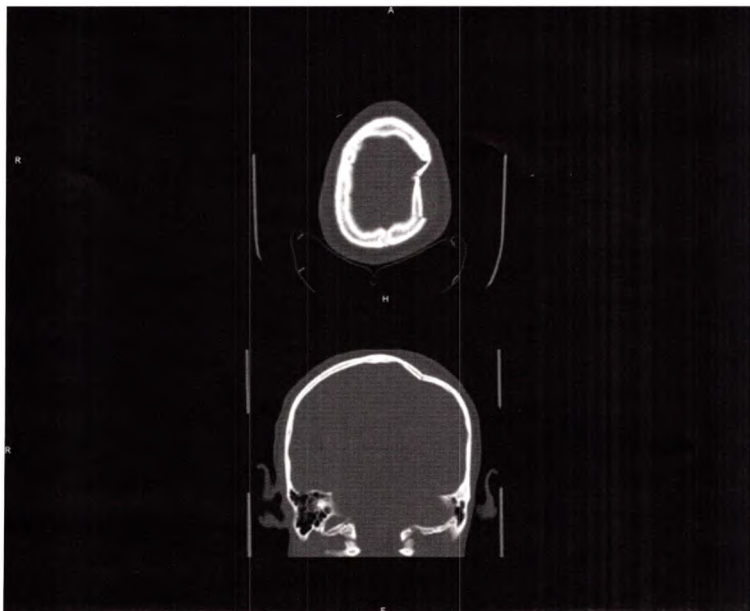


Fig. 20.5

QI 56

Une patiente de 83 ans est admise aux urgences suite à une chute. À son admission, elle a un score de Glasgow à 15, pas de déficit, pas de perte de connaissance. Son examen clinique est normal. À l'interrogatoire, on note la prise d'anticoagulants pour une phlébite surale qu'elle a eue il y a 2 ans. Le médecin des urgences réalise un scanner cérébral (fig. 20.6).

Concernant la prise en charge de cette patiente, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** dans la situation décrite, le scanner cérébral n'était pas recommandé de façon systématique
- B** il faut arrêter les anticoagulants
- C** le scanner cérébral montre la présence d'un hématome sous-dural aigu de l'hémisphère gauche
- D** l'évaluation de cette patiente va nécessiter la réalisation de l'échelle de Liège
- E** le scanner montre un effacement des sillons et d'une partie des ventricules

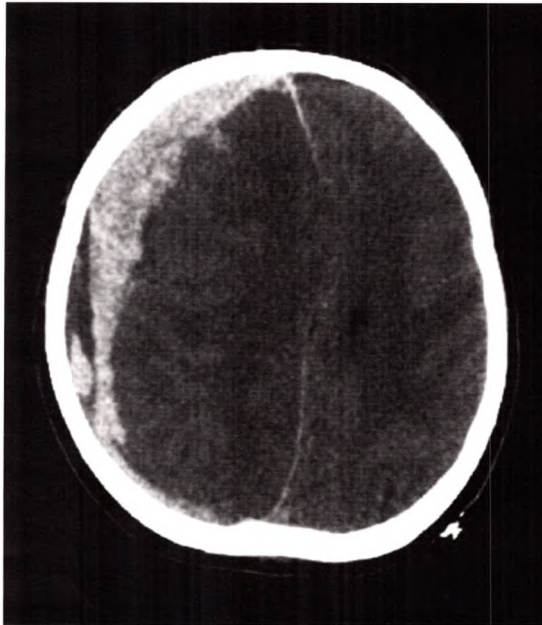


Fig. 20.6

QI 57

Un patient présentant un traumatisme crânien grave d'emblée arrive aux urgences. Il vient d'avoir un accident de moto il y a trois heures, casque éjecté, plaie frontale qui saigne.

Concernant ce traumatisé crânien, que retenez-vous comme propositions exactes ?

