

# Sémiologie neurologique

A. LEJEUNE  
A. CASTAIGNE

Actualisation :  
P. CESARO

# Sémiologie neurologique

Le système nerveux assure la relation de l'individu à l'extérieur. Pour que cette tâche s'effectue, il faut qu'existent :

- des **afférences sensibles et sensorielles** qui renseignent sur l'état du monde extérieur et qui sont sensibles à ses modifications ;
- des **centres** au niveau desquels ces messages sont traités, interprétés et pondérés ; puis, soit le message est inclus dans la mémoire du système nerveux, soit une « décision » est prise qui sera véhiculée par :
- les **efférences** motrices ou végétatives.

On distingue deux parties dans le système nerveux :

- le système nerveux **central** qui comporte le cerveau, le cervelet, le tronc cérébral et la moelle ;
- le système nerveux **périphérique** qui comporte les nerfs et les racines des nerfs.

Le diagnostic en neurologie repose sur deux notions complémentaires :

- la **topographie** de l'atteinte neurologique, cette notion topographique pouvant être apportée par

l'interrogatoire, l'examen neurologique ou les méthodes de neurophysiologie (EEG, EMG) ou d'imagerie ;

- le **mode d'installation** de cette atteinte.

Lorsque l'on a déterminé la structure lésée et lorsque l'interrogatoire a pu reconstituer le mode d'apparition de cette lésion, le diagnostic est souvent fait.

L'interrogatoire a, en neurologie comme ailleurs, une importance primordiale.

Pour cette sémiologie neurologique, nous étudierons successivement chacune des grandes fonctions : sensibilité, motricité, etc. Pour chacune d'elles, nous ferons un rappel de la technique d'examen et de la sémiologie élémentaire avant de citer les différents syndromes résultant d'une atteinte anatomique en chaque point. Dans une deuxième partie, nous étudierons certains syndromes neurologiques parmi les plus fréquents et nous essayerons de montrer comment l'étude topographique et évolutive détermine l'orientation étiologique.



# Les grandes fonctions, techniques d'examen, sémiologie élémentaire

## La sensibilité (fig. 1 et 2)

### POUR COMPRENDRE

La sensibilité est un ensemble de fonctions d'information. Citons la reconnaissance les yeux fermés de la nature d'un objet connu, les informations sur la position des articulations, donc du corps, et les informations sur une menace pour l'individu (douleur).

Au niveau du système nerveux périphérique, les sensibilités sont véhiculées par les nerfs périphériques. Au niveau du système nerveux central, les voies de la sensibilité s'organisent principalement en deux systèmes aux fonctions différentes : le système lemniscal et le système extralemniscal.

a) **Le système lemniscal** est composé de trois neurones.

**Le premier** a son corps cellulaire situé au niveau du ganglion rachidien ; un de ses prolongements chemine dans le nerf périphérique, l'autre entre dans la moelle et monte dans le cordon postérieur homolatéral jusqu'à la partie basse du bulbe.

**Le deuxième neurone** va de la partie basse du bulbe au thalamus. Il croise pendant ce trajet la ligne médiane.

**Le troisième neurone** va du thalamus au cortex pariétal. A ce niveau, il existe une représentation de l'image du corps qui permet d'identifier l'origine de la sensation ressentie (somatotopie).

Le système lemniscal véhicule la sensibilité tactile discriminative et la sensibilité articulaire. Il ne se projette pas exclusivement sur l'aire pariétale ; en particulier, les

informations concernant la position articulaire sont transmises aux centres responsables du mouvement et du maintien de la posture.

b) **Le système extralemniscal** est composé aussi de trois neurones.

**Le premier** chemine dans le nerf périphérique ; son corps cellulaire est dans le ganglion rachidien ; il se termine au niveau de la corne postérieure de la moelle.

**Le deuxième neurone** croise la ligne médiane au même niveau médullaire, il monte ensuite dans le cordon antéro-latéral de la moelle jusqu'au tronc cérébral. Là, il a deux destinées : certaines fibres s'articulent avec les noyaux de la substance réticulée activatrice ; cela explique l'éveil qui accompagne la survenue d'une sensation surtout lorsqu'elle est douloureuse. L'autre contingent fait relais au niveau du thalamus avant d'atteindre le cortex (**troisième neurone**).

La voie extralemniscale véhicule la sensibilité à la douleur, au chaud, au froid et la sensibilité tactile grossière.

c) Les voies de la sensibilité remplissent ainsi une double fonction : une fonction d'**alarme** par la projection réticulée et une fonction d'**identification** par la projection corticale.

d) Comme nous le verrons à l'étude de la motricité et des réflexes, les afférences périphériques sont importantes dans la régulation de la posture et du geste.

1. Réflexe myotatique (monosynaptique)
2. Voie lemniscale
3. Voie spino-thalamique

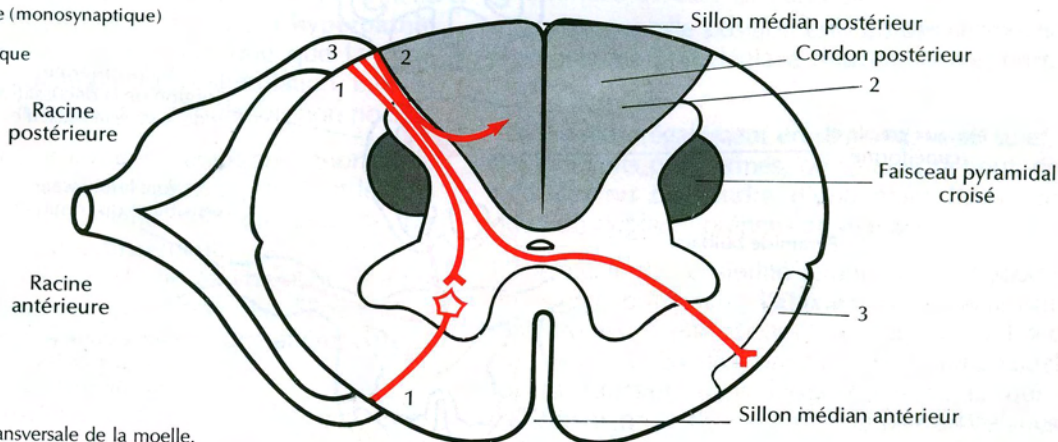


Figure 1. — Coupe transversale de la moelle.

Somatotopie  
au niveau de l'aire  
de projection somatique  
primaire (S1)  
(circonvolution pariétale  
ascendante)

Cortex cérébral

Thalamus

Mésencéphale

Protubérance

Collatérales de la voie  
extralemniscale  
à la formation réticulée  
du tronc cérébral

Lemniscus médian

Bulbe supérieur

Noyaux gracile et  
cunéiforme

Bulbe inférieur  
(région de la décussation  
de la voie lemniscale)

Pyramide bulbaire

Voie lemniscale  
(sensibilité discriminative)

Voie extralemniscale  
(sensibilité  
thermo-algésique)

Figure 2. — Diagramme des voies  
de la somesthésie.



## A - L'examen des sensibilités

Les sensations ressenties par le malade sont subjectives ; cela rend difficile l'examen des sensibilités. Les méthodes que l'on utilise pour préciser les symptômes sensitifs exigent une bonne coopération du patient et une bonne compréhension du langage. Le médecin doit expliquer au malade de façon précise ce qu'il doit faire.

Nous ne décrivons pas par le détail les techniques employées, qui sont du domaine de l'enseignement pratique.

### 1. L'interrogatoire

Il doit préciser l'ancienneté et le mode d'installation des troubles.

Il peut mettre en évidence des troubles sensitifs par excès ou par défaut.

Par excès, ce sont les douleurs et les paresthésies.

**Les douleurs** en neurologie traduisent toujours une atteinte des voies sensitives ; la **topographie** est importante : lorsqu'une douleur est ressentie sur le trajet d'une racine (sciatique par exemple) ou sur le trajet d'un nerf (névralgie), la signification est très différente de celle d'une douleur bilatérale, des extrémités des membres inférieurs (polynévrite par exemple). De même, le type de la douleur et les conditions dans lesquelles elle se calme sont importants à considérer. On dit qu'une douleur est **fulgurante** lorsqu'elle survient par accès hyperalgiques, qu'elle est d'apparition très soudaine et suit habituellement un trajet nerveux (névralgie du trijumeau par exemple). On dit qu'il existe une **hyperesthésie** lorsque le simple effleurement du segment douloureux suffit à réveiller une douleur diffuse (polynévrite par exemple). **L'hyperpathie** désigne une souffrance plus étendue que la zone stimulée, plus prolongée que la stimulation, elle est souvent déclenchée par une stimulation non nocive.

**Les paresthésies** sont des sensations anormales, désagréables sans être douloureuses. Il s'agit le plus souvent de fourmillements, de picotements ou d'impression d'engourdissement. Là encore, la topographie et le mode de déclenchement sont les deux points sémiologiques à préciser. Elles traduisent habituellement une atteinte des afférences ou des voies centrales de la sensibilité.

Les troubles sensitifs par défaut sont les sensations d'hypo ou d'anesthésie au tact, à la température ou

à la douleur. Ils doivent être précisés par l'examen clinique et consignés sur un schéma.

### 2. L'exploration des sensibilités élémentaires « extralemniscales »

La voie extralemniscale est explorée de façon simple en demandant au sujet s'il ressent normalement et symétriquement des sensations de toucher (tact assez appuyé), de piqure, de chaud et de froid que l'on provoque en différents points du corps.

On met ainsi en évidence les hypoesthésies ou les anesthésies, et leur caractère **global** (toutes les sensations, y compris lemniscales, sont atteintes) ou **dissocié** (touchant la douleur et la température) et l'existence éventuelle de dysesthésie (modifications non douloureuses de la sensibilité objective) ou d'hyperesthésie.

L'examen doit déterminer avec précision la topographie du trouble, qui est consignée sur un schéma corporel.

### 3. L'exploration de la « voie lemniscale »

La voie lemniscale sert à discriminer finement les sensations.

On l'explore en demandant au sujet (les yeux fermés) de :

- percevoir et localiser précisément un stimulus tactile léger (atouchement de la peau ou des poils) ;
- différencier deux stimuli tactiles très voisins ;
- reconnaître un objet qu'on lui place dans la main (stéréognosie) ;
- identifier un chiffre ou une lettre que l'on trace au doigt sur sa peau (graphesthésie) ;
- ressentir les vibrations d'un diapason placé sur une surface osseuse (pallesthésie) ;
- dire dans quelle position est l'un des segments du membre que l'on déplace doucement (proprioception).

On l'explore également en demandant au sujet, les yeux ouverts puis fermés, de se tenir debout, de se déplacer ou d'atteindre d'une main l'autre main que l'on déplace (préhension aveugle).

L'atteinte de la sensibilité lemniscale se traduit par un signe principal : **l'ataxie** ; sa caractéristique majeure est qu'elle apparaît ou s'aggrave à l'occlusion des yeux. En effet, privé d'informations visuelles sur sa situation dans l'espace, le sujet, qui est également privé de ses informations articulaires, a des troubles de la posture et du mouvement.



L'ataxie se traduit par une difficulté à maintenir la station debout pieds joints. Dès que le sujet ferme les yeux, il oscille et éventuellement tombe (signe de Romberg). A la marche, le sujet lance sa jambe plus haut qu'il n'est nécessaire et elle retombe brutalement sur le talon (marche talonnante). Le maintien de la main immobile sur une surface plane ou en l'air peut devenir impossible à l'occlusion des yeux (main instable ataxique).

De la même façon, l'atteinte proprioceptive entraîne des syncinésies homolatérales d'imitation, lors de mouvements les yeux fermés (flexion de la cheville ou ouverture de la bouche).

Ces troubles s'observent essentiellement dans les atteintes des cordons postérieurs ou du thalamus.

Les autres signes d'atteinte de la sensibilité lemniscicale résultent de la perte des capacités de discrimination et concernent surtout la perception tactile fine.

## B - Les syndromes sensitifs

La nature et la topographie des troubles sensitifs permettent de déterminer la partie du système nerveux qui est atteinte.

L'atteinte des **nerfs périphériques** provoque des troubles sensitifs globaux, une paralysie et une abolition des réflexes ; nous reverrons ces troubles avec les syndromes d'atteinte du nerf périphérique (p. 396).

L'atteinte de la **racine ou du ganglion rachidien** (zona) entraîne une anesthésie radiculaire.

L'atteinte des **cordons postérieurs** de la moelle entraîne une ataxie et des douleurs fulgurantes du même côté que la lésion. Le niveau le plus haut de disparition de la sensibilité discriminative permet de situer le niveau médullaire atteint.

L'atteinte du **cordon antéro-latéral** de la moelle donne une anesthésie à la température et à la douleur dans l'hémicorps opposé. Là encore, le niveau de l'atteinte médullaire est précisé par l'étude de la topographie du déficit.

L'atteinte **centro-médullaire** (syringomyélie) provoque une anesthésie thermo-algésique bilatérale et suspendue. Il n'y a pas de troubles sensitifs au-dessus ou en dessous des segments médullaires pathologiques, sauf en cas d'atteinte cordonale associée.

L'atteinte du **thalamus** provoque des troubles globaux ou partiels de la sensibilité de tout l'hémicorps controlatéral, y compris la face. Il s'y associe souvent des paresthésies et une hyperpathie.

L'atteinte des **circonvolutions pariétales** provoque des troubles sensitifs dans l'hémicorps controlatéral. Ce sont les perceptions les plus élaborées qui sont touchées (stéréognosie, graphesthésie, discrimination des points). Le trouble ne touche en règle pas **tout** l'hémicorps, car il est rare que la lésion atteigne toute l'aire sensitive. La prédominance sur telle ou telle partie du corps permet de situer plus précisément la lésion corticale. Enfin, il existe souvent d'autres signes d'atteinte du cortex [moteur (hémiplégie) ou visuel (quadrantopsie inférieure)].

## La motricité et les réflexes

### POUR COMPRENDRE

La réalisation des mouvements est un phénomène complexe qui met en jeu :

- un effecteur : le muscle ;
- la jonction neuromusculaire ;
- le motoneurone périphérique ;
- le faisceau pyramidal ;
- les systèmes extrapyramidaux.

Les trois premiers éléments peuvent être regroupés sous le nom d'unité motrice.

#### 1. Le fonctionnement de l'unité motrice

On appelle unité motrice l'ensemble formé par un motoneurone de la corne antérieure de la moelle et toutes les fibres musculaires innervées par ce motoneurone.

Le motoneurone chemine dans les nerfs périphériques ; il établit une synapse à la jonction neuromusculaire ; à ce niveau, la transmission de l'influx nerveux se fait par l'intermédiaire de l'acétylcholine. La stimulation du nerf entraîne la contraction du muscle ; la section du nerf entraîne une atrophie musculaire.

#### 2. Le faisceau pyramidal (fig. 3, 4 et 5)

Tous les motoneurones reçoivent indirectement une afférence du faisceau pyramidal qui assure la commande volontaire de la motricité.



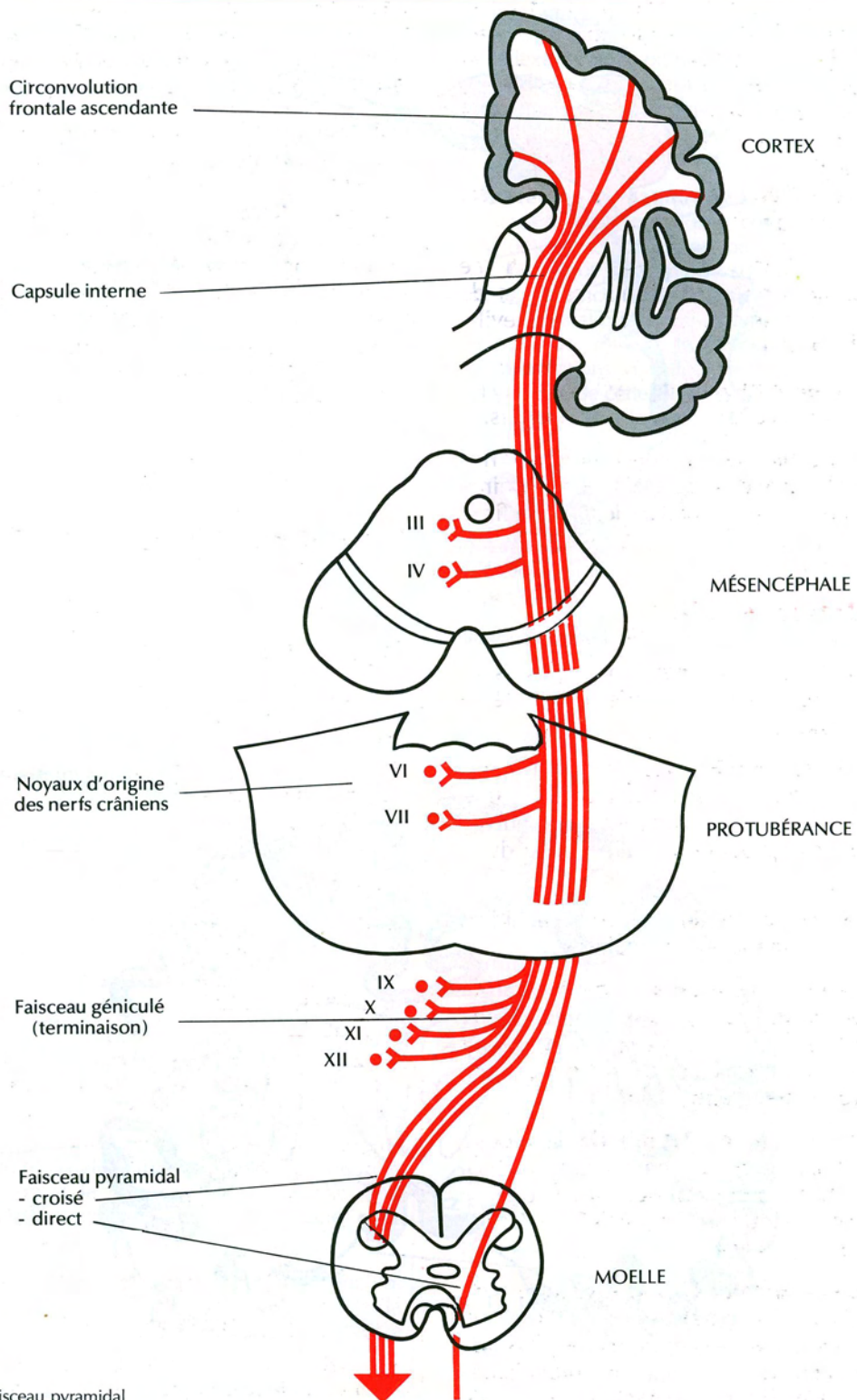


Figure 3. — Le faisceau pyramidal et le faisceau géniculé.

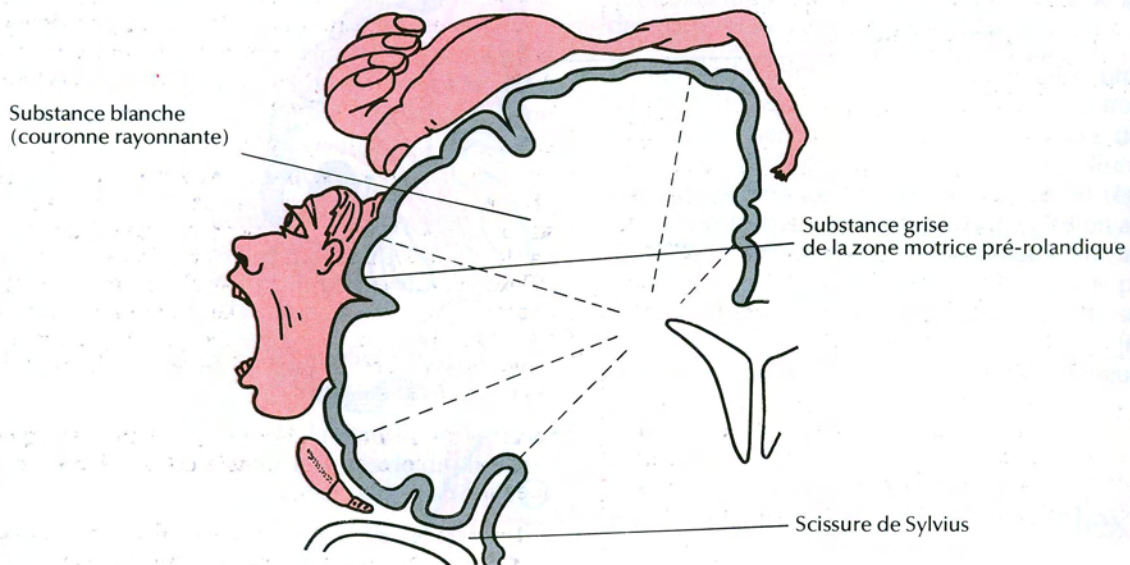


Figure 4. — Représentation corticale motrice de l'hémicorps controlatéral (d'après Penfield).