- A** s'il est grave, cela veut dire que son score de Glasgow est au moins inférieur à 4
- B** je le considère d'emblée comme un polytraumatisé

- C** il a jusqu'à preuve du contraire une lésion osseuse de la jonction occipitocervicale et cervicothoracique
- D** ce genre de patient a un risque plus important d'avoir une lésion osseuse du rachis cervical
- E** ce patient doit rester sous oxygène nasal le plus longtemps possible

QI 58

Tom, 11 mois, vous est amené aux urgences pédiatriques par ses parents. En effet, il est tombé des bras de sa mère ce matin; depuis la chute, il est grognon et refuse ses biberons. Quel(s) examen(s) complémentaire(s) demandez-vous ?

- A** scanner cérébral non injecté
- B** scanner cérébral injecté
- C** radiographie de crâne pour limiter l'irradiation sur cet enfant de 11 mois
- D** numération-formule plaquettaire, ionogramme sanguin, CRP
- E** aucun examen complémentaire en urgence, surveillance en hospitalisation

QI 59

Tom, 11 mois, vous est amené aux urgences pédiatriques par ses parents. En effet, il est tombé des bras de sa mère ce matin; depuis la chute, il est grognon et refuse ses biberons. Décrivez l'examen demandé en urgence (fig. 20.7).

- A** scanner cérébral non injecté coupe coronale
- B** scanner cérébral non injecté coupe axiale
- C** hématome extradural droit récent
- D** hématome sous-dural droit récent
- E** hématome sous-dural droit chronique

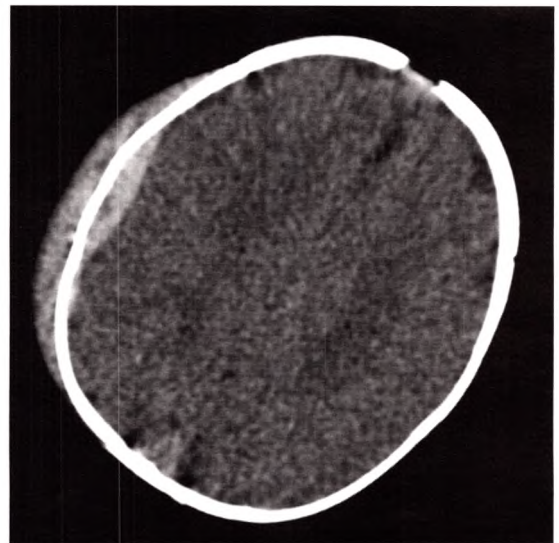


Fig. 20.7

QI 60

À propos de cette imagerie chez un enfant de 12 ans ayant eu un accident de vélo ce jour (fig. 20.8), quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** il s'agit d'un hématome sous-dural droit
- B** il s'agit d'un hématome extradural droit
- C** il s'agit d'un saignement récent
- D** le saignement peut provenir de la déchirure d'une veine corticale
- E** le saignement peut provenir d'une déchirure d'une branche de l'artère méningée moyenne

QI 61

À propos des accidents vasculaires cérébraux, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** les facteurs de risque d'un AVC ischémique et hémorragique sont différents
- B** l'examen clinique permet de les différencier
- C** seule l'imagerie permet un diagnostic de certitude
- D** l'IRM n'a pas un intérêt supérieur au scanner en urgence
- E** un scanner cérébral normal élimine un accident vasculaire ischémique

QI 62

À propos de l'hématome profond du sujet âgé, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** relève généralement d'une prise en charge neurochirurgicale
- B** est lié principalement aux anticoagulants
- C** est lié principalement à l'hypertension artérielle chronique
- D** est de bon pronostic fonctionnel
- E** est suspect de malformation vasculaire sous-jacente

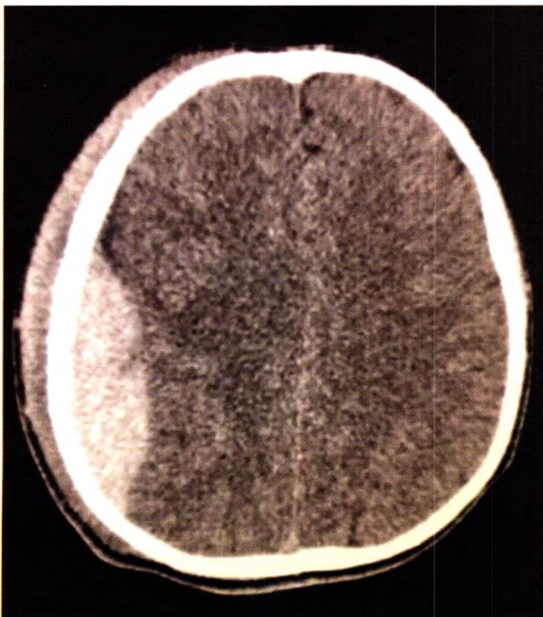


Fig. 20.8

QI 63

Monsieur S., 76 ans, a été victime d'un accident vasculaire cérébral (AVC) hémorragique il y a 6 semaines dans un contexte de poussée hypertensive. Il présente une parésie séquellaire de la main droite.

Concernant le pronostic de l'AVC hémorragique de Monsieur S., quelles sont les trois propositions exactes ?

- A** la mortalité est plus élevée qu'en cas d'AVC ischémique (à volume égal)
- B** le pronostic fonctionnel est meilleur qu'en cas d'AVC ischémique (à volume égal)
- C** les séquelles de Monsieur S. sont définitives
- D** le risque de récurrence est nul
- E** la présence d'un entourage aidant est un facteur de bon pronostic

QI 64

À propos de ce scanner (fig. 20.9), quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** il y a une hyperdensité spontanée
- B** l'hématome est lobaire
- C** l'hématome est principalement thalamique
- D** l'hématome est lié à une embolie cardiaque
- E** on peut suspecter un ramollissement hémorragique d'un accident vasculaire ischémique



Fig. 20.9

QI 65

À propos de ce scanner (fig. 20.10), quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** il s'agit d'un accident vasculaire hémorragique typique de l'hypertendu

- B** une exploration des vaisseaux intracrâniens est indiquée
- C** il existe un effet de masse
- D** le territoire de l'artère cérébrale postérieure est atteint
- E** l'hypodensité visible est liée à un accident vasculaire ischémique surajouté



Fig. 20.10

QI 66

À propos de ce scanner (fig. 20.11), quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A** il s'agit d'un accident vasculaire de la fosse postérieure
- B** il s'agit d'un accident vasculaire occipital
- C** il y a un risque d'hydrocéphalie
- D** il n'y a aucun risque d'augmentation de l'hématome dans les heures qui suivent l'hémorragie
- E** il est nécessaire de faire une exploration des vaisseaux intracrâniens

QI 67

À propos de la figure suivante (fig. 20.12) et parmi les étiologies possibles que retrouve-t-on ?

- A** une rupture d'anévrisme intracrânien
- B** une rupture de malformation artériovéineuse
- C** une hémorragie sur cavernome
- D** une métastase de mélanome
- E** un glioblastome