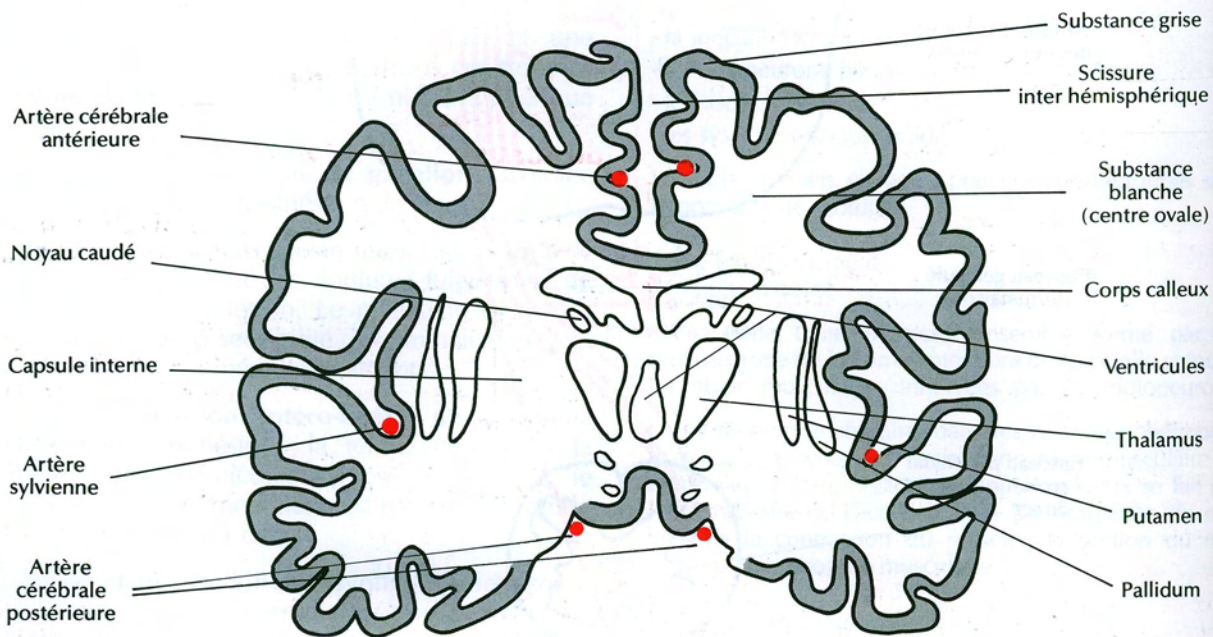


Figure 5. — Coupe frontale du cerveau (noyau caudé + putamen = néostriatum ; connexions étroites avec le locus niger).



Ce faisceau naît du cortex et en particulier de la circonvolution frontale ascendante. Il forme un éventail qui traverse le centre ovale et se replie pour former un faisceau étroit qui traverse le bras postérieur de la capsule interne. Au niveau du tronc cérébral, le faisceau pyramidal est antérieur ; il donne des branches pour les noyaux des nerfs crâniens moteurs (faisceau géniculé). Les branches croisent la ligne médiane pour se distribuer aux noyaux controlatéraux. Cependant, pour les nerfs impliqués dans la déglutition et la phonation (IX à XII), les afférences pyramidales sont bilatérales. Au niveau du bulbe, le faisceau pyramidal croise la ligne médiane pour aller se placer dans le cordon latéral de la moelle. A chaque étage médullaire, il donne des branches qui s'articulent avec les motoneurons de la corne antérieure, par l'intermédiaire d'interneurones.

Le rôle du faisceau pyramidal est de faire intervenir la volonté dans le mouvement. Il inhibe certains réflexes, il évite la contraction simultanée de certains groupes musculaires et assure ainsi la finesse du geste. Cela est particulièrement net pour les mouvements fins de la main et des doigts.

L'atteinte du faisceau pyramidal ne cause pas tant une diminution de la force musculaire qu'une « globalisation » de la motricité qui est non différenciée et de plus entravée par les modifications des réflexes et l'apparition de syncinésies\*.

### 3. Les systèmes extrapyramidaux et le cervelet

Le système extrapyramidal est formé de noyaux gris : le locus niger, le striatum, le pallidum, le noyau sous-thalamique. Ceux-ci établissent des relations entre eux et avec le cortex frontal prémoteur, le thalamus et la substance réticulée.

Les rôles de ce système sont imparfaitement connus ; ils contribuent à la régulation du tonus et de l'adaptation posturale ; l'atteinte du système extrapyramidal ne se traduit pas par une baisse de la force musculaire, mais par des troubles de l'initiative et de la régulation du geste.

Le cervelet joue un rôle important dans la coordination des diverses activités musculaires. L'action qu'il exerce sur la musculature axiale explique en partie son rôle dans l'équilibration et la régulation de la marche. Son action sur les muscles périphériques est importante pour la réalisation de gestes fins (écriture).

D'autres voies descendantes (vestibulo, rubro, réticulo-spinales notamment) participent à la régulation de la motricité et du tonus axial. La majeure partie d'entre elles ont une action opposée à la voie pyramidale.

\* Syncinésies : contraction involontaire et inconsciente d'un groupe musculaire pendant la contraction volontaire d'un autre groupe.

### 4. Les réflexes et leur contrôle supra-segmentaire

Le réflexe est une contraction musculaire involontaire qui se produit en réponse à une stimulation périphérique. Il met en jeu un système simple et un seul niveau médullaire, mais il est soumis à des mécanismes de contrôle supra-segmentaires.

a) **Le réflexe myotatique** est le plus simple. A l'étirement musculaire correspond une contraction musculaire. Ce phénomène est utilisé en permanence pour assurer la station debout ; le contrôle supra-segmentaire est assuré par la substance réticulée activatrice : celle-ci renforce le réflexe myotatique des muscles qui assurent cette station debout. De même, le réflexe myotatique est, avec les informations visuelles, vestibulaires et cérébelleuses, responsable de cette succession de déséquilibres compensés que constitue la marche.

b) **Le réflexe ostéotendineux** que l'on provoque en percutant le tendon d'un muscle est un réflexe myotatique ; il est monosynaptique.

c) **Les réflexes cutanés** sont habituellement des réflexes de préservation. Ils sont, eux, polysynaptiques, comme la plupart des réflexes de flexion.

## A - L'examen clinique de la motricité, du tonus et des réflexes

Comme nous le verrons, la classification d'un désordre moteur peut être faite en combinant cinq types d'information.

- Existe-t-il une atrophie musculaire ?
- Existe-t-il une diminution de la force musculaire ?
- Existe-t-il une anomalie des gestes fins ou de la coordination motrice ?
- Existe-t-il des troubles du tonus ?
- Existe-t-il des troubles des réflexes ?

### 1. La trophicité musculaire

Elle s'apprécie par l'inspection et éventuellement la mensuration comparatives. L'existence d'une atrophie évoque une atteinte musculaire ou du neurone moteur périphérique.



## 2. La force musculaire

Elle est appréciée globalement puis éventuellement de façon analytique. **Globalement**, on observe le sujet qui marche, qui maintient la station debout, ou qui essaie de garder les bras tendus en avant dans la position du serment ; le sujet étant couché sur le dos, on lui demande de maintenir ses cuisses et ses jambes demi-fléchies au-dessus du plan du lit.

**L'exploration semi-analytique** étudie la force des mouvements élémentaires au niveau des articulations.

**L'exploration analytique (tableau I)** est moins utile si l'on observe des troubles aux manœuvres précitées. En pratique, l'exploration muscle par muscle n'est utile que dans les affections du système nerveux périphérique. Dans ces cas, on cote la force musculaire de 0 à 5 pour chaque muscle. Cela permet d'établir un bilan topographique et de suivre l'évolution.

## 3. Les gestes fins et déliés

Ils s'apprécient en demandant au sujet de pianoter le plus vite possible, de battre la mesure avec le pied, etc. La coordination motrice est explorée en faisant réaliser des gestes finalisés : talon-genou, doigt-nez, ou des gestes alternatifs tels que « les marionnettes ».

## 4. L'examen du tonus

Il est inséparable de l'examen de la motricité. Sont plus ou moins influencés par le tonus : le balancement des bras lors de la marche, la rapidité du geste lors des gestes déliés, l'attitude lors de la station debout. L'appréciation du tonus de repos se fait en mobilisant passivement les segments de membres les uns par rapport aux autres et en appréciant la résistance à des mobilisations d'amplitude et de rapidité variées. Cet examen doit être comparatif d'un hémicorps par rapport à l'autre.

## 5. L'étude des réflexes

Elle termine l'examen de la sensibilité et de la motricité.

### a) Les réflexes ostéotendineux

Ils se recherchent chez un sujet dont le relâchement musculaire est aussi complet que possible et dont le muscle examiné est semi-étiré. Il est parfois nécessaire d'utiliser certaines manœuvres de facilitation qui détournent, en fait, l'attention du sujet : revenir sur l'histoire clinique, faire compter à rebours, faire effectuer une forte traction sur ses mains tandis que l'examineur recherche les réflexes ostéotendineux (manœuvre de Jendrassik).

Normalement, la percussion brusque à l'aide du marteau à réflexes du tendon musculaire entraîne une contraction unique de ce muscle. L'examen est surtout comparatif, d'une part avec des réflexes du côté opposé, d'autre part avec des réflexes sus et sous-jacents. Le **tableau II** précise le niveau segmentaire des arcs réflexes étudiés.

### b) Les réflexes d'origine cutanée

**Le réflexe cutané plantaire** doit être recherché sur un sujet en décubitus dorsal, genou et cheville en demi-flexion et pied réchauffé. Il est nécessaire de s'assurer au préalable de l'intégrité de l'innervation sensitivo-motrice de la plante du pied et du gros orteil. La réponse est une flexion du gros orteil accompagnant les autres orteils. Une extension rapide du gros orteil, accompagnée parfois d'un mouvement vif d'évitement du pied, de la cheville et du genou est le témoin d'un réflexe d'évitement. Dans ces cas, l'étude de ce réflexe cutané plantaire doit être reprise.

**Les réflexes cutanés abdominaux** sont recherchés par la stimulation de la paroi abdominale avec une pointe mousse suivant une direction transversale de dehors en dedans. La réponse est une contraction limitée de la paroi sous-jacente. On distingue, de chaque côté, un réflexe supérieur (correspondant aux arcs segmentaires médullaires D7, D8), moyen (D9, D10) et inférieur (D11, D12).

**Le réflexe crémastérien**, obtenu par stimulation de la face interne de la cuisse à l'aide d'une pointe mousse, a comme réponse la rétraction testiculaire homolatérale (niveau segmentaire L1-L2).

**Le réflexe anal** correspond au niveau S4-S5.

**Le réflexe naso-palpébral** consiste en une fermeture bilatérale des paupières lors de la percussion de la racine du nez. L'arc réflexe est constitué par le nerf trijumeau (voie afférente ou sensitive) et le nerf facial (voie efférente ou motrice).



### c) Les réflexes d'origine muqueuse

Le **réflexe cornéen** est recherché avec un coton effilé qu'on applique sur la portion périphérique de la cornée, ce qui entraîne une contraction de l'orbiculaire des paupières (voie afférente : le trijumeau ; voie efférente : le facial).

Le **réflexe du voile du palais** est recherché par stimulation de la face apparente du voile du palais, ce qui entraîne une élévation verticale du voile, qui reste médian.

Le **réflexe nauséeux** est recherché par stimulation du pharynx ou de la base de la langue, ce qui entraîne une réaction nauséuse. Les IX<sup>e</sup> et X<sup>e</sup> paires crâniennes sont les voies empruntées par ces deux réflexes.

## B - La sémiologie des atteintes de l'unité motrice

L'unité motrice peut être atteinte au niveau du muscle, de la jonction neuromusculaire ou du motoneurone périphérique. Dans ces trois cas, le symptôme dominant est la diminution de la force musculaire. Les explorations paracliniques de choix sont l'électromyographie qui recherche des anomalies myogènes ou neurogènes et les méthodes utilisant les stimulations électriques : potentiels évoqués sensitifs (enregistrables au niveau du nerf, de l'étage médullaire et encéphalique), les mesures de vitesses de conduction nerveuse périphérique et la recherche de bloc neuromusculaire.

### 1. Les syndromes d'atteinte musculaire

Les syndromes d'atteinte musculaire (myopathies, myosites) se caractérisent par une atteinte musculaire, le plus souvent symétrique, touchant de façon préférentielle les muscles des racines. Avec le déficit de la force musculaire se développent une amyotrophie progressive et une hypotonie. La démarche est dandinante et le malade doit prendre appui sur ses mains pour se redresser de la position assise ou accroupie. La réponse idiomusculaire à la

percussion du muscle est abolie, mais les réflexes ostéotendineux sont conservés : il n'existe aucun trouble sensitif, aucun signe pyramidal (ce qui témoigne de l'intégrité du système nerveux central et périphérique). Certaines myosites peuvent cependant avoir une distribution topographique différente.

### 2. Le syndrome d'atteinte de la jonction neuromusculaire

Le syndrome d'atteinte de la jonction neuromusculaire (myasthénie) est caractérisé par la **fatigabilité musculaire** : il s'agit d'une diminution de la force musculaire qui apparaît lorsqu'un effort est répété ou maintenu. Ce déficit est variable d'un jour à l'autre, au cours de la journée, et d'un territoire musculaire à l'autre. L'atteinte des muscles oculaires constitue souvent au début la seule manifestation, mais tous les muscles striés squelettiques de l'organisme peuvent être atteints. Le principal risque est celui des complications respiratoires (fausses routes ou insuffisance respiratoire). **L'examen neurologique est normal.**

L'électromyographie (EMG) sous stimulation répétitive peut mettre en évidence une diminution rapide et progressive de l'amplitude et de la durée des potentiels musculaires. L'injection de médicaments anticholinestérasiques entraîne une franche amélioration avec restauration de l'amplitude des réponses musculaires du tracé EMG, en même temps que la force musculaire est rétablie.

Le trouble principal est l'inefficacité de la transmission neuromusculaire due à un blocage des récepteurs par des auto-anticorps. On peut en partie corriger les symptômes par des médicaments anticholinestérasiques.

### 3. L'atteinte du motoneurone

Elle peut être isolée lorsque l'atteinte a lieu dans la corne antérieure de la moelle (poliomyélite antérieure aiguë). Dans ce cas, se constitue un tableau associant paralysie, amyotrophie, hypotonie, abolition des réflexes ostéotendineux.

Le plus souvent, l'atteinte, du motoneurone se fait au niveau du nerf périphérique ; aux signes d'atteinte du motoneurone s'associent alors des troubles sensitifs et trophiques que nous reverrons à la sémiologie des neuropathies périphériques (p. 396).



Cotation du déficit moteur		Muscles respiratoires	
0 = Aucune contraction musculaire visible. 1 = Contraction visible et palpable, aucun déplacement. 2 = Contraction et déplacement après élimination de la pesanteur. 3 = Mouvement actif contre la pesanteur. 4 = Résistance à la contre-pression. 5 = Force musculaire normale.		— Étude globale par les possibilités de tousser, de compter à voix haute après inspiration. — Mesure de l'ampliation thoracique. — Diaphragme : bombement de l'épigastre à l'inspiration + radioscopie. (innervation = nerf phrénique C4)	
Muscles des membres			
Muscle	Fonction	Racines	Tronc nerveux
A — Membre supérieur			
— Deltoïde	Abduction du bras	C5, C6	Circonflexe
— Sous-épineux — Petit rond	Rotation externe du bras	C5, C6	
— Biceps	Flexion de l'avant-bras sur le bras + supination	C5, C6	Musculo-cutané
— Brachial antérieur	Flexion de l'avant-bras	C5, C6	Musculo-cutané
— Long supinateur	Flexion de l'avant-bras	C5, C6	Radial
— Triceps	Extension de l'avant-bras	C7	Radial
— Radiaux	Extension du poignet	C6, C7	Radial
— Extenseur commun des doigts	Extension de la 1 <sup>re</sup> phalange sur le métacarpien pour les II, III, IV et V <sup>e</sup> doigts	C7, C8	Radial
— Long extenseur du pouce	Extension de la 2 <sup>e</sup> phalange du I sur la 1 <sup>re</sup>	C7, C8	Radial
— Court extenseur du pouce	Extension de la 1 <sup>re</sup> phalange du I sur le 1 <sup>er</sup> métacarpien	C7, C8	Radial
— Long abducteur du pouce	Ecarte le I des autres doigts dans le même plan que celui de la main	C7, C8	Radial
— Interosseux	1 — Mouvements d'écarter et de rapprocher les doigts de l'axe de la main 2 — Extension des 2 <sup>e</sup> et 3 <sup>e</sup> phalanges des II, III, IV et V <sup>e</sup> doigts 3 — Flexion de la 1 <sup>re</sup> phalange sur le métacarpien des II, III, IV et V <sup>e</sup> doigts	C8, D1	Cubital
— Palmaires	Flexion du poignet	C6, C7	Médian
— Fléchisseur commun superficiel	Flexion de la 2 <sup>e</sup> phalange sur la 1 <sup>re</sup> des II, III, IV et V <sup>e</sup> doigts	C8, D1	Médian
— Fléchisseur commun profond	Flexion de la dernière phalange des 4 derniers doigts	C8, D1	Médian pour II et III Cubital pour IV et V
— Long fléchisseur du pouce	Flexion de la 2 <sup>e</sup> phalange du pouce sur la 1 <sup>re</sup>	C8, D1	Médian

Tableau I. — Examen systématique de la force musculaire.



### Muscles axiaux

- Nuque : porter la tête en arrière contre résistance.
- Sterno-cléido-mastoïdiens : flexion de la tête contre résistance + flexion latérale contre résistance (innervation = branche externe du XI).
- Abdominaux : se relever du décubitus sans l'aide des bras (innervation = D5 à D12).
- Spinaux : se relever après antéflexion du tronc.

### Muscles des membres

Muscle	Fonction	Racines	Tronc nerveux
<b>A — Membre supérieur (suite)</b>			
– Court fléchisseur du pouce	Thénarien. Flexion de la 1 <sup>re</sup> phalange du I sur le 1 <sup>er</sup> métacarpien	C8, D1	Médian et cubital
– Adducteur du pouce	Thénarien. Rapproche le pouce de l'index	C8, D1	Cubital
– Court abducteur du pouce	Thénarien. Ecarte le pouce des autres doigts dans un plan perpendiculaire à celui de la main	C8, D1	Médian
– Opposant du I	Thénarien. Permet l'opposition vraie. Expliquer en quoi cela consiste : une rotation du 1 <sup>er</sup> métacarpien qui amène la face palmaire du pouce dans le même plan que celle des IV <sup>e</sup> et V <sup>e</sup> doigts	C8, D1	Médian
<b>B — Membre inférieur</b>			
– Psoas	Flexion de la cuisse sur le bassin	L2, L3	Crural
– Grand fessier	Extension de la cuisse sur le bassin	L5, S1, S2	Petit sciatique
– Moyen fessier	Abduction de la cuisse sur le bassin	L4, L5, S1	Fessier supérieur
– Quadriceps	Extension de la jambe sur la cuisse	L2, L3, L4	Crural
– Ischio-jambiers	Flexion de la jambe sur la cuisse	L5, S1, S2	Grand sciatique
– Jambier antérieur	Flexion dorsale et adduction du pied	L4	SPE
– Extenseur commun	1 — Flexion dorsale de la 1 <sup>re</sup> phalange des 4 derniers orteils 2 — Flexion dorsale et abduction du pied	L4	SPE
– Extenseur propre du gros orteil	Flexion dorsale de la 1 <sup>re</sup> phalange du gros orteil	L5, S1	SPE
– Péroniers latéraux	Abduction du pied	L5, S1	SPE
– Jambier postérieur	Adduction du pied lorsqu'il est en flexion plantaire	L5, S1	SPI
– Triceps	Flexion plantaire du pied	S1	SPI



Réflexe	Technique de recherche	Réponse	Niveau radiculaire (corne antérieure)	Niveau tronculaire
Coraco-brachial	Bras en semi-abduction	Adduction	C4	
Bicipital	Avant-bras demi-fléchi, pouce sur le tendon du biceps, percussion du pouce	Flexion de l'avant-bras	C5, (C6)	Musculo-cutané
Stylo-radial	Avant-bras demi-fléchi, bord radial tourné vers le haut, percussion de la styloïde radiale	Flexion de l'avant-bras	C6	Radial
Tricipital	Bras en abduction, avant-bras pendant, percussion du triceps au-dessus de l'olécrâne	Extension de l'avant-bras	C7	Radial
Cubito-pronateur	Avant-bras demi-fléchi et en légère supination, percussion de la styloïde cubitale	Pronation de la main	C6, C8 (C7)	Médian
Carpo-métacarpien	Main en supination	Flexion des doigts	C8, D1	Médian-cubital
Rotulien	Au lit : genou demi-fléchi ; assis : jambes pendantes ou croisées ; percussion du tendon rotulien	Extension de la jambe	L4, (L3)	Crural
Achilléen	Position à genoux, percussion du tendon d'Achille	Extension du pied	SI	Grand sciatique, puis SPI

Tableau II. — Niveau segmentaire de certains arcs réflexes.

## C - La sémiologie des atteintes du faisceau pyramidal : le syndrome pyramidal

Le syndrome pyramidal associe des difficultés de la commande volontaire et une hypertonie dite spastique. Cette spasticité est due à un déséquilibre des contrôles moteurs sur la moelle épinière qui provoque également des anomalies des réflexes ostéotendineux et cutanés.

### 1. Les difficultés de la commande volontaire

Les difficultés de la commande volontaire peuvent entraîner une impossibilité totale de toute mobilisation. Le plus souvent, la force musculaire est conservée, mais les gestes sont malhabiles et les

mouvements fins des extrémités sont impossibles aux membres supérieurs. En effet, il ne s'agit pas d'une véritable paralysie comme dans l'atteinte du neurone moteur périphérique, mais bien d'une difficulté de commande dont la caractéristique essentielle est de varier avec la position du malade. Seuls restent possibles des mouvements grossiers d'ensemble, de flexion-extension des doigts par exemple.

Dans cette maladie intervient l'existence de syncinésies de coordination (contractions musculaires qui accompagnent la contraction volontaire en la perturbant). Elles contribuent encore au caractère peu différencié et stéréotypé du geste.

Ce trouble de commande prédomine aux extrémités distales et sur la mobilité élaborée de la face. Il épargne les muscles axiaux du tronc et du cou. Il



prédomine aux muscles raccourcisseurs aux membres inférieurs, respectant relativement les muscles extenseurs ou antigravitaires.

Les petits muscles distaux, des mains notamment, sont ceux sur lesquels la commande volontaire est impossible. L'atteinte faciale prédomine toujours dans le territoire facial inférieur : cette atteinte faciale, « centrale », est bien visible au mouvement volontaire de la bouche alors qu'elle peut s'effacer dans le sourire spontané (dissociation automatico-volontaire).

Lorsque la discrétion du déficit rend encore possible l'exécution des épreuves explorant le maintien des attitudes, c'est lentement et régulièrement que le segment de membre retombe (réalisant le signe du serment au membre supérieur, les signes de Barré et de Mingazzini au membre inférieur) lorsque les yeux sont fermés. Au contraire, les yeux ouverts, le maintien correct de l'attitude reste possible si l'attention et la volonté du patient sont stimulées par la performance à accomplir. Les troubles de la marche peuvent se résumer à un frottement du bord externe du pied lié à une spasticité modérée ; celle-ci est audible et est responsable d'une usure anormale du bord externe de la chaussure. Le **tableau III** résume les épreuves cliniques permettant la recherche d'une atteinte pyramidale discrète.

## 2. La spasticité

La lésion du faisceau pyramidal entraîne également une levée de l'inhibition qu'il exerce normalement sur certains motoneurons (gamma notamment) : la sensibilité à l'étirement du fuseau neuromusculaire en est donc augmentée. Il en résulte l'hypertonie spastique et l'exagération des réflexes ostéotendineux. Lorsque le déficit pyramidal s'installe brusquement, il peut exister une hypotonie au début (paralysie flasque).

**L'hypertonie spastique** se manifeste lors de la mobilisation passive, par une contraction réflexe du muscle étiré qui s'oppose à l'étirement. Cette contraction réflexe anormale se voit et se palpe : elle n'apparaît qu'après un certain angle, en partant de la position du raccourcissement musculaire maximal. Puis elle augmente avec la vitesse et l'importance de l'étirement : cette hypertonie est dite « élastique ».

L'hypertonie spastique se caractérise, d'autre part, par sa répartition topographique : elle porte sur les muscles principalement intéressés par le réflexe myotatique d'étirement, c'est-à-dire, aux membres inférieurs, sur les muscles « allongeurs » (quadriceps, triceps, fléchisseurs des orteils) à action antigravitaire et, aux membres supérieurs, sur les muscles fléchisseurs de l'avant-bras, de la main et des doigts.

Face	Signe du peaucier du cou (absence de saillie musculaire au cou, à la fermeture grimaçante de la bouche). Signe de Souques (persistance de la visibilité des cils à la fermeture des paupières).
Membres supérieurs	Manœuvre de Barré : sujet debout, bras tendus à l'horizontale ; l'atteinte pyramidale se manifeste par une chute progressive des doigts, du poignet, puis du bras. Mouvements fins et déliés des doigts.
Membres inférieurs	Manœuvre de Barré : sujet en décubitus ventral, jambes fléchies à angle droit sur les cuisses ; du côté atteint, la jambe tombe lentement. Manœuvre de Mingazzini : sujet en décubitus dorsal, cuisses fléchies à angle droit sur le bassin ; du côté atteint, la jambe tombe lentement.

**Tableau III.** — Épreuves cliniques utilisées pour rechercher une atteinte pyramidale discrète.



L'hypertonie spastique peut ne pas se manifester au repos, en position allongée, où l'on note parfois une hypotonie. Par contre, elle se renforce au cours des efforts et de la fatigue. Le malade marche avec le membre inférieur enraidissant en extension, ce qui l'oblige à décrire vers l'extérieur un arc de cercle (le malade « fauche »). Si l'hypertonie spastique est discrète, la pointe et le bord externe du pied frottent le sol, ce qui se voit et s'entend, et entraîne une usure excessive du bord latéral de la chaussure.

Dans les cas les plus frustes, ces signes seront recherchés après un effort de marche (après la montée d'un escalier par exemple). Parfois, le syndrome pyramidal n'est soupçonné que sur la gêne fonctionnelle à l'effort : après un certain périmètre de marche, le patient ressent une raideur, une faiblesse, une lourdeur : le pied frotte le sol et bute sur les obstacles.

### 3. Les troubles des réflexes

L'exagération des réflexes ostéotendineux est, à côté de l'hypertonie, le témoin de la spasticité. C'est un signe précoce, précédant l'hypertonie spastique, qui possède ainsi une valeur diagnostique considérable. Cette exagération se traduit :

- par une vivacité anormale de la réponse réflexe par comparaison avec les autres réflexes ostéotendineux étudiés dans un territoire indemne ;
- par sa diffusion à d'autres groupes musculaires ;
- par son caractère parfois polycinétique : la réponse est alors faite de plusieurs contractions successives. Ces trois modifications ne sont cependant pas pathognomoniques et peuvent être parfois constatées chez des sujets sains.

Il faut rapprocher de ce caractère le **clonus**, série de contractions qui se produisent de façon rythmée à l'étirement d'un muscle spastique, aussi longtemps que l'on maintient l'étirement. Le clonus s'observe surtout à la cheville par étirement du triceps sural et à la rotule par étirement du quadriceps.

La percussion des zones qui normalement ne donnent pas lieu à réponse musculaire devient réflexogène : c'est l'augmentation de la zone réflexogène.

Enfin, certains réflexes, absents chez le sujet normal, apparaissent lorsqu'il existe un syndrome pyramidal. Ainsi, la percussion de l'extrémité des orteils dans le sens de l'étirement des fléchisseurs entraîne un réflexe en flexion des orteils : c'est le signe de **Rossolimo**.

Les modifications des réflexes à point de départ cutané constituent un autre aspect du déséquilibre de la réflexivité médullaire.

La réponse normale du réflexe cutané plantaire est une flexion du gros orteil. L'extension lente et majestueuse du gros orteil constitue le signe de **Babinski**, pathognomonique d'une lésion pyramidale.

Le réflexe de défense se manifeste par un triple retrait après stimulation douloureuse du dos du pied : le gros orteil s'étend, le pied exécute une dorsiflexion puis la jambe se fléchit sur la cuisse et la cuisse sur le tronc, en même temps que le membre inférieur controlatéral se raidit en extension. Ce renforcement des réflexes de défense résulte de la levée des phénomènes d'inhibition normalement exercés sur les afférences sensitives médullaires par le faisceau pyramidal : ainsi, une stimulation même discrète peut déclencher le réflexe en flexion.

### 4. Les aspects cliniques du syndrome pyramidal en fonction de la topographie de l'atteinte

L'existence d'un syndrome pyramidal fait évoquer la question de la topographie de l'atteinte.

- Si l'atteinte est **corticale**, l'aspect réalisé est celui d'une hémiplégie non proportionnelle. Hémiplégie signifie syndrome pyramidal d'un hémicorps. Non proportionnelle signifie que le trouble est plus net en certaines parties du corps que dans d'autres. Le caractère cortical est, de plus, souvent objectivé par l'existence d'autres signes d'atteinte du cortex (troubles sensitifs, troubles visuels ou troubles du langage quand l'accident cérébral a lieu sur l'hémisphère gauche).
- Si l'atteinte a lieu au niveau de la **capsule interne**, l'hémiplégie est complète et proportionnelle. Elle s'associe parfois à une hémianopsie latérale homonyme (p. 383) lorsque les radiations optiques sont lésées.
- Si l'atteinte a lieu dans le **tronc cérébral**, l'hémiplégie peut :
  - être associée à des atteintes des nerfs crâniens du côté opposé au syndrome pyramidal (syndromes alternés) ;
  - respecter la face si la lésion siège en dessous de la protubérance.
- Si l'atteinte est liée à une **compression latérale de la moelle**, on obtient un syndrome pyramidal homolatéral à la lésion, associé à une atteinte



sensitive dissociée : atteinte de la sensibilité thermoalgique (extralémniscale) de l'hémicorps opposé.

- Si l'atteinte est liée à une **compression antéro-postérieure** de la moelle, le syndrome pyramidal est bilatéral et réalise, suivant le niveau de l'atteinte, une paraplégie (syndrome pyramidal des deux membres inférieurs) ou une tétraplégie (syndrome pyramidal des quatre membres).

Une lésion bilatérale des faisceaux géniculés (au-dessus du tronc cérébral) provoque le **syndrome pseudo-bulbaire**. Ce syndrome est caractérisé par l'existence de troubles de la déglutition, de la phonation et de l'articulation ; le malade a des fausses routes, une voix faible et une dysarthrie. Le réflexe du voile du palais est aboli. Le visage est peu mobile. Tout cela s'explique par le fait que chaque faisceau géniculé a des afférences bilatérales sur les noyaux des IX<sup>e</sup>, X<sup>e</sup>, XI<sup>e</sup> et XII<sup>e</sup> paires crâniennes. Il faut donc que les deux faisceaux soient lésés pour qu'apparaissent les symptômes d'atteinte des quatre dernières paires crâniennes. Dans ce visage figé par la disparition de la motilité volontaire éclatent fréquemment des phénomènes de motilité automatique comme le rire et les pleurs spasmodiques.

Les atteintes pyramidales au niveau du tronc cérébral ou de la moelle sont caractérisées par une spasticité considérable (mais parfois une hypotonie au début) et un trouble de la commande moins important. À l'inverse, les lésions corticales provoquent une gêne massive de la commande volontaire et une spasticité souvent moins nette.

## **D - La sémiologie des atteintes du système extrapyramidal (syndrome parkinsonien) et la sémiologie des mouvements anormaux**

L'atteinte du système extrapyramidal entraîne des troubles de l'initiation du mouvement et/ou des mouvements anormaux.

### 1. Le syndrome parkinsonien

Le syndrome parkinsonien est dû à une atteinte du locus niger (ou des voies nigro-striatales) le plus souvent ; cependant, une anomalie fonctionnelle d'autres parties de ce système (voie strio-nigrique par exemple) peut également l'occasionner.

Trois manifestations cliniques caractérisent le syndrome parkinsonien : l'akinésie, la rigidité, le tremblement.

a) **La rigidité** ou hypertonie extrapyramidale est due à une exagération permanente du tonus musculaire. Elle existe au repos ; elle est augmentée à l'effort et tous les mouvements en sont perturbés. Elle tend à fixer le malade dans une attitude fléchie en avant, lui donnant un aspect voûté en position debout et l'empêchant de poser sa tête sur le lit, en décubitus. Cette rigidité est bien perçue à la mobilisation passive des segments de membre : elle donne en effet l'impression soit de fléchir un « tuyau de plomb », soit de forcer les crans successifs d'une « roue dentée ». Dans les deux cas, à la fin de la mobilisation passive, les muscles conservent l'attitude imposée. Cette rigidité est donc une hypertonie plastique. On perçoit la saillie des tendons qui fixent l'attitude du patient par augmentation des réflexes locaux de posture.

b) **Le tremblement** est un tremblement de repos. Il disparaît lors du mouvement volontaire et durant le sommeil, mais il s'exagère lors des émotions. C'est un tremblement lent, d'amplitude régulière, prédominant aux extrémités, pouvant intéresser le menton mais épargnant le chef.

c) **L'akinésie** est définie comme l'absence de motilité spontanée : le geste volontaire est rare, la mimique faciale est absente, le visage est figé. Le réflexe naso-palpébral est vif. La pauvreté ou l'absence du mouvement automatique explique la perte des réactions posturales : la marche a perdu sa souplesse, elle se fait sans mouvement d'accompagnement des bras ni du tronc, à petits pas précipités, la tête et le corps inclinés en avant, les bras collés au corps et demi-fléchis : le patient semble courir après son centre de gravité. À l'épreuve de la poussée, il n'offre aucune résistance ; il est facilement déséquilibré. Les demi-tours ou les changements de direction peuvent entraîner des chutes du fait de l'absence de réaction posturale permettant de rétablir l'équilibre.

Pour s'asseoir, le patient se laisse tomber sur le siège ; il se lève d'un seul bloc, à la limite permanente du déséquilibre.

Dans les cas sévères, toute autonomie (marche, toilette, écriture, habillage, alimentation) est perdue.

Ces troubles de la motilité ne s'accompagnent pas de diminution de la force musculaire segmentaire, les mouvements fins des doigts demeurent possibles.



Ces troubles se manifestent également dans l'élocution et l'écriture : la dysarthrie parkinsonienne est caractérisée par une voix faible, monotone, avec émission rapide, d'une seule traite, de mots mal articulés et parfois plusieurs fois répétés (palilalie). L'écriture est micrographique ; la taille des lettres se réduit progressivement au cours de la ligne ; il s'agit là d'un signe précoce.

On constate fréquemment le caractère inépuisable du réflexe naso-palpébral : la percussion de l'arête du nez entraîne indéfiniment une contraction des paupières.

Le syndrome parkinsonien peut être le témoin d'une intoxication médicamenteuse ou toxique (neuroleptiques, oxyde de carbone, MPTP, manganèse). Mais c'est la maladie de Parkinson qui en est le plus souvent la cause. Elle est liée à la dégénérescence du locus niger et des voies nigro-striées. Elle s'accompagne d'une déplétion du striatum en dopamine.

## 2. Les mouvements anormaux

Ils ont en commun leur caractère involontaire. Ils peuvent réaliser des aspects cliniques très variés.

**Les tremblements** sont les plus banals ; nous avons vu le tremblement de repos du parkinsonien ; le tremblement d'attitude est souvent une exagération du tremblement physiologique : il est aggravé par les stress, le froid et le café, il s'observe souvent chez l'alcoolique ou au cours de l'hyperthyroïdie ; il ne survient que lors du maintien d'une attitude ; il peut parasiter considérablement les gestes de la vie courante : on parle alors de tremblement d'action.

**Le mouvement choréique** est lié à des lésions du striatum. Il est caractérisé par la survenue de mouvements involontaires, rapides et de grande amplitude. Ces mouvements sont irréguliers, prédominant à la racine des membres mais ils intéressent le tronc et le chef et sont aggravés par les émotions et le mouvement volontaire qui devient ainsi anarchique et maniéré. L'examen montre l'existence d'une hypotonie de fond.

**Le mouvement athétosique** est un mouvement lent, ondulatoire, des extrémités des membres supérieurs, parfois sur un fond dystonique.

**Les myoclonies** sont des contractions brèves, involontaires, avec ou sans déplacement, qui affectent

un segment de muscle ou un groupe de muscles. Il est des myoclonies de nature épileptique et non épileptique.

**L'hémiballisme** se caractérise par des mouvements rapides et irréguliers mais souvent répétitifs, prédominant à la racine du membre et dus à une lésion du noyau sous-thalamique.

**L'astérisis** correspond à des chutes brèves du tonus des extrémités lors du maintien d'une position segmentaire. Il s'observe dans les atteintes de la vigilance au cours des encéphalopathies hépatique et respiratoire et de certaines intoxications.

## **E - La sémiologie des atteintes du cervelet**

Le cervelet est placé en dérivation sur les voies motrices ; il contrôle la station érigée et l'équilibre. Par ailleurs, il a une action importante sur la coordination des mouvements : marche, parole, écriture, etc.

Le syndrome cérébelleux bilatéral comporte :

- **L'hypotonie**, qui se manifeste par l'augmentation du ballant lors de la mobilisation passive des différents segments de membre, l'hyperlaxité au niveau de certaines articulations et le caractère pendulaire des réflexes rotuliens et tricipitaux : lors de la percussion, on obtient la réponse normale ; puis la jambe ou l'avant-bras, sur leur élan, effectuent plusieurs oscillations autour de la position de repos.

- La station debout permet de mettre en évidence les **troubles de l'équilibre** avec oscillations brusques, irrégulières en tout sens. Au minimum, il s'agit de mises en tension rapides et irrégulières du tendon du jambier antérieur dont la saillie est bien visible sur le dos du pied, ce qui réalise la « danse des tendons » ; au maximum, c'est l'impossibilité de garder l'équilibre pieds joints. Les troubles légers de la statique peuvent être mis en évidence par la mauvaise résistance aux poussées. Ces troubles de l'équilibre ne sont pas exagérés par l'occlusion des yeux : il n'y a pas de signe de Romberg. Ils entraînent rarement la chute.

- A la marche, le pas et la direction sont irréguliers, avec des embardées d'un côté et de l'autre : la marche est dite « festonnante ». Les bras s'écartent



du corps en balancier et les membres inférieurs se portent en dehors, si bien que le **polygone de sustentation est élargi**. Certaines manœuvres permettent de mettre en évidence un trouble léger : arrêt brusque qui entraîne les oscillations, demi-tour décomposé en plusieurs pas sur place. L'occlusion des yeux ne modifie pas notablement la marche.

- Un certain nombre de réactions posturales automatiques qui accompagnent habituellement les gestes volontaires sont perdues : c'est l'**asynergie**. Ainsi, les genoux ne fléchissent pas quand le sujet se penche en avant, les talons ne décollent pas du sol quand il s'accroupit, les membres inférieurs ne restent pas appliqués sur le plan du lit quand il passe de la position allongée à la position assise.

- Les mouvements volontaires perdent leur caractère harmonieux, lié, précis : ils sont perturbés par l'**incoordination** des différentes contractions musculaires qui les composent. Cette incoordination n'est pas modifiée par l'occlusion des yeux. Lors des épreuves couramment employées (doigt-nez, talon-genou), le geste dépasse le but (hypermétrie) et la correction est elle-même excessive (crochetage). Les gestes alternatifs rapides sont impossibles à exécuter : c'est l'**adiadococinésie**. Elle se recherche en demandant au patient de faire les marionnettes, de battre le sol ou le lit avec le talon ou la paume en cadence lente puis accélérée. Ce trouble des mouvements volontaires perturbe les réalisations graphiques et notamment l'écriture qui devient irrégulière, voire impossible.

- La **dysarthrie** du syndrome cérébelleux bilatéral est une conséquence de l'incoordination des différents muscles assurant la phonation. L'élocution devient lente, irrégulière, scandée, explosive et hachée dans son débit.

Tous ces éléments sémiologiques sont réductibles à deux facteurs : l'**hypotonie** et le **trouble du geste**, mais sans déficit de la force musculaire, sans aggravation par l'occlusion des yeux.

Le syndrome cérébelleux unilatéral comprend les mêmes éléments que ceux du syndrome cérébelleux bilatéral, hormis deux points : il n'y a pas de dysarthrie et les signes sont unilatéraux, du même côté que la lésion cérébelleuse. On peut individualiser, en outre, un **syndrome vermien** où le trouble porte essentiellement sur les membres inférieurs, perturbant la marche et la station debout, et un **syndrome hémisphérique**, où dominent les troubles homolatéraux du mouvement volontaire.

## La sensibilité et la motricité de la face

Elles sont assurées principalement par deux paires crâniennes : la cinquième (nerf trijumeau) et la septième (nerf facial).

### A - La sensibilité de la face

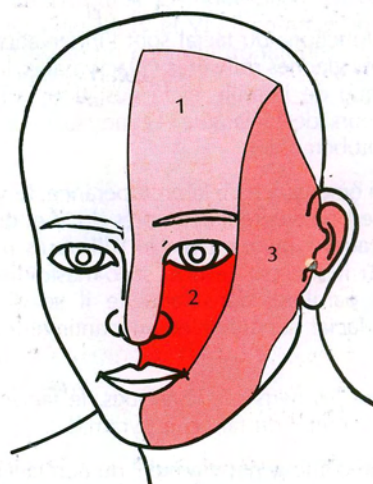
#### POUR COMPRENDRE

Rappel anatomo-physiologique (fig. 6)

Pour la plus grande partie, la sensibilité de la face dépend du trijumeau. Les exceptions sont l'encoche massétérine au coin de la mâchoire qui est innervée par C2, la conque de l'oreille qui est innervée par le VII bis, et la partie postérieure du cuir chevelu qui est innervée par les nerfs issus de la moelle cervicale.

Le trijumeau reçoit les filets de la sensibilité de la langue, des muqueuses nasale, jugale et palatine ; il n'intervient cependant pas dans la sensation gustative.

La **figure 6** montre les trois territoires du trijumeau ; les trois faisceaux entrent dans le crâne par les trous de l'étage moyen de la base du crâne et se réunissent au niveau du ganglion de Gasser à la pointe du rocher. De là, le trijumeau rejoint, en passant dans l'angle pontocérébelleux, où il est en rapport étroit avec le VII et VIII, son noyau sensitif qui s'étend sur presque toute la hauteur du tronc cérébral. Les fibres sensitives croisent ensuite la ligne médiane pour rejoindre les systèmes lemniscal et extralemniscal avant leurs relais dans le thalamus.



**Figure 6.** — Les branches du nerf trijumeau (V) à la face.  
V1 : Branche ophtalmique,  
V2 : Branche maxillaire supérieure,  
V3 : Branche maxillaire inférieure.



## La sémiologie

La sensibilité de la face s'explore de la façon indiquée plus haut. On explore la sensibilité des quadrants de cornée et le réflexe cornéen à l'aide d'un coton effilé.

**La névralgie du trijumeau** est une douleur fulgurante survenant par crises dans le territoire sensitif du trijumeau. La douleur est brève, atroce, parfois provoquée par le fait de toucher un point précis de la face (zone gâchette). Cette affection est idiopathique, mais il existe des névralgies du trijumeau symptomatiques (SEP, tumeurs). L'atteinte motrice du trijumeau donne une amyotrophie des masséters (mastication difficile) et des zygomatiques (impossibilité de diduction de la mandibule).