Fig. 20.11

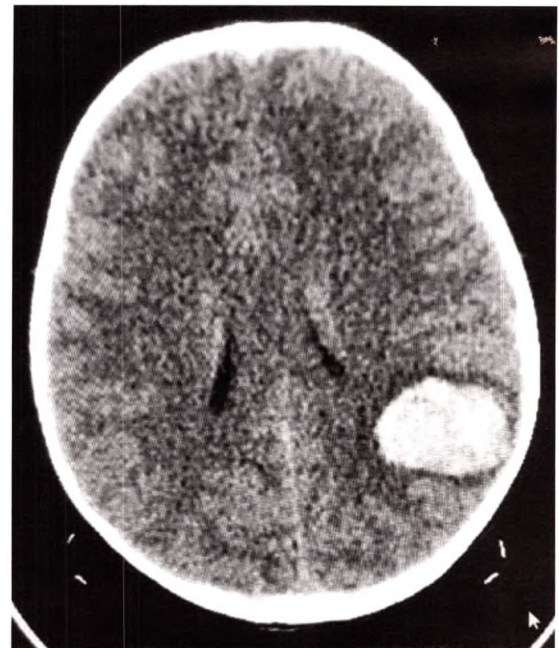


Fig. 20.12

QI 68

À propos de cette imagerie cérébrale prescrite chez un homme de 50 ans, hypertendu sous diurétique thiazidique, dans les suites d'un déficit moteur

brachiofacial droit partiel de survenue brutale (fig. 20.13), quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A il s'agit d'une IRM
- B il y a une injection de produit de contraste
- C on constate une hémorragie intraparenchymateuse récente
- D il s'agit d'une séquence T2
- E il faut rechercher une autre étiologie que l'hypertension artérielle

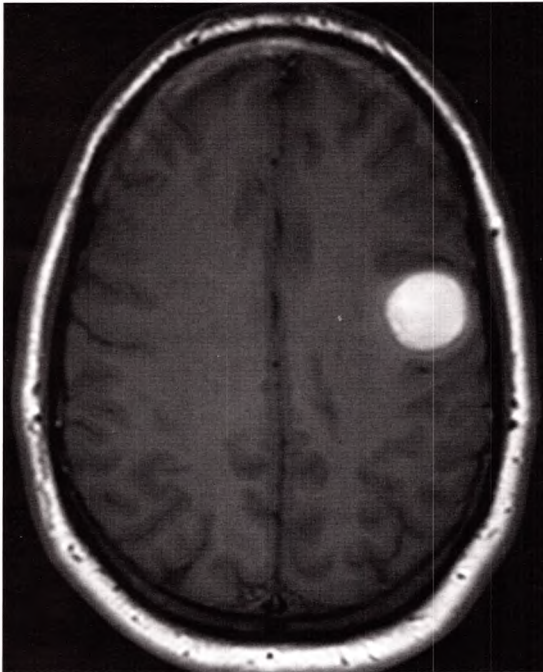


Fig. 20.13

QI 69

Une hémorragie sous-arachnoïdienne survient chez une femme de 36 ans migraineuse. Quels sont les éléments évocateurs du diagnostic positif ?

- A une céphalée inhabituelle
- B une IRM cranio-encéphalique en séquence FLAIR montrant un hypersignal cortical
- C une tomodensitométrie cranio-encéphalique sans injection révélant des hyperdensités spontanées des citernes de la base
- D le caractère brutal de la céphalée
- E l'absence de phonophobie

QI 70

Parmi les examens complémentaires suivants, sur lequel (lesquels) repose la confirmation du diagnostic d'hémorragie sous-arachnoïdienne ?

- A le Doppler transcrânien
- B une IRM cranio-encéphalique avec injection de gadolinium
- C une tomodensitométrie cranio-encéphalique sans injection
- D une ponction lombaire de première intention
- E une ponction lombaire après négativité d'une tomodensitométrie cranio-encéphalique

QI 71

Quelle est la caractéristique du liquide cérébrospinal évocatrice d'hémorragie sous-arachnoïdienne lors de la réalisation d'une ponction lombaire ?

- A une pression d'ouverture du LCS normale
- B un liquide coagulable de moins en moins sanglant au fur et à mesure du recueil
- C un liquide uniformément rouge incoagulable sur les trois tubes
- D une hypoglycorachie
- E la présence de β -2-transferrine

QI 72

Que comporte la prise en charge d'une hémorragie sous-arachnoïdienne anévrismale ?