## B - La motricité de la face

### POUR COMPRENDRE

#### Rappel anatomo-fonctionnel

La motricité de la face dépend pour la plus grande partie du facial. Les exceptions sont les muscles masticateurs, qui dépendent du trijumeau, et les muscles moteurs de l'œil, qui dépendent des III<sup>e</sup>, IV<sup>e</sup> et VI<sup>e</sup> paires crâniennes. Il faut noter que le releveur de la paupière est innervé par le III, alors que l'orbiculaire de l'œil est innervé par le VII.

Les autres fonctions du facial sont l'innervation parasympathique des glandes salivaires et lacrymales, la sensibilité de la conque de l'oreille et la gustation pour les deux tiers antérieurs de la langue. Le noyau du VII est situé dans la protubérance.

Depuis son émergence de la protubérance, le VII chemine dans l'angle ponto-cérébelleux près du V et du VIII, dans le conduit auditif interne avec le VIII ; puis il traverse le rocher d'où il sort par le trou stylo-mastoidien ; enfin il traverse la parotide, dans laquelle il se divise en un contingent facial supérieur et un contingent facial inférieur.

Comme tous les nerfs périphériques, le facial est soumis au contrôle central du faisceau pyramidal.

L'atteinte du contingent pyramidal du nerf facial provoque ce que l'on appelle improprement une paralysie faciale centrale. Le noyau du facial est double : la partie supérieure est à l'origine des fibres du contingent facial supérieur ; celles-ci reçoivent des afférences pyramidales

bilatérales. En revanche, le noyau facial inférieur reçoit des afférences pyramidales unilatérales. De ce fait, l'atteinte unilatérale du faisceau pyramidal provoque une atteinte motrice qui prédomine sur le territoire facial inférieur. L'atteinte du nerf facial entre le noyau et sa bifurcation dans la parotide provoque une paralysie faciale périphérique.

## La sémiologie

**La paralysie faciale périphérique** se traduit par une disparition de la motilité d'une hémiface ; il s'y associe une déviation des traits vers le côté sain. Ainsi, de haut en bas, on constate que :

- les rides sont effacées du côté atteint ;
- le malade ne peut fermer l'œil et, lorsqu'il tente de le faire, son globe oculaire se dirige normalement en haut et en dehors ; de ce fait, la non-occlusion palpébrale laisse apparaître un œil blanc (**signe de Charles Bell**) ;
- le pli naso-génien est effacé du côté atteint ;
- la bouche est attirée vers le côté sain ;
- lors de l'ouverture contrariée de la bouche, on voit se contracter le muscle peaucier du cou d'un seul côté (**signe du peaucier du cou**).

Les motilités volontaire, automatique (liée à la parole, à l'émotion) ou réflexe (naso-palpébral) sont atteintes de façon similaire.

L'orientation étiologique se fait en suivant le trajet du nerf ; si l'atteinte siège dans l'angle ponto-cérébelleux, le VIII et le V sont atteints ; si l'atteinte siège dans la parotide, il n'y a pas d'autre atteinte nerveuse et il existe une tumeur parotidienne ; les atteintes du facial dans le rocher résultent souvent d'un traumatisme.

**La paralysie faciale centrale** se différencie de la paralysie faciale périphérique par trois points :

- elle prédomine sur le territoire du facial inférieur ; il n'y a pas de signe de Charles Bell ;
- il existe une dissociation automatico-volontaire ; la motricité volontaire est impossible mais en revanche on voit parfois survenir une contraction normale de l'hémiface paralysée lors du rire, ou lors d'une émotion ;
- enfin, quand l'atteinte est centrale, elle s'accompagne souvent d'une atteinte pyramidale du reste de l'hémicorps (hémiparésie).



# La vision et l'oculo-motricité

## POUR COMPRENDRE

### Rappel anatomo-physiologique

(fig. 7)

#### 1. La vision

L'œil transmet les stimuli lumineux à la rétine ; celle-ci les transforme en influx nerveux qui cheminent dans un système à trois neurones.

Le premier neurone est intrarétinien : ce sont les cellules bipolaires de la rétine qui reçoivent les informations que leur fournissent les récepteurs rétiniens (cônes et bâtonnets). Il existe deux types de vision : une vision centrale, maculaire, dont les récepteurs sont les cônes, qui est capable de très fines discriminations et une vision périphérique dont les récepteurs sont les bâtonnets, qui est moins discriminante mais plus sensible aux faibles éclaircissements.

Le deuxième neurone va de la rétine aux corps genouillés externes (CGE). Il sort de la rétine en constituant le nerf optique. Les deux nerfs optiques convergent vers la région suprahypophysaire où il forment le chiasma. Là, les fibres s'entrecroisent partiellement de telle façon que les informations visuelles de l'hémichamp visuel droit se dirigent vers le corps genouillé externe et le cortex occipital gauche et inversement. Les fibres de la vision maculaire ont une distribution bilatérale. En arrière du chiasma optique, les bandelettes optiques rejoignent les CGE et elles y font relais.

Le troisième neurone va des CGE au cortex occipital ; il forme les radiations optiques ; dans leur trajet, celles-ci passent dans la portion sous-lenticulaire du bras postérieur de la capsule interne, où elles sont en rapport étroit avec le faisceau pyramidal. Les radiations optiques se terminent au niveau de la scissure calcarine.

#### 2. L'accommodation

Le fonctionnement de l'iris est sous l'influence du sympathique et du parasympathique.

Le parasympathique est irido-constricteur. Il chemine avec le nerf moteur oculaire commun (III).

Le sympathique est dilatateur ; il provient du sympathique cervical et rejoint le globe oculaire en passant le long de la carotide interne puis en suivant, à partir du sinus caverneux, la branche ophtalmique du trijumeau.

#### 3. L'oculo-motricité

Elle est assurée par sept muscles contrôlés par trois nerfs (III, IV et VI).

Le III, ou moteur oculaire commun, a son noyau dans le pédoncule cérébral ; il innerve le droit interne, le droit supérieur, le droit inférieur, le petit oblique et le releveur de la paupière supérieure.

Le IV, ou pathétique, a son noyau dans le pédoncule cérébral ; c'est le seul nerf crânien qui sorte par la face arrière du pédoncule et croise la ligne médiane pour assurer l'innervation du grand oblique controlatéral.

Le VI, ou moteur oculaire externe, a son noyau dans la protubérance ; il innerve le muscle droit externe. Dans la protubérance, le VI est en rapport étroit avec le VII.

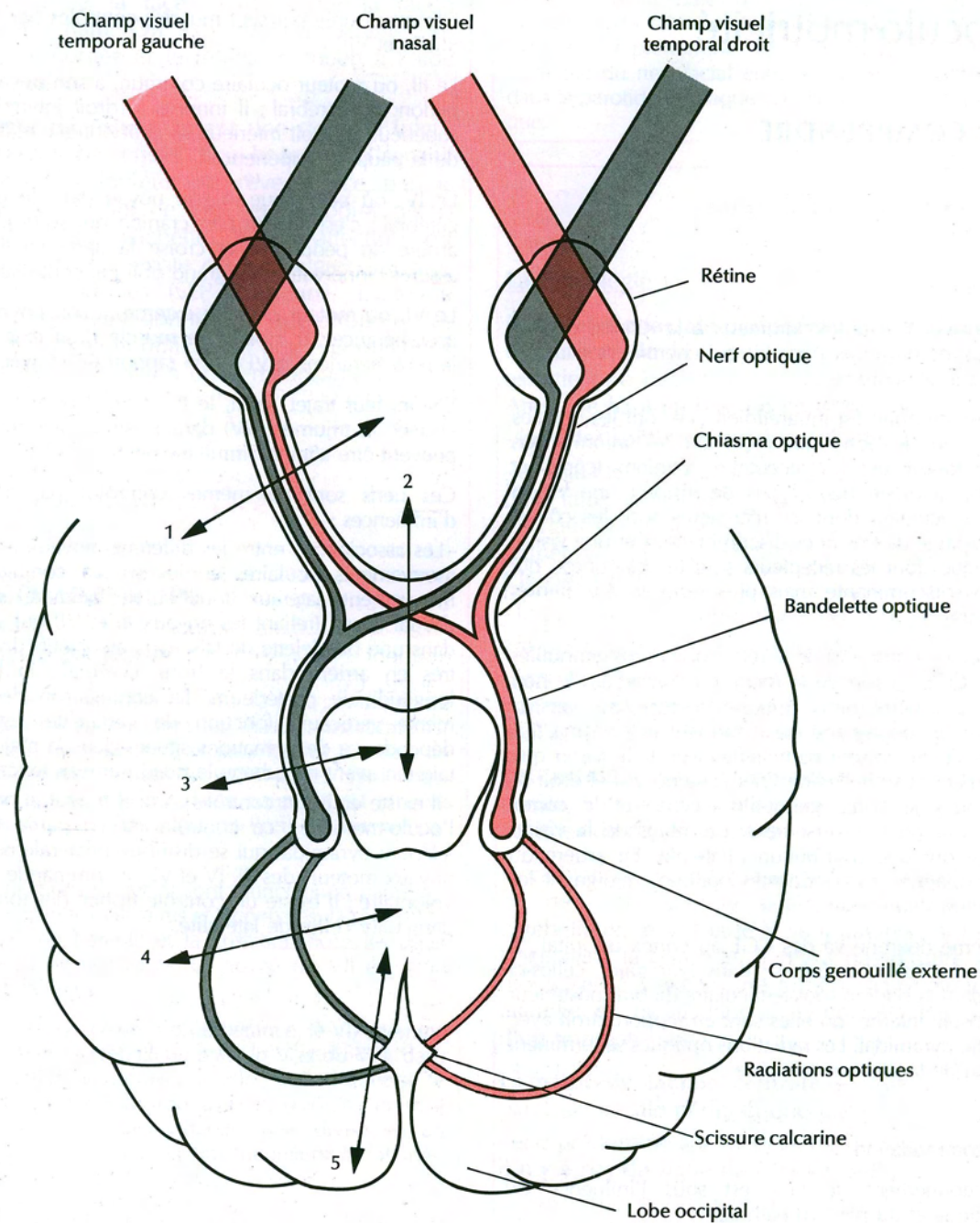
Durant leur trajet, le III, le IV et le VI passent ensemble et avec le trijumeau (V) dans le sinus caverneux, où ils peuvent être atteints simultanément.

Ces nerfs sont eux-mêmes contrôlés par deux types d'influences :

- Les associations entre les différents noyaux assurent les mouvements oculaires conjugués. La conjugaison des mouvements latéraux (fonction de latéralité) se fait par des faisceaux (reliant les noyaux III et VI) qui sont situés dans une bandelette de faisceaux associatifs divers située très en arrière dans le tronc cérébral : la bandelette longitudinale postérieure. La conjugaison des mouvements verticaux (fonction de verticalité) est sous la dépendance de formations situées dans la région prétegmentale (en avant du tubercule quadrijumeau antérieur).

- Il existe enfin un contrôle cortical frontal et occipital de l'oculo-motricité ; ce contrôle est en partie le fait du faisceau pyramidal qui se distribue bilatéralement sur les noyaux moteurs des III, IV et VI ; il commande la motilité volontaire ; il existe un contrôle frontal des fonctions, en particulier celles de latéralité.







## **L'examen de la vision et de l'oculo-motricité. Sémiologie élémentaire**

### 1. Les troubles de la vision

On les explore en examinant l'acuité et le champ visuel, après avoir corrigé les troubles de réfraction purement oculaires. Le champ visuel peut être exploré au doigt mais, en cas d'anomalie, le recours à des épreuves instrumentales (campimétrie au Goldmann) est nécessaire. L'examen du fond d'œil (FO) complète obligatoirement ces deux examens.

**Les atteintes de la rétine** se traduisent variablement suivant la zone atteinte ; il existe une amputation d'une partie du champ visuel d'un œil (**scotome**), avec éventuellement une baisse importante de l'acuité visuelle si la papille est atteinte. Les atteintes de la rétine sont des complications de l'hypertension artérielle et du diabète notamment. Le FO précise le diagnostic. La rétinopathie diabétique en particulier peut aboutir à la cécité.

Une atteinte très particulière de la rétine est la **cécité monoculaire transitoire**. Le sujet ressent l'impression d'un voile noir qui descend ou monte tel un rideau et disparaît quelques secondes ou minutes plus tard. Ce signe est dû à une obstruction transitoire de l'artère centrale de la rétine par un embolie plaquettaire et doit faire chercher une pathologie carotidienne (plaque d'athérome ulcérée).

**Les atteintes du nerf optique** provoquent une baisse de l'acuité visuelle avec un scotome central ou paracentral. Le FO peut montrer une papille normale ou œdémateuse. L'exemple le plus habituel est celui de la névrite optique rétrobulbaire (NORB). Celle-ci peut être une manifestation de la sclérose en plaques (SEP) ; elle est alors unilatérale et souvent au moins partiellement régressive. Elle peut aussi être due à une intoxication alcool-tabagique : elle est alors bilatérale et a peu tendance à rétrocéder.

**La compression du chiasma optique** par une tumeur hypophysaire se traduit par une perte de la vision des deux champs temporaux (hémianopsie bitemporale).

**L'atteinte des bandelettes optiques, des radiations optiques ou du cortex occipital** provoque une perte de l'hémichamp visuel controlatéral au niveau

des deux yeux : c'est l'hémianopsie latérale homonyme (HLH) avec conservation de la vision centrale expliquant que l'HLH, dans certains cas, puisse passer inaperçue du sujet. Une atteinte bilatérale entraîne une cécité corticale ; les influx sont transmis jusqu'aux corps genouillés externes, ce qui permet la réalisation du réflexe photomoteur mais ils ne sont pas perçus par le cortex. Cette discordance — cécité/réflexe photomoteur conservé — signe l'atteinte centrale.

### 2. Les troubles de l'accommodation

L'atteinte du contingent parasympathique du III provoque une mydriase unilatérale ; celle-ci est un signe précoce de compression du III, telle qu'on l'observe dans les engagements temporaux (hernie du lobe temporal par l'orifice de la tente du cervelet sous la poussée d'un processus expansif supratentorial).

L'atteinte des fibres sympathiques destinées à l'iris (**syndrome de Claude Bernard-Horner**) provoque un myosis associé à un ptosis et une impression d'œil rentré (fausse énoptalmie). Ces trois signes donnent l'impression qu'un œil est plus petit que l'autre. Ce syndrome signe le côté lésionnel sans précision de niveau.

Le réflexe photomoteur est la réaction de myosis qui survient lorsqu'on éclaire la pupille. Son abolition se voit le plus souvent dans les atteintes du nerf optique et dans les compressions du III.

### 3. Les troubles de la motilité oculaire

Comme toutes les atteintes motrices, les troubles de la motilité oculaire peuvent résulter d'atteintes musculaires, d'atteintes de la jonction nerf-muscle, d'atteintes nerveuses (nerf ou noyau), d'atteintes des voies internucléaires ou supranucléaires de commande.

Lorsque l'**atteinte siège entre le noyau du nerf et le muscle**, les symptômes cliniques majeurs sont la vision double (diplopie) et le strabisme ; ils apparaissent lorsque le sujet essaie de regarder dans la direction de sa paralysie. L'examen clinique de l'oculo-motricité suffit en règle pour préciser le déficit. L'examen au verre rouge (qui aide à différencier les deux images) permet de préciser le ou les muscles atteints.



**L'atteinte du VI** provoque une diplopie horizontale ; l'abduction oculaire volontaire est entravée ; la motilité automatique (explorée en demandant au sujet de suivre un objet des yeux) et la motilité réflexe (explorée en imprimant de brusques mouvements de rotation à la tête qui provoque les réflexes oculo-céphaliques) sont également abolies. Fait important, l'œil controlatéral a une motilité normale, ce qui élimine une paralysie de la latéralité. Il existe un strabisme interne.

**L'atteinte du IV** entraîne une diplopie dans le regard oblique interne vers le bas. Elle est difficile à objectiver sans recourir aux examens instrumentaux.

**L'atteinte du III** provoque un ptosis, une impossibilité de porter l'œil atteint en haut, en dedans ou en bas ; les motilités volontaire, automatique et réflexe sont atteintes. Le malade se plaint d'une diplopie qui ne disparaît que dans le regard latéral du côté de la lésion. Il existe un strabisme externe. On a vu que la mydriase indique l'atteinte des fibres parasympathiques du III.

En dehors de la diplopie, signe majeur, les malades se plaignent parfois de vision floue ou d'impression de déséquilibre en vision binoculaire, ce qui peut les conduire à fermer un œil pour supprimer ces impressions. Ce signe précieux est à rechercher à l'interrogatoire. Une diplopie monoculaire est en général anorganique.

Une **atteinte des voies internucléaires** entre les noyaux du III (droit interne) et du VI (droit externe) entraîne une absence d'adduction de l'œil lors des mouvements de latéralité, alors que la convergence reste possible, ce qui permet de la différencier d'une paralysie du droit interne.

Lorsque **l'atteinte siège au niveau des voies supranucléaires**, ce sont les fonctions qui sont atteintes ; il n'y a pas de diplopie, les paralysies sont dites conjuguées.

La paralysie d'une fonction entraîne la déviation du regard en sens inverse ; ainsi, une paralysie de la latéralité vers la droite provoque une déviation des yeux vers la gauche.

Les paralysies de la latéralité (les plus fréquentes) s'observent dans les atteintes hémisphériques ou dans les atteintes du tronc cérébral. Dans les atteintes hémisphériques, elles associent une déviation de la tête et des yeux vers la lésion hémisphérique et une hémiplégié controlatérale. Elles sont souvent dissociées, c'est-à-dire que la motilité réflexe est

préservée et que les yeux peuvent être ramenés sur la ligne médiane par un brusque mouvement de rotation imprimé à la tête.

La paralysie de la verticalité (ou syndrome de Parinaud) est liée à une atteinte voisine des tubercules quadrijumeaux à la partie haute des pédoncules.

## L'audition et la fonction vestibulaire

Ce sont les deux fonctions de la VIII<sup>e</sup> paire crânienne.

### A - L'audition

#### POUR COMPRENDRE

##### Rappel anatomo-physiologique

L'audition transforme un stimulus mécanique en un stimulus nerveux. Le stimulus sonore vibratoire est transmis par l'oreille externe, le tympan et la chaîne des osselets à la cochlée. La perception élaborée par la cochlée est transmise le long du nerf auditif. Celui-ci quitte le rocher par le conduit auditif interne et passe dans l'angle ponto-cérébelleux avant de pénétrer dans la protubérance où il fait relais dans le noyau cochléaire. De là, les voies de l'audition se projettent bilatéralement par plusieurs relais jusqu'aux circonvolutions temporales.

Cette projection bilatérale explique que l'atteinte unilatérale des radiations auditives ne provoque pas de surdité.

Les sons sont habituellement transmis par voie aérienne et, dans ce cas, avant d'être perçus, ils doivent passer l'oreille externe et l'oreille moyenne. La baisse de l'acuité auditive pourra être liée à une altération de l'appareil de transmission ou de l'appareil de perception. Les sons peuvent aussi être transmis par voie osseuse : lorsque l'on applique un diapason vibrant sur un os (mastoiïde ou pariétal), un son est perçu même si l'appareil de transmission (oreille externe, caisse du tympan) est détérioré. L'existence de ces deux modalités de conduction du son (aérienne et osseuse) est utilisée dans l'exploration des surdités.



L'examen  
de l'audition :  
sémiologie  
élémentaire

Les motifs de consultation sont soit des acouphènes, soit une baisse de l'acuité auditive.

Les **acouphènes** sont des bruits surajoutés qui parasitent l'audition. Il s'agit le plus souvent de bourdonnements qui peuvent être très gênants.

La baisse de l'acuité auditive n'est pas toujours ressentie par le patient, aussi doit-on la rechercher systématiquement au cours de l'examen clinique, en faisant écouter, après avoir vérifié la vacuité du conduit auditif externe, une montre à chaque oreille. L'audiogramme permet de préciser l'importance et le type de la surdité, en faisant entendre, par voie aérienne puis osseuse, des sons d'intensité et de fréquence variables.

Si la surdité est liée à une atteinte de **l'oreille moyenne (transmission)**, la conduction osseuse est préservée, alors que la conduction aérienne est altérée : le sujet perçoit le bruit du diapason vibrant sur sa mastoïde mieux que lorsqu'il est placé devant le conduit auditif externe. La perception auditive d'un diapason posé sur le front se fait du côté de la surdité (conduction osseuse) : on dit que le test de Weber est latéralisé du côté atteint.

Si la surdité est liée à une **atteinte cochléaire** ou du nerf auditif (perception), les deux conceptions sont également atteintes. L'audiométrie peut mettre en évidence le signe du recrutement : la perception auditive se rapproche de la perception normale (appréciée par l'autre oreille) lorsque l'intensité du stimulus augmente. Ce signe est très évocateur d'une atteinte cochléaire et ne s'observe pas dans les atteintes du nerf auditif.

Le **neurinome de l'acoustique** est une tumeur de ce nerf qui se développe dans l'angle ponto-cérébelleux et entraîne progressivement une surdité de perception, une atteinte du facial puis du trijumeau. Le diagnostic doit être suspecté devant toute hypoacousie unilatérale et d'apparition progressive chez un adulte. Les potentiels évoqués auditifs et surtout le scanner contribuent au diagnostic.

## B - La fonction vestibulaire

### POUR COMPRENDRE

Rappel  
anatomo-physiologique

Le vestibule joue un rôle fondamental dans l'équilibration. Il renseigne sur la position de la tête dans l'espace.

Ces renseignements sont recueillis au niveau des canaux semi-circulaires et de l'utricule. Les influx créés par les récepteurs vestibulaires sont transmis par le nerf vestibulaire satellite du nerf auditif aux noyaux vestibulaires du tronc cérébral. De là, ces informations sont transmises au cervelet, aux motoneurones de la corne antérieure de la moelle, aux noyaux oculo-moteurs et à la substance réticulée. Par ces projections multiples, le système vestibulaire adapte les réactions posturales aux variations de positions ; il joue aussi un rôle dans la motilité oculaire durant le mouvement.

La sémiologie  
élémentaire

Le signe de l'atteinte vestibulaire est le **vertige**. Il se définit comme une sensation de **déplacement des objets par rapport à l'individu**. Typiquement, la sensation est **giratoire** et le sujet dit avoir vu les objets tourner autour de lui dans un plan horizontal ou vertical. Parfois le sujet signale des impressions d'ondulations du sol, du siège sur lequel il est assis, de « roulis ou tangage ». Le vertige s'associe avec des nausées et souvent des vomissements. Un grand vertige rotatoire est incompatible avec la station debout.

Le seul piège diagnostique est représenté par ce que les patients appellent vertige et qui n'est qu'une **impression vertigineuse**, c'est-à-dire la sensation de tête qui tourne. Une question discriminante est de demander au patient s'il a vu ou senti les objets bouger par rapport à lui « comme lorsqu'on descend du manège ».

L'examen peut confirmer le déséquilibre entre les deux vestibules ; il existe en effet des déviations permanentes :



- A la station debout, lorsque le sujet ferme les yeux, il dévie et tombe toujours du même côté (pseudo-Romberg vestibulaire). Lorsque le sujet assis essaie de maintenir ses index en face de ceux de l'examineur, il peut le faire les yeux ouverts mais, à l'occlusion des yeux, il dévie toujours dans le même sens.

- A la marche les yeux fermés, le sujet ne peut suivre une ligne droite décidée à l'avance. S'il effectue alternativement un pas en avant et un pas en arrière, il dévie toujours dans le même sens : marche en étoile.

- La déviation des yeux provoque le nystagmus : dans certaines positions du regard apparaissent des mouvements rythmiques alternés dont la secousse rapide définit la direction, opposée aux anomalies posturales et avec une composante horizonto-rotatoire lors des atteintes périphériques. Ces contractions ne s'interrompent pas tant que le regard est dirigé dans cette direction.

Le vertige et le nystagmus peuvent être reproduits par injection d'eau froide ou chaude dans les oreilles ou par la rotation rapide suivie d'arrêt brusque. L'interprétation de ces épreuves caloriques et rotatoires est délicate.

Il existe deux grands types de syndrome vestibulaire :

- **le syndrome vestibulaire périphérique** se traduit par des vertiges violents, une instabilité importante en position debout et l'existence d'acouphènes ; la déviation à la marche, la chute à l'occlusion des yeux et la déviation des index se font dans le même sens (syndrome harmonieux) ; le nystagmus est horizonto-rotatoire ; une forme fréquente est le **vertige de Ménière**, qui se caractérise par sa survenue par crises avec manifestations cochléaires chez un sujet bien portant dont l'examen neurologique est par ailleurs tout à fait normal ;

- **le syndrome vestibulaire central** est évoqué lorsque existe un vertige associé à d'autres signes d'atteinte du tronc cérébral et sans signe cochléaire ou lorsque les épreuves ne montrent pas d'anomalies harmonieuses.

Les épreuves instrumentales peuvent aider à séparer ces deux types de syndrome vestibulaire. Elles sont inutiles s'il n'existe pas cliniquement de syndrome vestibulaire.

## L'odorat, le goût, la déglutition et la phonation

Ces fonctions sont assurées par le nerf olfactif I, le VII, le IX, le X et le XII.

### A - L'olfaction

#### POUR COMPRENDRE

##### Rappel

##### anatomo-physiologique

Les informations olfactives sont recueillies à la partie postérieure de la muqueuse nasale, par voie nasale et par voie pharyngée. Elles sont transmises au bulbe olfactif situé entre la lame criblée de l'ethmoïde et le lobe frontal. De là, elles gagnent le cortex prépiriforme et la circonvolution dite de l'uncus du lobe temporal. Elles s'entrecroisent durant leur trajet. Les centres de l'olfaction font partie d'un ensemble : le système limbique, qui « joue un rôle primordial dans la physiologie des émotions, de l'affectivité et de la mémoire » (J. Poirier).

##### La séméiologie élémentaire

La perte de l'odorat, ou anosmie, est un symptôme peu fréquent en neurologie. Les causes ORL sont les plus fréquentes, avec les traumatismes (fracture de l'ethmoïde).

Le malade peut se plaindre de la perception permanente d'odeurs désagréables (cacosmie), il s'agit alors souvent de manifestations centrales épileptiques. En fait, le malade signale habituellement que les aliments n'ont plus de goût, ce qui peut égarer ; en effet, ce qu'on appelle le goût des aliments est presque uniquement l'odeur qu'ils ont en passant dans la partie postérieure de la cavité buccale.



## B - Le goût

### POUR COMPRENDRE

#### Rappel anatomo-physiologique

Les récepteurs du goût sont situés au niveau de la langue : ils sont sensibles au sucré, au salé, à l'acide et à l'amer. Ils transmettent leurs informations par le VII et le IX au noyau du faisceau solitaire (bulbo-protubérantielle), puis au thalamus et, enfin, au cortex pariétal.

#### La sémiologie élémentaire

L'agueusie est un symptôme rarement signalé par les malades et peut être observée au cours des paralysies faciales périphériques.

## C - La déglutition et la phonation

### POUR COMPRENDRE

#### Rappel anatomo-physiologique

Le temps buccal de la déglutition et le temps buccal de la formation des sons sont assurés par les muscles de la face (VII) et les muscles de la langue (XII).

Le temps pharyngé de la déglutition est sous le contrôle du IX et du X. Les noyaux moteurs de ces deux nerfs sont bulbaires et indissociables (noyau ambigu).

Les sensibilités du pharynx et du larynx sont aussi assurées par le IX et le X.

Les muscles laryngés et la corde vocale sont innervés par le nerf récurrent (X).

Le contrôle pyramidal du IX, du X et du XII est bilatéral.

#### La sémiologie élémentaire

L'atteinte du XII provoque une hémia-trophie de la langue qui apparaît déviée vers le côté atteint lorsque le malade tire la langue.

L'atteinte périphérique du IX et du X moteurs provoque des troubles de la déglutition : fausses

routes, reflux des liquides par le nez, dysphonie avec voix nasonnée dans les atteintes plus complexes (dysarthrie paralytique).

La motilité volontaire est examinée en demandant au sujet de prononcer la lettre A et en regardant le mouvement du voile du palais. Dans les paralysies unilatérales, une moitié seule du voile se soulève et attire l'autre moitié. Dans les paralysies bilatérales, le voile est immobile. La motilité du pharynx s'explore de la même façon : la partie paralysée est attirée vers le côté, c'est le signe du rideau.

La motilité réflexe est explorée en recherchant le réflexe du voile et le réflexe nauséeux par attouchement du voile ou de la paroi postérieure du pharynx.

L'atteinte bilatérale du contingent pyramidal destiné aux IX et X entraîne le syndrome pseudo-bulbaire.

Les figures 8 et 9 rappellent l'anatomie et la fonction des douze paires crâniennes.



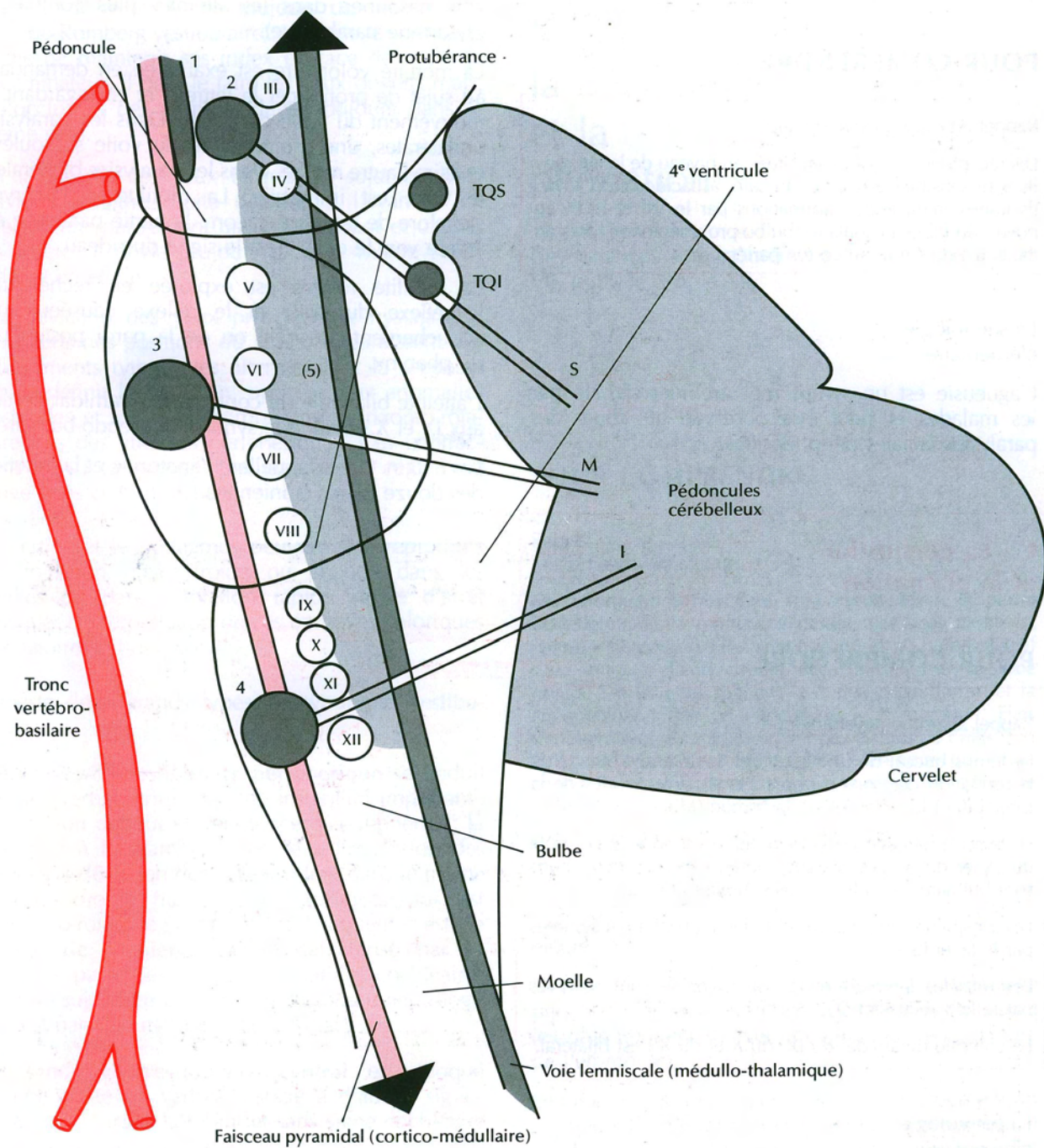


Figure 8. — Le tronc cérébral.

— III à XII : noyaux des nerfs crâniens.

— Noyaux gris centraux : 1 - Locus niger, 2 - Noyau rouge, 3 - Noyaux du pont, 4 - Olive bulbaire.

— Substance réticulée (5) où se projettent les voies extralemniscales.

(D'après Cambier et collaborateurs.)



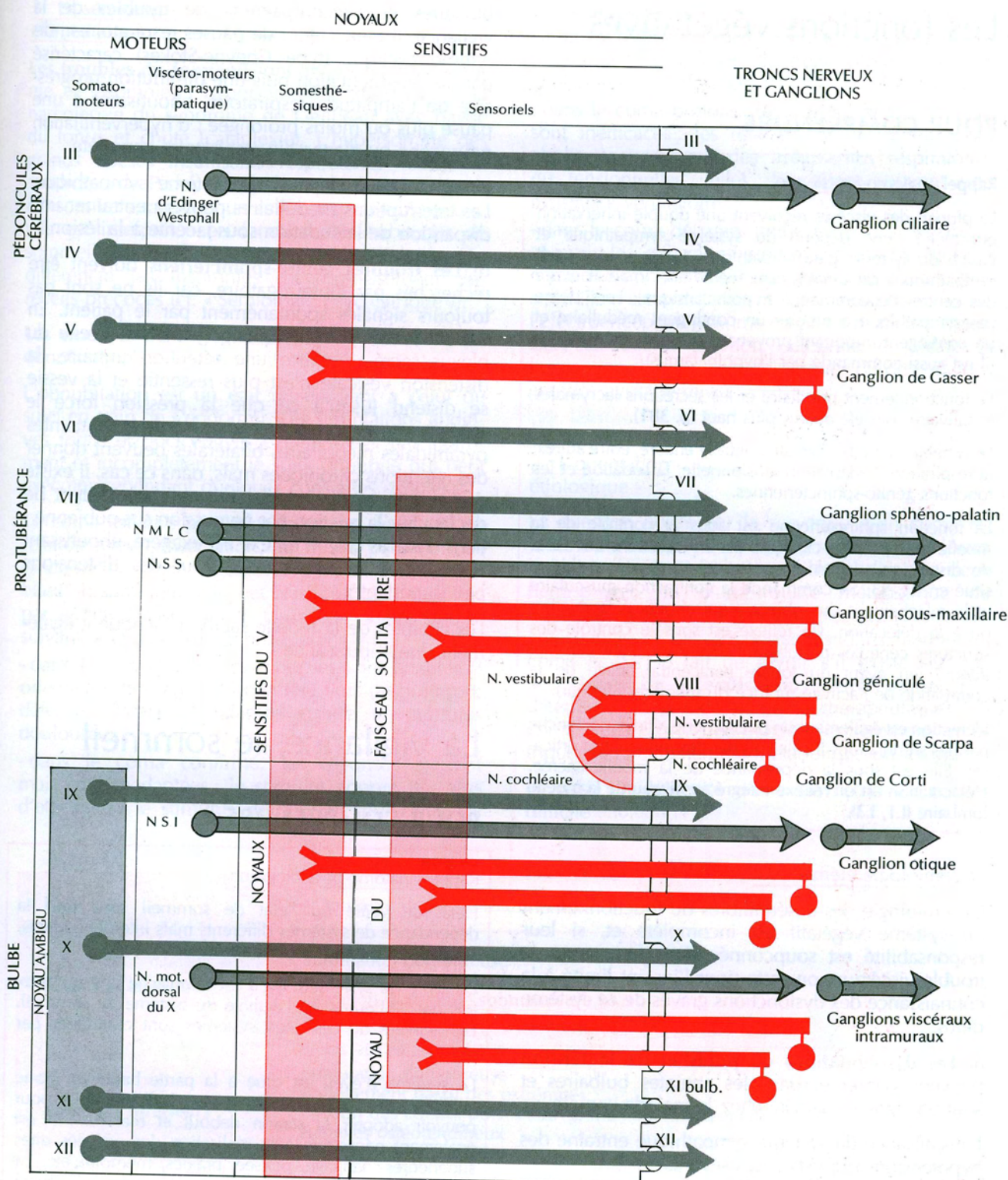


Figure 9. — Tableau synoptique des noyaux des nerfs crâniens. (D'après Cambier et collaborateurs.)



# Les fonctions végétatives

## POUR COMPRENDRE

### Rappel anatomo-fonctionnel

La plupart des viscères reçoivent une double innervation effectrice ; l'une dépend du système sympathique et l'autre du système parasympathique. L'origine des nerfs sympathiques est uniquement médullaire (mais il existe des centres de commande hypothalamique). Le système parasympathique comporte un contingent médullaire et un contingent important provenant du tronc cérébral (X) (il est aussi commandé par l'hypothalamus).

Le fonctionnement pupillaire et les sécrétions lacrymales et salivaires ont été décrits plus haut (p. 381).

Le système nerveux végétatif contrôle encore, entre autres, la respiration, l'adaptation tensionnelle, la sudation et les fonctions génito-sphinctériennes.

La fonction sphinctérienne est sous le contrôle de la moelle sacrée. Celle-ci reçoit des informations sur l'état de distension vésicale. Le contingent parasympathique situé en S2, S3, S4 commande la contraction musculaire et le relâchement du sphincter qui aboutit à la miction ou à la défécation. Ce réflexe est sous le contrôle des structures centrales protubérantielles et du cortex frontal interne (en avant du lobule paracentral, siège de la commande de l'activité motrice du membre inférieur).

L'érection est également un phénomène réflexe déclenché par des stimulations locales ou par des influences corticales. Elle est sous la dépendance de la moelle sacrée. L'éjaculation est un réflexe intégré au niveau de la moelle lombaire (L1, L3).

### La sémiologie élémentaire

La sémiologie des déséquilibres du fonctionnement du système végétatif est incomplète et, si leur responsabilité est soupçonnée dans beaucoup de trouble viscéraux, on reste pour l'instant limité à la connaissance des dysfonctions graves de ce système diffus.

a) **Les dysrégulations du pouls et de la tension** peuvent s'observer dans les atteintes bulbaires et sont un signe de gravité chez le malade comateux.

L'insuffisance du système sympathique entraîne des hypotensions orthostatiques sévères.

b) **Les anomalies du rythme respiratoire** d'origine neurovégétative s'observent au cours des atteintes

bulbaires et s'accompagnent de troubles de la vigilance. Il peut s'agir : de pauses respiratoires ; de rythme cyclique (type Cheyne-Stokes) caractérisé par une augmentation puis une diminution progressive de l'amplitude respiratoire, aboutissant à une pause plus ou moins prolongée ; d'hyperventilation neurogène ou d'anarchie respiratoire complète.

c) **La sudation** dépend du système sympathique. Les interruptions médullaires peuvent entraîner une disparition de la sudation sous-jacente à la lésion.

d) **Les troubles génito-sphinctériens** doivent être recherchés par l'interrogatoire, car ils ne sont pas toujours signalés spontanément par le patient. En cas de lésion périphérique siégeant au niveau du plexus sacré, il existe une rétention urinaire, la distension vésicale n'est plus ressentie et la vessie se distend jusqu'à ce que la pression force le sphincter : miction par regorgement. Les atteintes pyramidales médullaires bilatérales peuvent donner des rétentions chroniques mais, dans ce cas, il existe des anomalies de la réflectivité qui permettent de déclencher la miction par percussion sus-pubienne ; dans d'autres cas, le réflexe est exagéré, aboutissant à des mictions impérieuses pour des distensions peu importantes.

Les atteintes de la moelle sacrée provoquent également une impuissance.

## La vigilance, le sommeil

## POUR COMPRENDRE

### Rappel anatomo-physiologique

L'état de veille ou l'état de sommeil sont sous la dépendance de systèmes différents mais interdépendants, siégeant au niveau du tronc cérébral.

L'activité du système d'éveil est remplacée une ou deux fois par 24 heures par l'activité du système du sommeil. Les activités de ces deux systèmes sont contrôlées par des centres sus-jacents.

Le système d'éveil est situé à la partie haute du tronc cérébral, son fonctionnement est indispensable pour pouvoir adopter la station debout et marcher ; il est également nécessaire à la réalisation des activités dites supérieures : langage, pensée, praxies, mémoire, etc. La vigilance d'un sujet doit toujours être appréciée avant d'examiner les fonctions supérieures.



## 1. La sémiologie élémentaire

**Les troubles du sommeil** sont divisés en hypersomnie et insomnie. L'hypersomnie brutale réalise la narcolepsie du syndrome de Gélinau avec baisse du tonus et chute (cataplexie). L'hypersomnie des grands obèses insuffisants respiratoires réalise le syndrome de Pickwick (apnées d'endormissement). L'insomnie a rarement un substratum neurologique : elle est interprétée en fonction des habitudes de sommeil de l'individu et de ses ascendants. On différencie les insomnies d'endormissement des réveils précoces (cf. « Sémiologie psychiatrique »).

**Les troubles de la vigilance** peuvent réaliser une obnubilation ou un coma.

L'obnubilation est un état ressemblant à celui du sujet en train de s'endormir. Les stimulations auditives fortes et nociceptives éveillent très transitoirement et incomplètement le sujet obnubilé qui peut exécuter cependant quelques consignes simples.

Le coma est une perte des fonctions de la vie de relation avec conservation, au moins partielle, des fonctions de la vie végétative. C'est un état ressemblant au sommeil, mais cet état n'est pas réversible par la stimulation. On le classe en quatre stades, suivant la qualité des réponses aux stimuli :

- dans le coma léger, les réponses sont adaptées : orientation des yeux et de la tête vers un bruit fort, défense efficace et adaptée contre un stimulus douloureux ;

- dans le coma confirmé, les réponses existent mais sont inadaptées ; le stimulus sonore n'a plus d'efficacité ; le stimulus douloureux provoque un

grognement et un mouvement se dirigeant vers le stimulus, mais incomplet ; les réflexes sont présents, notamment les réflexes du tronc cérébral : oculo-céphaliques et caloriques ;

- dans le coma profond, les stimuli de toute nature sont inefficaces ; les réflexes ostéotendineux sont abolis ; apparaissent des irrégularités respiratoires ou tensionnelles ; elles nécessitent souvent une assistance ventilatoire ;

- dans le coma dépassé, toute réaction a disparu, y compris les réflexes photomoteurs et cornéens ; il n'y a plus aucune respiration spontanée, la pression artérielle n'est maintenue que par les vasopresseurs ; l'électroencéphalogramme est plat à plusieurs tracés. Cet état définit la mort cérébrale et légale (à l'exception des comas barbituriques ou de certaines grandes hypothermies).