- A une hospitalisation en urgence en neuroréanimation, y compris chez un patient conscient
- B une hypertension artérielle contrôlée, par perfusion d'amines vasopressives
- C une prophylaxie du vasospasme par prescription d'un inhibiteur calcique
- D un traitement différé de l'anévrisme après la 48^e heure
- E une dérivation ventriculaire externe en cas d'hydrocéphalie aiguë avec trouble de conscience

QI 73

Un patient de 70 ans est admis aux urgences pour malaise avec perte de connaissance à son domicile. À son arrivée, il est confus mais ne présente pas de déficit neurologique. L'interrogatoire retrouve un premier épisode de malaise la veille au soir pour lequel il n'a pas consulté. Il se plaint de nausées et de céphalées modérées persistantes. L'interrogatoire est en faveur d'une céphalée de survenue brutale avant chaque épisode de malaise mais avec atténuation de celle-ci au décours. Le scanner cérébral non injecté réalisé est sans particularité.

Parmi ces examens complémentaires suivants, lequel vous semble le plus pertinent ?

- A une artériographie cérébrale
- B un angioscanner cérébral
- C un fond d'œil
- D une ponction lombaire
- E un électroencéphalogramme (EEG)

Réponses

QI 1

Réponse : B, C, D, E.

QI 2

Réponse : A, C.

QI 3

Réponse : A.

QI 4

Réponse : A, C.

QI 5

Réponse : B, C, D.

QI 6

Réponse : C.

QI 7

Réponse : A, B, C, D.

Commentaire : Syndrome de la queue de cheval survenant à J1 postopératoire, faisant évoquer en premier lieu un hématome épidual (hématorachis) compressif. C'est une urgence neurochirurgicale. Le diagnostic doit être confirmé par une IRM. Une reprise chirurgicale avec évacuation et drainage de l'hématome en urgence est indiquée.

QI 8

Réponse : A, C, E.

QI 9

Réponse : B.

QI 10

Réponse : B, D, E.

QI 11

Réponse : A, B, C.

QI 12

Réponse : A, C, E.

QI 13

Réponse : A, B, E.

QI 14

Réponse : C, D, E.

QI 15

Réponse : D, E.

Commentaire : A. Mouvement actif possible contre pesanteur. B. Flexion du coude. C. C7 assure l'extension du coude, l'abduction du 5^e doigt est tributaire de T1.

QI 16

Réponse : B, C, D.

QI 17

Réponse : A, B, C, D.
Commentaire : E. Cyphose.

QI 18

Réponse : A, B, D.

QI 19

Réponse : A, C, E.

QI 20

Réponse : A, D, E.

QI 21

Réponse : B, C, D, E.

QI 22

Réponse : B, C, D.

QI 23

Réponse : C.

QI 24

Réponse : A, C, E.

QI 25

Réponse : A, B, E.

QI 26

Réponse : A, C, D, E.

Commentaire : D. Critère de gravité, annonciateur d'un engagement des amygdales (tonsilles) cérébelleuses dans le foramen magnum.

QI 27

Réponse : D.

Commentaire : B. L'œdème papillaire n'est pas constant et peut survenir de façon différée.

QI 28

Réponse : A, D, E.

QI 29

Réponse : A, C, E.

QI 30

Réponse : A, B, C, D.

Commentaire : C. Par paralysie du nerf abducens. D. Lorsque la pression de perfusion cérébrale (PPC) devient trop basse (<50 mmHg). $PPC = PAM - PIC$ (PAM : pression artérielle moyenne, PIC : pression intracrânienne).

QI 31

Réponse : B, D.

Commentaire : A. Signes d'hydrocéphalie aiguë ou subaiguë. C. Les céphalées sont un signe d'hypertension intracrânienne, absent dans l'hydrocéphalie chronique. E. L'œdème au fond d'œil est un signe d'hypertension intracrânienne, absent dans l'hydrocéphalie chronique.

QI 32

Réponse : C.