## 2. L'orientation étiologique

La question posée par la survenue d'un coma est la suivante : s'agit-il d'un trouble neurologique lésant la partie haute du tronc cérébral et/ou les deux hémisphères ou d'un trouble métabolique ou toxique ? La réponse est déterminée par l'étude des antécédents et des circonstances d'installation du coma et par le fait de savoir s'il existe ou non des **signes de latéralisation neurologique**. Elle détermine en grande partie la thérapeutique. Un coma avec examen neurologique entièrement symétrique est habituellement métabolique ou toxique.

La mise en évidence d'une asymétrie est parfois difficile (**tableau IV**).

Face	Manœuvre de Pierre Marie et Foix
Membres supérieurs	Stimulation douloureuse Ballotement passif des extrémités Élévation puis chute spontanée du bras Réflexes ostéotendineux.
Membres inférieurs	Stimulation douloureuse Ballotement passif des extrémités Flexion des cuisses puis retour spontané à l'horizontale Réflexes ostéotendineux Réflexe cutané plantaire.

**Tableau IV.** — Épreuves cliniques utilisées pour rechercher une hémiplegie discrète chez un malade dans le coma.



a) **Les stimulations nociceptives** peuvent l'objectiver. La pression bilatérale du facial derrière la branche montante du maxillaire inférieur provoque une grimace asymétrique (manœuvre de Pierre Marie et Foix). A la torsion du mamelon, le membre qui tente d'écarter le stimulus douloureux est toujours le même, quel que soit le côté stimulé. Lorsque le coma est plus profond, la stimulation peut faire apparaître une hypertonie diffuse en flexion aux membres supérieurs et en extension aux membres inférieurs ou en extension aux quatre membres, associée avec des mouvements d'enroulement des bras : rigidités de décortication et de décérébration. L'apparition de ces signes est très évocatrice de lésion neurologique et témoigne de la gravité du coma.

b) **L'examen du tonus** passif peut montrer qu'un membre retombe plus lourdement sur le plan du lit que l'autre.

c) **L'examen des globes oculaires** peut montrer une déviation conjuguée des yeux, évocatrice de lésion hémisphérique lorsqu'elle est associée à une hémiparésie du côté opposé à la déviation. On peut aussi constater une mydriase unilatérale dont nous avons vu la signification : compression du III au cours d'un engagement temporal. La taille des pupilles, leur réaction à la lumière, l'étude des mouvements oculaires réflexes permettent de déceler aussi des asymétries et de localiser le niveau de l'atteinte neurologique. La conservation des réflexes oculo-céphaliques témoigne de l'intégrité de leurs circuits dans le tronc cérébral.

d) **L'examen des réflexes ostéotendineux** et du réflexe cutané plantaire peut aussi objectiver l'asymétrie neurologique.

Les comas par atteinte neurologique peuvent résulter d'une lésion siégeant dans la fosse postérieure et comprimant le tronc cérébral ; les comas par atteintes sus-tentorielles sont dus à un processus expansif (hématome, tumeur, abcès). Ce processus expansif peut provoquer ce qu'on appelle un engagement : celui-ci peut être diencéphalique ou temporal (leur sémiologie sera revue au chapitre « Hypertension intracrânienne »). Le résultat de ces engagements est une compression du tronc cérébral. Lorsqu'une compression du tronc cérébral n'est pas rapidement levée, l'évolution vers la mort est fréquente. Les possibilités de récupération dépendent de la nature du processus expansif.

Les comas par atteinte toxique ou métabolique n'entraînent pas en règle de lésion anatomique

du tronc cérébral, ils sont donc très longtemps réversibles ; les principales causes sont l'hypoxie, l'hypoglycémie, l'acidocétose, l'encéphalopathie hépatique, les intoxications, notamment par les barbituriques et les tranquillisants.

## Les fonctions supérieures ou cognitives

La mémoire, le langage, les praxies, le jugement, le raisonnement sont des comportements spécifiques du cerveau humain. La neurologie et la neuropsychologie possèdent des outils nécessaires à l'exploration de ces anomalies.

### A - Le langage

#### POUR COMPRENDRE

##### Rappel anatomo-physiologique

Le langage est la composition de quatre fonctions différentes : l'expression orale, la compréhension du langage, l'écriture et la lecture. Ces quatre éléments sont explorés successivement lorsqu'on explore le langage.

Le langage sous ses quatre formes est commandé par l'hémisphère gauche dans la grande majorité des cas. Seuls une minorité de gauchers ont un hémisphère droit dit dominant.

Ces quatre fonctions sont théoriquement dissociables. La compréhension du langage se situe près des aires auditives temporales, l'expression orale et l'écriture sont commandées par des formations frontales proches du pied de l'aire motrice (**zone operculaire**), la lecture est intégrée par des zones proches du cortex visuel occipital. En fait, toutes ces zones sont richement associées ; de plus, elles sont toutes vascularisées par l'artère sylvienne, ce qui explique qu'elles puissent être atteintes simultanément.

##### 1. La sémiologie élémentaire

L'étude du langage comprend l'étude de l'expression et de la compréhension du langage oral, l'étude de l'expression et de la compréhension du langage écrit.



A travers le langage spontané, on apprécie le débit, la « fluence » (abondance et facilité de l'expression) et la valeur informative (précision, concision et richesse du langage). L'étude de la répétition (chiffres, mots, syllabes), de la dénomination (dix objets successivement présentés doivent être nommés) et de la compréhension verbale (ordres de plus en plus compliqués) et celle de l'élaboration du langage (faire une phrase avec trois mots, définition de termes, description d'images) seront complétées systématiquement par l'étude de la lecture (expression, compréhension), de l'écriture et du dessin.

Deux épreuves très sensibles et reproductibles peuvent être utilisées : le « span » ou empan qui consiste à répéter des chiffres en série au hasard à l'endroit puis à l'envers (ce qui teste l'attention, la répétition et la capacité de stockage verbal instantané) et le test de Thurstone qui consiste à énumérer une série de mots commençant par la même lettre pendant 5 minutes, ce qui explore le langage et certaines fonctions du lobe frontal (stratégie nécessaire pour rechercher les mots).

On distingue une atteinte des instruments de pensée — le langage — donnant une **aphasie**, d'une atteinte des instruments vocaux donnant une **dysarthrie** (troubles de l'articulation).

L'aphasie se caractérise essentiellement par un trouble de l'élaboration du langage. Le sujet aphasique ne trouve pas le terme exact (manque du mot), répond à côté ou « tourne autour du pot » (périphrases), avec des néologismes ou des paraphasies phonémiques ou des termes inadéquats (paraphasies sémantiques) et son langage est dans l'ensemble, pauvre, stéréotypé (il est parfois intoxiqué par ce qu'il vient de dire). Les tournures de phrases sont grammaticalement incorrectes (dyssyntaxie, agrammatisme).

Tous les intermédiaires peuvent se voir entre une aphasie discrète et une aphasie massive. Dans une aphasie discrète, le langage spontané apparaît initialement comme normal, mais quelques imprécisions, périphrases, manques de mots, alertent. Les épreuves de compréhension, la répétition, les explications de mots, de phrases ou de proverbes peuvent être réalisées sans difficulté alors que la dénomination d'objets permet de noter des imprécisions et que la formation de phrases avec des termes choisis est difficile. Dans une aphasie massive, l'expression est nulle ou réduite à un jargon (langage distordu sans valeur informative), la dénomination et la description sont nulles ; les ordres, même simples, ne sont pas exécutés.

## 2. Les deux types d'aphasie

On oppose schématiquement deux grands types d'aphasie suivant que l'atteinte est plus postérieure (compréhension du langage écrit ou parlé) ou antérieure (expression verbale écrite).

**L'aphasie postérieure, dite de Wernicke**, provoque une destruction du langage sans trouble de l'élocution. Le malade ne comprend pas le langage écrit ou oral. Il parle beaucoup, mais son langage est un jargon incompréhensible et lui-même ne s'en rend pas compte (anosognosie). La lésion responsable est temporale postérieure ; il existe souvent une hémianopsie latérale homonyme droite associée.

**L'aphasie antérieure, dite de Broca**, provoque une réduction massive du langage. La compréhension est relativement respectée, le sujet a les mots « dans la tête » mais ne peut les « parler » ; il est très conscient de son trouble. La lésion responsable est voisine du pied de la frontale ascendante, d'où l'association fréquente à une hémiplegie droite, avec paralysie faciale et dysarthrie.

En fait, tous les intermédiaires se rencontrent et les associations des divers troubles sont fréquentes ; le manque du mot caractérise les lésions antérieures ou s'observe à titre de séquelle, alors que les destructions du langage caractérisent les lésions postérieures.

## B - La mémoire

### POUR COMPRENDRE

#### Rappel anatomo-physiologique

Les circuits de la mémoire sont situés à la **face interne du lobe temporal** ; ils comprennent les **tubercules mamillaires**, l'hippocampe, les noyaux antérieurs du thalamus et la circonvolution cingulaire : ils font partie du système limbique. Les souvenirs sont enregistrés en deux étapes : la première est vulnérable et brève ; la seconde est durable, sélective et dépend d'autres phénomènes parmi lesquels l'attention, l'émotion et la répétition.

#### La sémiologie élémentaire

L'exploration de la mémoire se fait au cours de l'entretien en interrogeant le patient sur sa biographie puis en précisant :



- sa mémoire du lieu ou du jour présent ;
- sa mémoire des événements de la veille ;
- sa mémoire des événements de l'enfance ;
- ses acquisitions automatiques (dates de guerres, nom du Président de la République, etc.) ;
- ses acquisitions scolaires ;
- sa capacité à retenir des informations à court et moyen terme.

On met ainsi en évidence les divers types d'amnésies.

- L'amnésie antérograde est la plus fréquente ; elle correspond à une impossibilité de fixation de souvenirs nouveaux, ce qui aboutit à un oubli au fur et à mesure, une désorientation temporo-spatiale contrastant avec le fait que le malade peut décrire précisément la maison de son enfance. La forme la plus classique est le syndrome de **Korsakoff**, qui associe à une amnésie antérograde, des fabulations et des fausses reconnaissances, le tout contrastant avec la méconnaissance du trouble et la conservation des capacités intellectuelles ne faisant pas intervenir la mémoire. Ce syndrome correspond le plus souvent à une atteinte des tubercules mamillaires et s'observe habituellement au cours des intoxications alcooliques chroniques avec carence en vitamine B<sub>1</sub>.

- L'amnésie lacunaire est un trou dans les souvenirs du patient ; elle est due à un traumatisme, une

perte de conscience, un coma, qui ont supprimé (parfois pendant une durée plus longue que la leur propre) la constitution des traces mnésiques (fig. 10).

- L'amnésie rétrograde est plus rare, c'est l'oubli des faits qui se sont produits avant une époque de la vie du patient.

- L'amnésie globale est une diminution concordante de toutes les capacités mnésiques ; elle accompagne les détériorations intellectuelles physiologiques (sénilité) ou pathologiques (démences).

## C - Le geste

### POUR COMPRENDRE

#### Rappel anatomo-physiologique

Nous avons vu au chapitre de la motricité les différentes structures responsables du mouvement. La succession de mouvements élémentaires permet de réaliser des gestes élaborés qui sont une des activités les plus complexes du cerveau humain (par exemple les gestes des sportifs).

Les structures responsables de ce comportement sont les lobes pariétaux, par leur capacité à informer exactement sur la position du corps dans l'espace, et le cortex frontal prémoteur, par son rôle de régulation du geste.

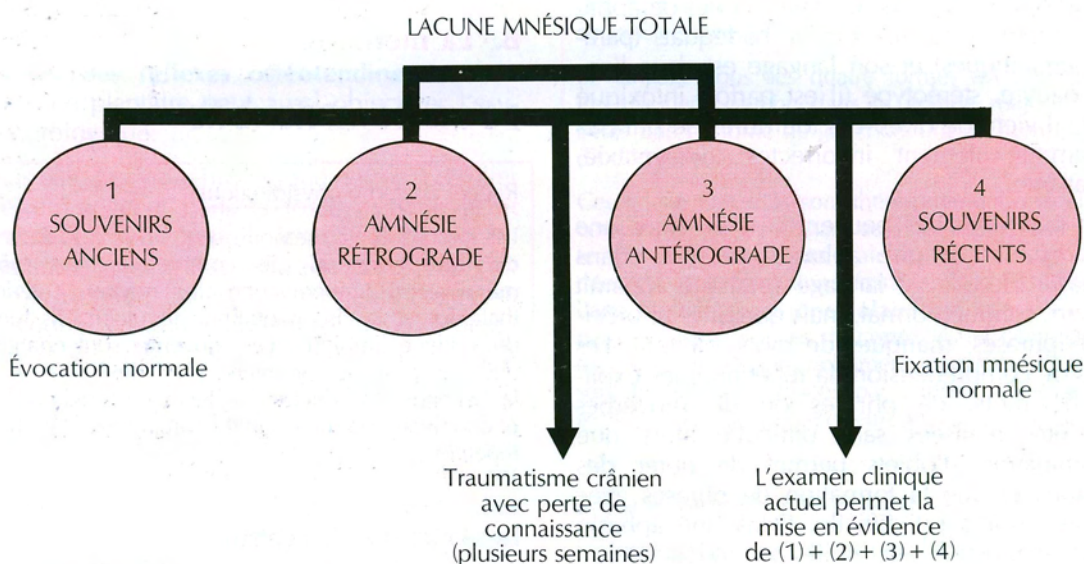


Figure 10. — Diagramme d'un trouble de la mémoire (exemple d'une amnésie traumatique lacunaire).



## La sémiologie élémentaire

L'apraxie est un trouble acquis de l'exécution volontaire de comportements moteurs finalisés.

L'étude des apraxies est complexe :

- on explore **l'utilisation des objets courants** (brosse à dents, allumettes, chaussures) avec ou sans objet ;
- on fait pratiquer des **gestes symboliques** (pied de nez, signe de croix, salut militaire), des gestes imités ;
- on fait faire ou recopier des **dessins** plus ou moins complexes ;
- on regarde le sujet réaliser des gestes complexes tels que **s'habiller** ;
- on fait pratiquer des **enchaînements de gestes** (prendre un stylo dans sa poche, le déboucher, prendre un papier et écrire) ;
- on demande au sujet **d'imiter des séries de gestes** simples qu'exécute l'examineur.

On met ainsi en évidence :

- **une apraxie géométrique ou constructive** : impossibilité à reproduire des dessins géométriques (cube) ou figuratifs (bicyclette) : elle correspond à une lésion pariétale gauche ou droite ;
- **une apraxie idéo-motrice** : impossibilité à réaliser les gestes sans l'objet auquel ils se rapportent ou les gestes symboliques et ce, des deux côtés ; elle correspond à une lésion pariétale gauche ;
- **l'apraxie idéatoire** : impossibilité à utiliser des objets (allumer une bougie) ; elle est d'autant plus nette que la série de gestes demandés est plus complexe ;
- **l'apraxie de l'habillage** : le sujet ne peut faire correspondre son espace corporel et l'espace vestimentaire. Ce signe observé dans les lésions pariétales droites s'accompagne souvent d'une hémiplégie gauche ou d'une négligence de l'espace gauche.

Au cours du **syndrome frontal**, le geste est variablement perturbé ; les aspects les plus typiques sont les parasitages par les premiers ordres (reproduction du même geste quel que soit l'ordre) et l'impossibilité à imiter les séries de mouvements simples de l'examineur. Cette apraxie dite « dynamique » est associée à des troubles de l'humeur et à une

**adhérence au monde extérieur** qui poussent le sujet à intervenir dans les conversations, à se saisir des objets qui passent dans son champ visuel ou à agripper sans pouvoir la lâcher la main qu'on lui tend (grasping), et qui entraînent une importante distractivité. La sémiologie frontale est en réalité très complexe et ne sera pas détaillée ici.

## **D - L'attention, le raisonnement et la critique**

On assimile schématiquement ces fonctions à l'intelligence, car elles nécessitent l'intégration des fonctions étudiées précédemment.

L'attention est explorée par des tests de reconnaissance de chiffres ou de lettres dans une suite logique ou non.

Le raisonnement et la critique sont explorés en racontant des histoires logiques ou non et en demandant son opinion au malade.

La diminution de ces fonctions peut résulter de lésions focalisées, en particulier frontales, ou s'intégrer dans une baisse globale et progressive des fonctions supérieures : détérioration intellectuelle ou démence.

On classe parfois la **confusion mentale** dans les troubles de la vigilance. En fait, la confusion est une « démence » transitoire sans trouble de la vigilance. Il s'agit d'un état au cours duquel les contenus psychiques se confondent, ce qui perturbe l'attention, la mémoire, la réflexion, l'orientation dans le temps et dans l'espace et peut entraîner un délire ou, au moins, un état de perplexité. Mais, souvent, le confus est parfaitement vigilant et, à l'inverse, un sujet obnubilé apparaît bien orienté dans le temps, si on le tire de son état d'obnubilation par des stimulations vives. Il ne faut pas confondre troubles de l'organisation de la pensée et troubles de l'éveil. La confusion peut être liée aux mêmes causes que les comas : troubles métaboliques (hypercalcémie, hypoglycémie, carence en vitamine B<sub>1</sub>) ou lésions traumatiques ou encore suite immédiate de crise d'épilepsie...



# Les grands syndromes neurologiques

La sélection des syndromes décrits est arbitraire ; les arguments de fréquence et d'utilité pour la compréhension générale nous ont guidés.

## Les neuropathies périphériques

### A - Le mécanisme

Le nerf mixte rachidien ou crânien est constitué de deux contingents : l'un est sensitif et l'autre est moteur.

Les atteintes d'un nerf périphérique provoquent une anesthésie à tous les modes et une paralysie dans le territoire qu'il innerve. Les troubles peuvent prédominer sur la sensibilité ou la motricité.

Les atteintes des nerfs périphériques peuvent être :

- limitées à un nerf ; la cause est habituellement une compression nerveuse (**lésion tronculaire**) ;
- limitées à une racine ; là encore, la cause est l'élongation ou la compression de la racine, par exemple sciatique (**lésion radiculaire**) ;
- diffusées à tout un plexus ou à un ensemble de racines : la cause est traumatique (arrachement du plexus brachial) ou compressive (syndrome de la queue de cheval) (**lésion plexique**) ;
- diffusées à plusieurs nerfs de façon asymétrique : c'est la **multinévrite** ;
- diffusées et mal systématisées mais symétriques, distales et atteignant presque exclusivement les membres inférieurs : c'est la **polynévrite** ;
- diffusées à l'ensemble des racines et des troncs nerveux en une vague ascendante bilatérale : c'est la **polyradiculonévrite**.

### B - Les atteintes des troncs nerveux

La compression d'un tronc nerveux provoque des troubles moteurs au premier plan et des troubles

sensitifs plus discrets. Nous avons vu les conséquences de la paralysie des nerfs mixtes crâniens : VII, IX et X. Nous ne décrivons que les plus fréquentes des atteintes tronculaires.

#### a) L'atteinte du radial dans la gouttière humérale

C'est la conséquence d'une fracture de l'humérus. Elle entraîne :

- une impossibilité à étendre la main au niveau de la métacarpo-phalangienne ;
- une disparition de la corde du long supinateur lors de la flexion de l'avant-bras sur le bras ;
- une hypoesthésie discrète de la face dorsale de la main limitée au premier espace interosseux ;
- une abolition du réflexe stylo-radial.

#### b) L'atteinte du cubital au coude

Elle peut résulter d'une compression osseuse ou traumatique. Elle entraîne :

- une main en griffe cubitale, avec flexion des deux dernières phalanges des quatrième et cinquième doigts avec hyperextension de la métacarpo-phalangienne ;
- une paralysie de l'adduction du pouce, que l'on objective en demandant au sujet de serrer entre le pouce et l'index une feuille de papier ; du côté paralysé, il ne peut le faire qu'en fléchissant la dernière phalange du pouce (signe de Froment) ;
- une paralysie des adducteurs du poignet (cubital antérieur) et de l'adducteur du V ;
- une atrophie de l'éminence hypothénar et des espaces interosseux ;
- une hypoesthésie du bord cubital de la main et des deux derniers doigts.

#### c) La paralysie du nerf médian au poignet

Elle est souvent due à un processus inflammatoire intéressant le ligament antérieur du carpe réalisant le syndrome du canal carpien. Elle se traduit par :

- des troubles sensitifs à type de paresthésies des trois premiers doigts, le plus souvent nocturnes et



aggravées par la percussion de la face intérieure du poignet (signe de Tinel, souvent observé dans les névromes après section nerveuse) ;

- une hypoesthésie de la face palmaire de la main dans ses deux tiers externes et des trois premiers doigts ;
- une abolition de la motilité du pouce qui ne peut plus recouvrir le poing fermé, qui ne peut plus s'opposer aux autres doigts ;
- une atrophie de l'éminence thénar ; les troubles moteurs et trophiques sont tardifs.

#### d) La paralysie du sciatique poplité externe

La paralysie du sciatique poplité externe à la partie haute de la jambe peut être compressive ou traumatique (tête du péroné). Elle entraîne :

- une paralysie de tous les muscles de la loge antéro-externe de la jambe ; le malade ne peut plus relever le pied, ni le porter en dehors ;
- un steppage à la marche ;
- une amyotrophie de la loge antéro-externe de la jambe ;
- des troubles sensitifs de la face externe de la jambe et du dos du pied.

#### e) La paralysie du crural dans la gaine du psoas

Elle est provoquée par un hématome (accident des anticoagulants ou hémophilie). Elle entraîne :

- une paralysie partielle du psoas (élévation de la cuisse) et une paralysie complète du quadriceps ; de ce fait, la marche est très difficile ;
- une abolition du réflexe rotulien ;
- une douleur puis une anesthésie de la face antérieure de la cuisse et de la face interne de la jambe jusqu'à la malléole interne.

## C - Les atteintes radiculaires

L'atteinte d'une racine provoque des troubles sensitifs précoces, des troubles moteurs inconstants et des troubles réflexes lorsque la racine fait partie d'un arc réflexe explorable.

a) **Les troubles sensitifs** sont surtout des douleurs ressenties le long du trajet sensitif de la racine ; ces

douleurs sont aggravées par les efforts de toux et de défécation, par la pression paravertébrale (signe de la sonnette) ou par l'élongation de la racine (signe de Lasègue) (cf. « Rhumatologie »).

Ces douleurs sont souvent associées à des troubles sensitifs objectifs, ce qui permet de délimiter exactement la topographie du trouble et ainsi de préciser la racine atteinte en se reportant à une carte des dermatomes (**tableau V**).

b) **Les troubles moteurs** sont une paralysie et une atrophie plus ou moins complète dans le territoire innervé par la racine. Ils ne sont pas nets pour toutes les racines ; en particulier, ils sont difficiles à mettre en évidence pour les racines dorsales et lombaires hautes. Les points de repère sont les suivants :

- C4 : diaphragme,
- C5 : deltoïde,
- C6 : flexion de l'avant-bras et du poignet,
- C7 : extension de l'avant-bras et du poignet,
- C8 : mouvements de la main,
- L4 : quadriceps,
- L5 : péroniers latéraux,
- S2 : triceps sural et ischio-jambiers,
- S3-S4 : vessie et sphincter anal.

c) **Les troubles des réflexes** ont aussi une valeur localisatrice lorsqu'ils sont abolis :

- coraco-brachial : C4,
- bicipital : C5,
- stylo-radial : C6,
- tricipital : C7,
- cubito-pronateur : C6-C8,
- carpo-métacarpien : C8-D1,
- rotulien : L4,
- achilléen : S1.

d) **Les divers troubles se combinent** pour réaliser des atteintes dont certaines sont fréquentes :

- sciatgie L5 ou S1,
- cruralgie L4,
- névralgie cervico-brachiale.

L'élément « douleur spontanée ou provoquée » est toujours au premier plan. La cause est habituellement vertébrale : hernie discale, en particulier pour les sciatgies.



Racine lésée	Topographie de la douleur	Trouble sensitif	Déficit moteur	Réflexes abolis ou diminués
C4			Diaphragme	Coraco-brachial
C5	Moignon épaule	Face externe de l'épaule	Deltoïde	Bicipital
C6	Cou, épaule, face externe du bras et de l'avant-bras	Face externe de l'avant-bras et pouce	Biceps Long supinateur	Stylo-radial
C7	Cou, face postérieure du bras et de l'avant-bras ± dos de la main		Extenseurs coude + poignet + doigts	Tricipital
C8 et D1	Cou, face interne du bras et de l'avant-bras ± 2 derniers doigts		Interosseux	Cubito-pronateur Carpo-métacarpiens
L4	Fesse, face antérieure de la cuisse		Quadriceps Jambier antérieur	Rotulien
L5	Fesse, face externe de la cuisse et de la jambe, dos du pied		Péroniers latéraux Extenseurs orteils	
S1	Fesse, face postérieure de la cuisse et de la jambe, plante du pied + 5 <sup>e</sup> orteil		Fléchisseurs orteils Triceps	Achilléen
S2 à S4	Périnée		Sphincter anal et vésical	Bulbo-caverneux

Tableau V. — Sémiologie des atteintes radiculaires.

## D - L'atteinte pluriradiculaire

Une atteinte pluriradiculaire s'observe dans le syndrome de la **queue de cheval** : c'est une compression des racines sacrées et lombaires basses qui cheminent côte à côte dans le canal rachidien sous le cône terminal de la moelle ; ce syndrome associe :

- des troubles sensitifs de la région périnéale plus ou moins étendus aux membres inférieurs (anesthésie en selle) ;
- des douleurs radiculaires des lombes, des fesses et des membres inférieurs ;

- des troubles moteurs et réflexes plus ou moins étendus suivant le nombre de racines touchées ;
- des troubles génito-sphinctériens : impuissance, perte du besoin d'uriner, rétention d'urine et constipation.

Comme pour les compressions de la moelle, il s'agit d'une urgence neurochirurgicale.

De la même façon, une atteinte des racines du plexus brachial associe, à divers degrés, des paralysies, une atteinte sensitive et réflexe au membre supérieur.



## E - Les polynévrites

Les polynévrites sont des atteintes sensitivo-motrices distales, symétriques, qui échappent à une systématisation en termes de nerfs ou de racines atteintes.

Elles touchent d'ordinaire uniquement les membres inférieurs. Elles provoquent :

- des douleurs vives souvent accompagnées d'une hyperpathie ;
- une amyotrophie distale ;
- une paralysie des muscles de la jambe prédominant sur la loge antéro-externe et qui entraîne un steppage bilatéral ;
- des troubles trophiques fréquents.

L'évolution est chronique et les récupérations sont rares et partielles.

La cause la plus fréquente en France est l'intoxication éthylique chronique. Celle-ci provoque une altération diffuse du métabolisme neuronal ; l'atteinte distale s'expliquerait par le fait que ce sont les fibres les plus longues qui sont les plus touchées. Certaines intoxications, médicamenteuses notamment, d'autres troubles métaboliques (diabète, insuffisance rénale...) peuvent être en cause.

## F - Les polyradiculonévrites

Les polyradiculonévrites sont des atteintes sensitivo-motrices diffuses, aiguës, symétriques, évoluant en une vague ascendante et régressant souvent spontanément. Les troubles moteurs sont au premier plan.

Dans les formes les plus étendues, le malade est entièrement paralysé (y compris diaphragme et muscles pharyngo-laryngés), ce qui nécessite l'assistance respiratoire.

L'origine de la maladie serait une réaction auto-immune intéressant la myéline, dans le cadre des polyradiculonévrites aiguës (syndrome de Guillain-Barré).

La rétrocession survient au bout d'un délai variable de une à huit semaines. Elle est le plus souvent complète.

Mais il existe des formes étiologiques (morsure de tiques, Sida, etc.).

## Le syndrome de compression médullaire

### A - Le mécanisme

La moelle est contenue dans un cylindre osseux inextensible. Elle est donc sujette au phénomène de compression par des lésions intra ou extradurales, intra ou extra-osseuses. Elle peut être étirée ou même interrompue au cours des traumatismes rachidiens.

La sémiologie dépend du type de l'atteinte. L'exploration se fait par la méthode radiologique de la myélographie ou par l'imagerie de résonance magnétique.

### B - Le syndrome de compression médullaire lente

Comme son nom l'indique, il s'agit d'un processus comprimant progressivement la moelle : il entraîne un syndrome lésionnel et un syndrome sous-lésionnel ; il existe des signes rachidiens si la compression est d'origine osseuse.

Le syndrome lésionnel est la conséquence de la compression de la racine du segment médullaire où siège le processus pathologique. C'est donc un syndrome radiculaire uni ou bilatéral sensitivo-moteur (cf. p. 397) qui indique le niveau de la compression.

Le syndrome sous-lésionnel est dominé par l'apparition d'un syndrome pyramidal bilatéral entraînant souvent une paraplégie spasmodique en extension. L'hypertonie prédomine sur la paralysie. On note également des troubles sensitifs à limite supérieure nette et des troubles sphinctériens.

### C - Le syndrome d'interruption médullaire

C'est habituellement la conséquence d'un traumatisme rachidien. Les signes évoluent en deux temps :  
- paralysie flasque et anesthésie complètes, sous-jacentes à la lésion pendant quelques semaines ou mois ;





- puis réapparition des activités réflexes : réflexes de défense, miction et défécation réflexes, en réponse à diverses stimulations cutanées.

## Les pertes de connaissance brèves

Il s'agit d'un symptôme très fréquent qui traduit :

- une perturbation fonctionnelle réversible de la substance réticulée qui peut être liée à une hypoglycémie ou à une hypoxie ; elle entraîne une syncope ;
- une perturbation de l'électrogénèse corticale : c'est l'épilepsie.

### A - L'épilepsie

#### 1. Le mécanisme

L'épilepsie est due à la décharge, répétitive et simultanée, de toute une population neuronale ; la taille de cette population peut être très limitée (crise focale) ou au contraire étendue à tout le cortex (crise généralisée).

Les crises focales ont une valeur localisatrice et permettent d'orienter la recherche de la cause de la crise. Elles sont souvent causées par une lésion anatomique locale (tumeur, malformation vasculaire).

La crise locale peut diffuser à l'ensemble du cortex et donner alors une crise généralisée ; il est important de noter, lorsque la crise n'est que secondairement généralisée, que des signes focaux précédant une crise (l'aura) sont très importants pour la localisation lésionnelle.

Les crises d'emblée généralisées peuvent être très brèves et donner des symptômes fugaces (petit mal) ; à l'inverse, elles peuvent être prolongées et donner la crise de grand mal. La cause des épilepsies généralisées est mal connue.

Toute la question concernant les crises d'épilepsie est de savoir si elles sont symptomatiques d'une lésion cérébrale ou essentielles. L'exploration de choix est la tomодensitométrie X ou le scanner cérébral par imagerie de résonance nucléaire.

#### 2. Les signes cliniques

##### a) Le grand mal

Il a comme caractéristique fondamentale une perte de connaissance brutale d'emblée.

Typiquement, il donne lieu à une crise tonico-clonique : la crise a un début extrêmement brutal, marqué par un cri, une perte de connaissance totale et immédiate entraînant une chute responsable de contusions. Elle se déroule en trois phases durant au total cinq à dix minutes :

- la phase tonique est marquée par une contraction intense et généralisée des muscles des membres, du rachis, du thorax, de la face avec morsure du bord latéral de la langue ;
- la phase clonique est caractérisée par la survenue de secousses musculaires, brusques, généralisées, synchrones ;
- la phase résolutive correspond au coma profond avec résolution musculaire généralisée, respiration stertoreuse, mousse sanglante aux lèvres, émission d'urines qui indiquent la fin de la crise.

Un état de confusion post-critique de durée variable succède au coma. L'amnésie de la crise est totale.

##### b) Les crises atypiques

Bien que toujours marquées par une perte de connaissance brutale initiale, elles peuvent se distinguer du grand mal typique par l'absence de phase tonique ou clonique.

Les crises nocturnes peuvent ne se manifester que par la perte des urines, une chute du lit et une morsure de la langue.

##### c) Le petit mal

Le petit mal est caractérisé par les absences et le petit mal myoclonique.

- **Les absences** en sont la manifestation la plus fréquente ; on les observe au cours de la deuxième enfance. Elles consistent en une suspension brève de la conscience au cours de laquelle l'enfant suspend toute activité ; son regard se fige, il ne répond pas, son écriture est perturbée l'espace de quelques jambages. Mais il n'y a pas de chute. On observe parfois quelques brèves clonies des globes oculaires, des paupières, des membres ou de la nuque. L'EEG montre des décharges prolongées de pointes-ondes rythmiques à trois cycles par seconde, bilatérales et synchrones, dont la survenue est



favorisée par l'hyperpnée en dehors de l'absence clinique.

- **Le petit mal myoclonique** se manifeste, chez l'adolescent et l'adulte, par des secousses musculaires bilatérales et synchrones survenant par salves brèves, le plus souvent aux membres supérieurs. La secousse est suivie d'une inhibition motrice passagère qui est parfois seule observée : c'est le petit mal akinétique qui se manifeste par le lâchage d'un objet, une chute brusque sans perte de conscience par dérochement des membres inférieurs.

#### d) Les épilepsies partielles

Les épilepsies partielles ont en commun de survenir par crises dont le patient a conscience, dont il se souvient et qui peuvent alterner avec une crise généralisée ou l'inaugurer.

- **Les crises motrices bravais-jacksoniennes** (Bj) témoignent de l'activation synchrone des neurones de la frontale ascendante. Le début est localisé, l'extension est progressive, chaque groupe de muscles faisant sa crise tonique puis clonique pour son propre compte.

- **Les crises adersives** correspondent à une activité frontale antérieure et se manifestent par une brusque déviation conjuguée de la tête et des yeux vers le côté opposé.

- **Les crises sensitives** sont l'équivalent pour la circonvolution pariétale ascendante de la crise motrice bravais-jacksonienne pour la circonvolution frontale ascendante. Elles provoquent des paresthésies localisées ; lorsqu'elles s'étendent, une crise motrice survient.

- **Les crises sensorielles**, auditives, visuelles, olfactives, répondent à l'activité corticale correspondante. Ces crises peuvent être de simples illusions élémentaires : perception de sons, de signaux lumineux ou de mauvaises odeurs sans rapport avec la réalité. Lorsque ces illusions deviennent plus complexes pour réaliser des scènes colorées ou des musiques connues ou non, on évoque le diagnostic de crises temporales.

- **Les crises temporales** associent une altération de la conscience, des phénomènes sensoriels souvent complexes, une activité motrice souvent élaborée (gestes stéréotypés, activité induite par des hallucinations), des phénomènes végétatifs (pâleur, sensations abdominales), mnésiques (reviviscence de scènes passées...), aphasiques si l'hémisphère gauche est intéressé ou même des troubles du comportement. Ces phénomènes sont à début et fin brusques.

#### e) L'état de mal épileptique

L'état de mal épileptique est la succession de crises épileptiques, sans résolution intercritique. Le plus fréquent et le plus grave est l'état de grand mal pendant lequel les crises tonico-cloniques généralisées se succèdent chez un patient dans le coma avec rapidement des désordres neurovégétatifs (dyspnée, hyperthermie, collapsus, tachycardie) qui peuvent à tout moment entraîner la mort. Il s'agit donc d'une urgence thérapeutique.

#### 3. L'orientation étiologique

Elle dépend principalement des antécédents, du type de l'épilepsie et des signes associés.

Le petit mal est le plus facile à classer : il appartient à l'épilepsie essentielle dont il est la manifestation chez l'enfant. Son seul risque évolutif est le passage au grand mal au cours de l'adolescence.

Le grand mal, lorsqu'il survient sans aucun prodrome chez un adolescent normal entre les crises, surtout s'il existe un passé de petit mal, est aisément rattaché à l'épilepsie essentielle, après que le scanner a montré un encéphale anatomiquement normal.

Dans ces deux cas, l'enquête étiologique se limite à la recherche d'une hérédité épileptique et d'un traumatisme ou d'une lésion péri ou post-natale.

Le problème est uniquement thérapeutique (prise au long cours d'un traitement anti-épileptique).

Une crise focale, ou une crise généralisée à début focal, déclenche une tout autre enquête ; l'examen neurologique recherche l'existence d'anomalies de l'examen entre les crises. La tomodensitométrie X et l'IRM sont utilisées pour essayer d'identifier le processus responsable.

Le seul problème réellement difficile est celui d'une première crise généralisée survenant chez un adulte sans passé neurologique (c'est-à-dire sans traumatisme crânien, sans intervention neurochirurgicale d'aucune sorte). On fait dans ce cas un bilan radiologique (scanner) pour éviter de méconnaître une lésion intracrânienne. Lorsque l'examen neurologique entre les crises est normal, ce bilan est souvent négatif et l'on admet alors le diagnostic d'épilepsie essentielle à début tardif.



## B - Les pertes de connaissance brèves non épileptiques

a) La **syncope** est une perte de connaissance liée à une hypoxie cérébrale reflétant un trouble cardio-circulatoire général : il s'agit d'une perte de connaissance très brève (durant quelques secondes), souvent accompagnée de pâleur extrême (par arrêt circulatoire) et ne comportant pas de confusion post-critique. L'origine peut en être une hypotension orthostatique (souvent induite par des médicaments), un rétrécissement aortique, une maladie de Stokes-Adams (bloc auriculo-ventriculaire) (cf. « Sémiologie cardiologique »).

Il peut s'agir d'une syncope vagale survenant sur un terrain émotif et vagotonique, que l'on mettra en évidence par l'exagération du réflexe oculo-cardiaque. La pression des globes oculaires provoque un malaise et le ralentissement du rythme cardiaque. La précession de la syncope par un malaise ou l'existence de lipothymies est évocatrice.

b) L'**hypoglycémie** peut entraîner des malaises lipothymiques et des pertes de connaissance prolongées (comas). Ces malaises surviennent à distance des repas et s'associent à des phénomènes psychiques souvent à type d'agressivité, à des sueurs, à une fringale, à des déficits neurologiques transitoires dont le plus fréquent est la diplopie. L'hypoglycémie n'occasionne qu'exceptionnellement une perte de connaissance brève.

c) L'**hystérie** : les pertes de connaissance hystériques et spasmophiliques surviennent en public, sont inaugurées ou suivies de phénomènes spectaculaires (pleurs, agitation désordonnée, cris répétés), de contractions et de fourmillements des extrémités. La chute n'est pas traumatisante et l'ensemble de l'épisode laisse un certain souvenir que le patient sait évoquer.

C'est très exceptionnellement qu'un accident vasculaire cérébral ne se manifeste que par une perte de connaissance brève.

## Conclusion

Il convient, devant une perte de connaissance qui s'est déroulée sans témoin, de regrouper les arguments en faveur de sa nature épileptique : les traces du traumatisme qui témoignent du début

brutal, la **morsure latérale de la langue**, la perte des urines, la durée de la crise supérieure à dix minutes, l'amnésie complète de la crise, la **confusion post-critique**, l'existence de crises comitiales dans les antécédents ou d'un traitement le laissant supposer constituant des arguments en faveur de la nature épileptique. Un certain nombre de ces arguments doivent être retrouvés avant d'admettre le diagnostic d'épilepsie. **Seules la morsure latérale de la langue et la confusion post-critique** sont pathognomoniques.

## Le syndrome d'hypertension intracrânienne

### A - Le mécanisme

L'hypertension intracrânienne (HIC) constitue un tableau à part et comporte des complications propres, un traitement médical (et parfois chirurgical) particulier.

Toute augmentation de volume du contenu de la boîte crânienne, en raison de l'inextensibilité du contenant, peut provoquer une hypertension intracrânienne. L'hypertension intracrânienne peut concerner le parenchyme (tumeur, œdème inflammatoire) ou les liquides cérébraux : l'entrave à l'écoulement ou à la résorption du liquide céphalo-rachidien constitue une cause majeure de l'hypertension intracrânienne.

La conséquence principale de l'HIC est d'augmenter la pression veineuse, habituellement en équilibre avec la pression du LCR, d'où chute du débit sanguin cérébral et souffrance cellulaire. L'hyperpression veineuse intracérébrale entrave notamment le drainage veineux de l'œil. Si cette stase se prolonge, elle aura pour conséquence une atrophie optique irréversible. Par ailleurs, les parties du cerveau soumises à la plus forte pression risquent de faire hernie à travers les orifices ostéoduraux de voisinage : c'est l'**engorgement** du lobe frontal sous la faux du cerveau ; de la face interne du lobe temporal dans la fente de Bichat ; diencéphalique, quand l'hyperpression s'exerce de haut en bas dans l'axe du tronc cérébral ; des amygdales cérébelleuses



dans le trou occipital, dans les affections de la fosse postérieure. Ces trois dernières hernies vont comprimer le tronc cérébral, créant des troubles végétatifs souvent mortels.

## **B - Les principaux signes cliniques**

La céphalée est particulière par sa survenue matinale ou lorsqu'elle réveille le malade dans la deuxième partie de la nuit. Elle survient parfois par paroxysmes pseudo-migraineux sans avoir de topographie élective. Elle est d'apparition récente et augmente progressivement d'intensité.

Les vomissements ou les nausées surviennent généralement au moment des accès céphalalgiques, sans rapport avec les repas.

Les troubles de la vigilance et une impression de viscosité intellectuelle puis une torpeur progressive sont plus tardifs, avec parfois une diplopie par atteinte du VI.

L'évolution spontanée se fait vers l'obnubilation et le coma.

L'étude du fond d'œil recherche le signe objectif majeur : la stase veineuse, puis l'œdème papillaire. Les veines sont distendues, sans battement, et écrasent les artères. Les bords de la papille perdent leur caractère net et la papille fait saillie sur le plan rétinien, ce qui oblige à une mise au point différente de l'ophtalmoscope. Enfin apparaissent des hémorragies linéaires autour de la papille.

Ces signes de fond d'œil peuvent manquer, notamment chez le sujet âgé. Longtemps, l'acuité visuelle demeure normale, mais sa baisse et de petites éclipses visuelles précèdent l'atrophie optique définitive.

Une paralysie uni ou bilatérale du VI, manifestée par une diplopie horizontale, peut résulter de l'HIC. Outre le risque d'atrophie optique, les engagements cérébraux constituent les principales complications qui imposent d'urgence, devant toute HIC, la recherche d'une cause et le traitement.

**L'engagement de la circonvolution du corps calleux** sous la faux du cerveau n'a pas de sémiologie individualisée.

**L'engagement temporal** donne, nous l'avons vu, une paralysie précoce du III qui permet le diagnostic.

Le diagnostic d'**engagement diencéphalique** est difficile au début : il se manifeste par un rythme respiratoire irrégulier type Cheyne-Stokes et une baisse de la vigilance ; les pupilles sont en myosis bilatéral et réactives à la lumière forte. Il existe habituellement une hémiplégie.

A un stade ultérieur apparaissent les réactions hypertoniques aux stimulations douloureuses, qui témoignent de l'interruption des connexions entre cerveau et tronc cérébral : rigidité de décérébration ou de décortication.