Commentaire : D. Cette thérapeutique n'aura qu'une efficacité brève et non spécifique sur la cause d'hyper-

tension intracrânienne. E. La ponction lombaire évacuatrice ne permettra pas de lever de façon pérenne la situation à risque vital qu'est l'hypertension intracrânienne aiguë.

QI 33

Réponse : B, D, E.

Commentaire : A. Signe d'hypotension intracrânienne. C. Parésie du VI.

QI 34

Réponse : A, B, C, D, E.

QI 35

Réponse : A, D.

QI 36

Réponse : B, C, D, E.

QI 37

Réponse : B, C, E.

QI 38

Réponse : B, C, D.

QI 39

Réponse : B, C, E.

QI 40

Réponse : D, E.

QI 41

Réponse : C, E.

QI 42

Réponse : C, D, E.

QI 43

Réponse : B, C, E.

QI 44

Réponse : C, D.

QI 45

Réponse : A, D.

QI 46

Réponse : A, D, E.

QI 47

Réponse : A, B, C, D, E.

QI 48

Réponse : A, B.

QI 49

Réponse : A, E.

QI 50

Réponse : B, E.

QI 51

Réponse : A, C, D.

QI 52

Réponse : C, E.

QI 53

Réponse : C, D, E.

QI 54

Réponse : B, D, E.

QI 55

Réponse : Embarrure (de l'os pariétal gauche).

QI 56

Réponse : B, E.

QI 57

Réponse : B, C, D.

Commentaire : Un trauma crânien grave est statistiquement associé à une augmentation de lésions osseuses, particulièrement sur le haut de la colonne vertébrale, une fracture est donc à rechercher sur tout l'axe rachidien, en vérifiant les charnières, d'un point de vue ligamentaire (luxations). Ce patient sera intubé, ventilé dès que possible, par définition, il a un score de Glasgow inférieur à 8.

QI 58

Réponse : A.

Commentaire : B. Scanner cérébral non injecté afin de rechercher un saignement intracrânien. E. Un scanner cérébral est impératif devant le contexte de chute et la modification du comportement (E, faux).

QI 59

Réponse : B, C.

Commentaire : C. Lentille biconvexe en hyperdensité au scanner, caractéristique d'un hématome extradural. D. Un hématome sous-dural aurait un aspect concave en dedans. E. Un saignement chronique serait hypodense au scanner.

QI 60

Réponse : B, C, E.

Commentaire : C. Un hématome récent a un aspect hyperdense au scanner, tandis qu'un hématome subaigu sera isodense et un hématome chronique hypodense.

QI 61

Réponse : A, C.

QI 62

Réponse : C.

QI 63

Réponse : A, B, E.

Commentaire : Les AVC hémorragiques ont une mortalité plus élevée du fait de l'effet de masse mais le pronostic de récupération est meilleur car l'hématome peut refouler les structures fonctionnelles sans les détruire; la récupération se fait surtout dans les trois premiers mois mais peut être différée jusqu'à 6 mois; le risque de récurrence est de 30 % à 5 ans.

QI 64

Réponse : A.

QI 65

Réponse : B, C, D.

QI 66

Réponse : A, C, E.

QI 67

Réponse : B, C, D, E.

QI 68

Réponse : A, C, E.

QI 69

Réponse : A, C, D.

QI 70

Réponse : C, E.

QI 71

Réponse : C.

QI 72

Réponse : A, C, E.

QI 73

Réponse : D.



Index

A

Accident vasculaire cérébral, 261
Adénomes hypophysaires, 161
Algie vasculaire de la face, 122
Anesthésie en selle, 33, 35
Angiographie, 266
Apoplexie hypophysaire, 210
Arnold-Chiari, malformation de, 25
Artériographie, 266
Artérite oblitérante, 25
Astrocytome
– pilocytique, 171
– sous-épendymaire à cellules géantes, 200

B

Biermer, maladie de, 25
Bourneville, sclérose tubéreuse de, 158
Brown-Séquard, syndrome de, 11

C

Céphalées trigémino-autonomiques, 122
Chordome, 14
Claudication
– médullaire intermittente, 7
– radriculaire, 53
Cône terminal, 5, 31
Craniopharyngiomes, 161

D

Débit sanguin cérébral (DSC), 224
Dérivation ventriculopéritonéale, 139
Dermatome, 9
Diabète insipide, 180

E

Épendymome, 17

F

Fistuleurale, 23
Fosse cérébrale postérieure, 191

G

Glioblastomes, 170

H

Hakim, triade de, 149–150
Hémangioblastome, 20, 163
Hémangiome, 16
Hémangiopéricytome, 16
Hémianopsie bitemporale, 208
Hernie discale, 20
Hydrocéphalie

– communicante, 147
– non communicante, 147
Hypertension intracrânienne, 130
Hypophyse, 206

I

Incidentalome hypophysaire, 209
IRM
– FLAIR, 245
– tumeurs intracrâniennes, 163

K

Karnofsky, échelle de, 42
Kyste(s)
– dermoïdes, 46
– épidermoïdes, 46
– osseux anévrysmal, 16

L

Laminectomie, 41
Lentille biconvexe, 226
Lésion(s)
– osseuses, 82
Li-Fraumeni, syndrome de, 159
Lipome, 46
Lymphome, 14

M

Macroadénome hypophysaire, 209–211
Malformation artérioveineuse, 265
Méningiome, 16
Métastases, 45, 157, 173
Microadénome hypophysaire, 209
Moelle épinière, 5
Myéolipome, 46
Myélome, 14, 43
Myélopathie cervicarthrosique, 20
Myotome, 9

N

Nerf(s)
– radial, 71
– ulnaire, 71
Neurofibromatose, 44
– de type 1, 158
– de type 2, 158
Névràlgie du glossopharyngien, 122

O

Œdème vasogénique, 139
Ostéochondrome, 15
Ostéome ostéoïde, 15

P

Pancoast-Tobias, syndrome de, 55
 Parsonage-Turner, syndrome de, 56
 Porte, théorie de la. Gate control
 Pott, maladie de, 23
 Pression
 – de perfusion cérébrale (PPC), 224
 Prolactinome, 210

R

Radiculoscaner, 38
 Réflexe(s)
 – anal, 34
 – bulbo- ou clitorido-anal, 34, 84
 – d'étiement de la marge anale, 34
 Respiration
 – apneustique de Kussmaul, 222
 – ataxique, 222
 – périodique de Cheynes-Stokes, 222
 Réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP), 26, 182
 Rosettes péri-épendymaires, 172

S

Saccoradiculographie, 38
 Sarcome, 14, 43
 Schneider, syndrome de, 12
 Schwannomes vestibulaires, 177
 Score
 – ASIA, 85
 – de Frankel, 85
 – de Glasgow, 85

– de la *World Federation of Neurosurgical Societies* (WFNS), 280
 SEGA (*subependymal giant-cell astrocytoma*), 200
 Sensibilité spinothalamique, 11
 Signe
 – de Babinski, 36
 – de Lasègue, 33, 54
 – de Léri, 33, 54
 – de Lhermitte, 10
 – de Phalen, 68
 – de Tinel, 68
 – du Caddie®, 40
 Spondylodiscite, 23
 Sténose arthrosique canalaire, 20
 Syndrome
 – centromédullaire, 11
 – du défilé cervicothoracique, 72
 – lésionnel, 5
 – pyramidal, 9
 – rachidien, 5
 – sous-lésionnel, 5
 Syringomyélie, 25

T

Tumeur(s)
 – à cellules géantes, 16
 – en sablier, 44

V

Ventriculocisternostomie, 153
 Ventriculoscopie, 179
 von Hippel-Lindau, maladie de, 158, 178