**L'engagement des amygdales cérébelleuses** provoque des crises hypertoniques en extension, accompagnées d'exacerbation de la céphalée et de vomissements. Elles font courir un risque vital immédiat.

## **C - Les principales orientations étiologiques**

Toute suspicion d'HIC entraîne la prescription urgente d'un scanner X ou d'une IRM.

Toute lésion expansive intracrânienne, qu'elle qu'en soit la cause (tumeur primitive ou secondaire, abcès et encéphalites...), est susceptible de créer une hypertension intracrânienne en raison de son volume. En fait, sont déterminants pour réaliser une HIC : la rapidité du développement de la lésion (ce qui explique la fréquence des hémorragies cérébrales en cause), son siège par rapport aux voies d'écoulement du LCR, l'importance de l'œdème cérébral réactionnel.

La ponction lombaire est formellement contre-indiquée chaque fois qu'existent les symptômes de l'HIC, car une brutale modification de pression risque de déclencher un engagement temporal ou cérébelleux.

## **D - Les hémorragies méningées**

Le syndrome méningé est décrit en pathologie infectieuse. Sa sémiologie, proche de celle de l'hypertension intracrânienne, en fait un des principaux pièges du diagnostic. Nous venons de dire la gravité qu'il y a à pratiquer une ponction lombaire sur un malade ayant une hypertension intracrânienne ; il est au moins aussi grave de ne pas faire une ponction lombaire sur un malade ayant une méningite. D'où la règle, en cas de doute entre ces



deux diagnostics, de faire un fond d'œil avant la ponction lombaire, pour éliminer une stase papillaire, et de pratiquer un scanner.

Cependant, les arguments cliniques sont au moins aussi importants : l'installation progressive du syndrome d'hypertension intracrânienne tumorale est bien différente de l'installation brutale, en contexte fébrile, de la méningite purulente.

L'hémorragie méningée pure se caractérise par un saignement débutant dans l'espace sous-arachnoïdien : elle provoque l'apparition brutale d'un syndrome méningé avec troubles de la vigilance plus ou moins importants. La ponction lombaire ramène du sang rouge, colorant également les trois tubes et qui ne coagule pas.

## Exemples de démarche étiologique en neurologie

L'examen neurologique permet d'aboutir au diagnostic topographique lésionnel. Ce sont la recherche et la description précise du premier symptôme repérable, de son horaire, de ses caractères évolutifs, des antécédents, du terrain (âge, contexte socio-professionnel), des prises médicamenteuses — bref, les fruits de l'entretien directif — qui permettent d'aboutir, dans la majorité des cas, au diagnostic étiologique (ces informations permettent du moins de l'orienter valablement).

La démarche de quelques diagnostics étiologiques fréquemment rencontrés en neurologie est donnée ici à titre d'illustration.

### Les accidents vasculaires cérébraux ischémiques

Habituellement, leur constitution est brutale, matinale : c'est typiquement au lever que le déficit neurologique se révèle. Il s'agit d'un déficit central, d'emblée maximal et qui régresse dans l'évolution. Il atteint le sujet d'âge mûr, souvent porteur d'un ou plusieurs facteurs de risque vasculaire.

#### 1. L'embolie cérébrale

Le début en est extrêmement brutal, sans prodrome, marqué parfois par une perte de conscience qui accompagne le déficit neurologique. Celui-ci est compatible avec la lésion d'un territoire artériel (par exemple hémiplégie brachio-faciale droite et aphasia chez un droitier).



L'évolution est souvent caractérisée par une rapide amélioration, avec une absence de séquelles dans près de la moitié des cas. La découverte à l'examen d'une cardiopathie emboligène (cardiopathie mitrale, fibrillation auriculaire, infarctus du myocarde, endocardite infectieuse) constitue, dans ce contexte, un argument déterminant. Le scanner X est normal au début, ce qui permet d'écarter d'autres diagnostics.

## 2. La thrombose de la carotide interne

La constitution de l'accident neurologique se fait rapidement par à-coups, sur quelques jours, sans perte de connaissance, pour aboutir à un tableau clinique fixé où prédomine habituellement une hémiplégie brachio-faciale. Avant d'aboutir à l'accident constitué, on retrouve souvent, dans l'entretien directif, la notion d'accident transitoire d'expression clinique identique a minima (c'est-à-dire dans le même territoire vasculaire).

## 3. L'accident ischémique transitoire

Il précède l'accident neurologique constitué dans près de la moitié des cas. C'est pourquoi l'accident ischémique transitoire doit être recherché de principe chez le sujet d'âge mûr, porteur d'un ou de plusieurs facteurs de risque vasculaire (terrain de l'athéromatose).

Il se présente comme un phénomène déficitaire d'installation brusque, de durée brève (inférieure à 24 heures) sans céphalée. L'examen pratiqué après l'accident est normal. Il est fait d'une cécité monoculaire transitoire (avec sensation de rideau qui tombe verticalement), ou d'une hémiparésie (ne touchant que la main et le visage homolatéral, ce qui évoque l'atteinte du territoire carotidien controlatéral), ou d'un lâchage d'objet. Il peut s'agir d'un déficit de l'hémicorps, d'un trouble du langage, d'une démarche ébrieuse. Ces phénomènes tout à fait transitoires, le plus souvent négligés par le patient, doivent être notés en fréquence. Il est alors nécessaire d'ausculter attentivement le cœur et les axes vasculaires du cou. La répétition de ces accidents, l'accélération récente du rythme de survenue doivent les faire considérer comme des **syndromes de menace** neurologique, ce qui impose une décision thérapeutique urgente à visée préventive.

# Les syndromes expansifs intracrâniens

Leur constitution est habituellement progressive. Le déficit neurologique central s'étend « en tache d'huile » et se complète plus ou moins rapidement d'un syndrome d'hypertension intracrânienne (qui peut, nous l'avons vu, survenir d'emblée). L'examen neurologique ne met pas en évidence de territoire vasculaire défini. L'évolution spontanée est dominée par la menace de l'engagement cérébral.

## 1. L'hématome intracérébral

Il survient volontiers chez l'hypertendu et se constitue en quelques heures. Le début est en règle vespéral, brutal ou rapidement progressif. La céphalée s'aggrave tandis que surviennent les troubles de la vigilance. A l'examen, s'associent le syndrome d'hypertension intracrânienne et les signes neurologiques déficitaires en foyer. Il peut être lié à une malformation vasculaire intracérébrale ou à une maladie d'Osler.

## 2. Les tumeurs intracrâniennes

Elles n'ont pas de terrain de prédilection. Elles sont en général révélées soit par une première crise d'épilepsie focale ou généralisée, soit par un déficit neurologique discret et d'aggravation progressive « en tache d'huile », soit par une hypertension intracrânienne. La symptomatologie initiale dépend du siège de la tumeur ; on ne voit souvent le malade qu'au bout de plusieurs semaines d'évolution de troubles discrets, parfois au bout de plusieurs années. Les gliomes, les méningiomes et les métastases sont les plus fréquentes de ces tumeurs.

## 3. L'abcès cérébral

Il survient dans un contexte infectieux (porte d'entrée ORL, fièvre, hyperleucocytose à polynucléaires). Par ailleurs, c'est le tableau de tout syndrome expansif intracrânien. Le traitement (et donc le diagnostic) est une urgence extrême.



## Les méningo- encéphalites

Elles associent des signes méningés fébriles et des signes de souffrance de l'encéphale ; la méningo-encéphalite herpétique donne des crises comitiales, une confusion ou une aphasie et/ou des troubles mnésiques ; la méningo-encéphalite listérienne donne des déficits du tronc cérébral (atteintes de nerfs crâniens) ; la tuberculose donne des déficits très variés mais d'évolution moins aiguë que les deux premières. Il s'agit d'urgences diagnostiques et thérapeutiques justifiant parfois des traitements dirigés simultanément à l'aveugle contre plusieurs causes possibles.

## La sclérose en plaques

Elle survient le plus souvent chez la femme jeune. Le diagnostic repose sur les antécédents d'atteintes neurologiques centrales brutales et régressives, sans systématisation vasculaire, sur le tableau clinique (association de plusieurs poussées évolutives et de plusieurs localisations neurologiques compatibles avec une atteinte de la substance blanche), sur les résultats de l'examen du LCR et la mise en évidence des lésions par l'IRM ou les potentiels évoqués.

Le tableau clinique est particulier par la quasi-constance de l'atteinte pyramidale diffuse, parfois latente, la fréquence de l'atteinte cordonale postérieure, la précocité de l'atteinte cérébelleuse ou vestibulaire, l'atteinte optique caractérisée par la névrite optique rétrobulbaire, les paralysies oculomotrices et la fréquence des troubles sphinctériens centraux (mictions impérieuses).

Le LCR a une formule variable ; il peut être normal. L'existence d'une hyperprotéinorachie portant sur les gammaglobulines est la formule la plus évocatrice.

## La démarche étiologique devant une céphalée ou une algie faciale

La céphalée est un symptôme d'une extrême fréquence. Qu'elle se présente dans un contexte de maladie générale (maladie infectieuse, virale en particulier) ou qu'elle soit isolée, la céphalée doit faire rechercher systématiquement certains cadres sémiologiques.

### 1. L'hypertension intracrânienne

Typiquement, la céphalée survient dans la seconde moitié de la nuit ou au réveil, exagérée par la position déclive. Elle peut s'accompagner des autres éléments du syndrome d'hypertension intracrânienne.

Toute céphalée isolée, non expliquée, de survenue récente et qui persiste chez un sujet habituellement non céphalalgique doit faire envisager l'hypertension intracrânienne. Elle doit faire pratiquer un examen du fond d'œil à la recherche d'une stase papillaire.

### 2. Le syndrome méningé

La céphalée est d'installation brutale ou rapide, diffuse, permanente, accentuée par le bruit et la lumière (photophobie), les mouvements. Elle s'accompagne de douleurs de la nuque, de rachialgies diffuses et de vomissements.

L'examen recherche la fièvre et la **raideur méningée** qui doit conduire sans retard à la ponction lombaire, d'autant plus urgente et impérative que la symptomatologie est plus récente et d'installation plus brutale. L'examen du LCR permet de mettre en évidence l'hémorragie méningée, la méningite purulente ou la méningite à liquide clair.

### 3. La migraine

C'est une céphalée pulsatile se manifestant généralement par des accès récurrents de céphalée hémicrânienne, durant de quelques heures à 48 heures.

L'accès douloureux est souvent précédé de quelques prodromes que reconnaissent vite les migraineux :



anorexie, fatigue, instabilité, euphorie, phosphènes dans la migraine ophtalmique.

Très souvent, l'accès migraineux se résume en des céphalées isolées : les migraines simples. A l'inverse, certains accès s'accompagnent de signes neurologiques déficitaires (hémiparésie, suspension du langage...) qui précèdent en règle la céphalée. Ils sont réversibles. La non-réversibilité du déficit neurologique doit faire rechercher une lésion intracrânienne.

La migraine la plus typique est « accompagnée » de signes visuels. Ils marquent le début de l'accès migraineux par un scotome scintillant central ou latéralisé hémianopique qui intéresse les deux yeux. Puis, tandis que les troubles visuels rétrocedent sur quelques dizaines de minutes, s'installent les céphalées, tantôt latéralisées, tantôt diffuses mais pulsatiles, aggravées par la moindre stimulation sensorielle, ce qui conduit à la recherche de l'isolement et du noir, d'autant plus que la douleur s'accompagne d'un malaise nauséux ou de vomissements. L'accès dure de quelques heures à 48 heures.

L'accès migraineux débute dès l'adolescence ou chez l'adulte jeune. Dans l'intervalle des accès, il n'existe pas de céphalée. Des antécédents identiques sont retrouvés dans la famille.

#### 4. Les autres céphalées

Les autres céphalées ont un contexte particulier qu'il faut rechercher.

**Après une commotion cérébrale**, la céphalée est un symptôme volontiers persistant, s'accompagnant de sensations vertigineuses brèves, de malaises, d'anxiété, d'insomnie, d'une tendance dépressive. Elle ne s'est développée que dans les semaines qui ont fait suite à l'accident. Ce syndrome post-traumatique ne comporte ni obnubilation, ni signe neurologique déficitaire.

**La sinusite chronique** s'accompagne d'une céphalée antérieure avec accentuation dans la position penchée en avant. Une radiographie des sinus la mettra en évidence.

**Certaines anomalies oculaires** (défaut de réfraction, glaucome) expliquent certaines céphalées de la fin de la journée ou dues à la lecture.

**Les anomalies de l'articulé dentaire** peuvent provoquer des céphalées chroniques de diagnostic difficile.

**L'artérite inflammatoire temporale** (maladie de Horton) entraîne, chez le sujet âgé, une céphalée diffuse, parfois prédominante au niveau de la fosse temporale où l'on constate l'abolition du pouls temporal, un contexte d'altération de l'état général avec syndrome inflammatoire biologique. C'est une urgence thérapeutique : il faut éviter la cécité définitive par atteinte de l'artère centrale de la rétine.

**La névralgie d'Arnold** est assez rare ; elle part de la région rétromastoïdienne postérieure et monte en avant et en haut le long du cuir chevelu. Réveillée par certains mouvements de la tête, elle peut s'accompagner de paresthésies du cuir chevelu.

Une grande partie des céphalées est en fait **psychogène**. Le diagnostic repose sur les éléments suivants : les céphalées sont anciennes et fréquentes. La localisation en est variable, souvent occipitale, accompagnée de sensations très superficielles diverses. Elle résiste aux antalgiques. Décrites comme « insupportables » alors qu'elles n'entravent que peu la vie socio-professionnelle, elles s'accompagnent de troubles de la thymie où dominent en général l'anxiété, la dépression et l'irritabilité. Le parallélisme évolutif étroit entre ces phénomènes psychiatriques et les céphalées est essentiel au diagnostic. L'examen neurologique et les fonds d'yeux sont normaux.

**Les algies faciales** peuvent avoir une origine stomatologique, ORL ou ophtalmologique qu'il convient de rechercher systématiquement si l'origine neurologique a été éliminée après avoir passé en revue les tableaux suivants :

- **Les névralgies du trijumeau** surviennent par séries de décharges dans le territoire du V. Elles s'accompagnent d'une mimique de douleur intense avec souvent crispation du visage ; elles sont provoquées par la mastication, l'élocution et le contact superficiel d'une région précise (zone gâchette). Il n'existe aucune douleur entre les décharges. Une lésion susceptible d'entraîner la souffrance du nerf trijumeau ou de son noyau dans le tronc cérébral doit être recherchée en premier lieu à l'examen clinique : existe-t-il un syndrome déficitaire topographique ou s'agit-il d'une névralgie isolée, essentielle, de la femme de plus de 50 ans ?

- **Les algies vasculaires de la face**, périorbitaires, fixes, toujours du même côté et dans la même région chez un même sujet, débordant parfois la face vers la région crânienne ou cervicale, survenant par épisodes de plusieurs heures, souvent la nuit,



s'accompagnent de signes congestifs : rougeur, larmoiement, rhinorrhée, syndrome de Claude Bernard-Horner homolatéraux.

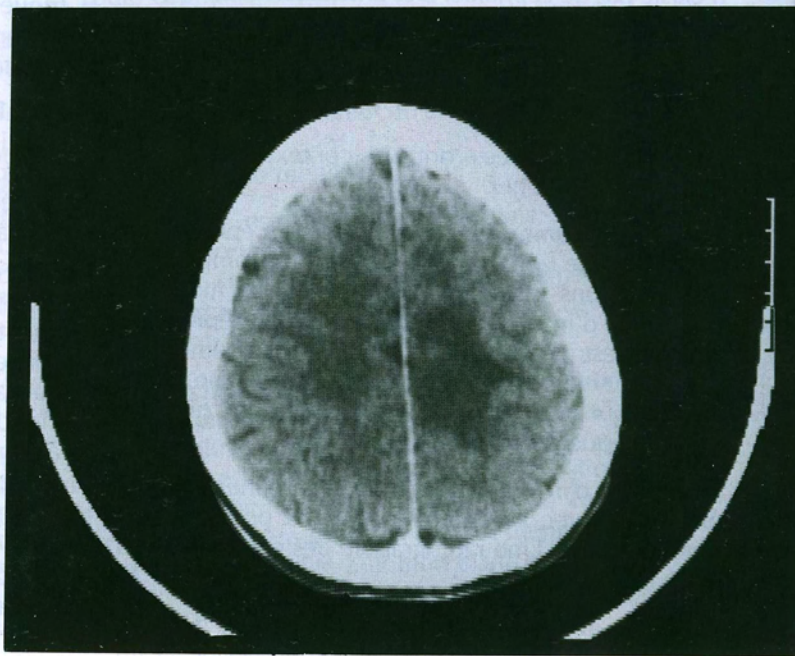
- **Les algies atypiques de la face** (psychalgies) sont variables dans leur siège mais permanentes, intriquées à des troubles de l'humeur (anxiété et surtout dépression) avec lesquels elles évoluent parallèlement ; elles résistent totalement aux médicaments antalgiques.

## Quelques explorations morphologiques en neurologie

Dans les années 60, les explorations de l'encéphale par l'imagerie médicale utilisaient :

- l'artériographie,
- la scintigraphie cérébrale plane avec traceurs non diffusibles (albumine marquée) qui visualisait les zones de rupture de la barrière hémato-encéphalique,
- les radiographies du crâne avec ou sans contraste interne (encéphalographie gazeuse ou lipiodolée) qui permettaient de visualiser, selon les cas, les structures osseuses ou les ventricules et les citernes.

Trois méthodes morphologiques permettent aujourd'hui d'étudier le parenchyme cérébral.



①

**Figure 11.** — Tumeur cérébrale frontale.

A gauche, le scanner.

A droite, l'imagerie de résonance magnétique. On constate que l'étendue apparente de la lésion est plus importante avec cette technique.



### 1. La tomodensitométrie ou scanner X

Elle étudie le cerveau, les ventricules et les structures nerveuses sur des coupes horizontales. L'analyse de la densité aux rayons X les rend très sensibles pour la détection des hémorragies cérébrales, ainsi que des tumeurs cérébrales (l'injection de produit de contraste marque les tumeurs vasculaires) (fig. 11).

### 2. L'imagerie de résonance magnétique ou IRM

Elle permet de reconstruire des images du cerveau à partir de l'émission de rayon électromagnétique par les ions hydrogène de l'eau cérébrale placés dans différents champs magnétiques (fig. 11).

En fonction des besoins, on peut étudier l'image cérébrale pour des temps dits de relaxation (retour à la position initiale après passage du champ magnétique) courts ou longs.

Cette technique permet d'étudier des structures cérébrales dans les trois plans de l'espace avec une excellente résolution spatiale. Sa sensibilité est supérieure à celle du scanner X notamment pour :

- l'étude des espaces liquidiens (citernes et ventricules) ;

- l'étude des lésions de la fosse postérieure et notamment des lésions du tronc cérébral ;

- l'étude de la substance blanche cérébrale (dans la détection des plaques de SEP ou des lacunes cérébrales).

### 3. La tomoscintigraphie

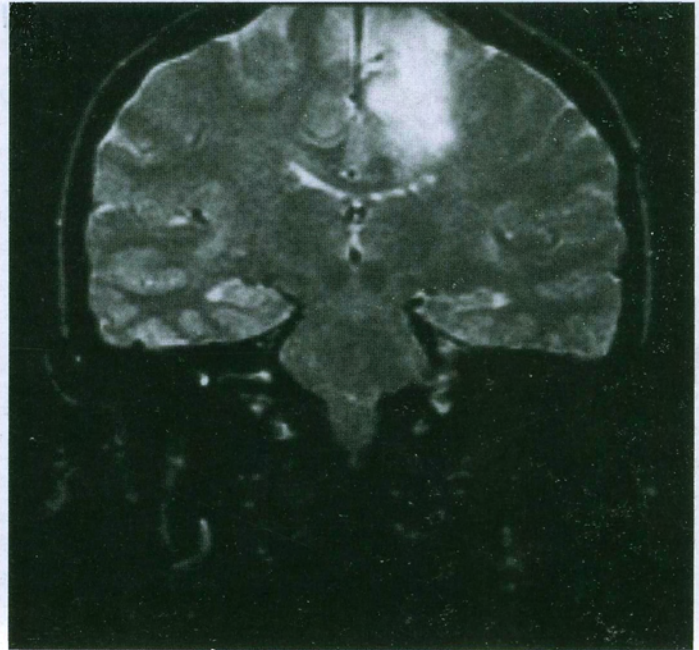
Ces méthodes scintigraphiques utiliseront soit l'émission de positons, soit plus habituellement l'émission de photons uniques pour des traceurs à plus longue durée de vie (scintigraphie conventionnelle).

L'existence de traceurs diffusibles dont on connaît la cinétique permet d'étudier de très nombreux paramètres :

- débit sanguin cérébral,
- activité métabolique cérébrale,
- perméabilité de la barrière hémato-encéphalique et, dans certains cas, par les émetteurs de positons,
- consommation de glucose du cerveau,
- étude de récepteurs cérébraux,
- synthèse de protéines, etc.



②



③



Ainsi les indications de ces différentes méthodes sont-elles de plus en plus spécialisées. Il faut retenir schématiquement :

- que **l'étude morphologique IRM ou scanner X** du cerveau est habituellement utilisée pour explorer : accidents vasculaires cérébraux, tumeurs cérébrales, première crise d'épilepsie, etc. ;
- que **le scanner X ou l'IRM** sont indiqués en urgence devant une suspicion :
  - d'hypertension intracrânienne,
  - d'encéphalite,
  - d'abcès du cerveau,
  - d'hémorragie cérébrale et/ou méningée ;
- que **l'IRM** peut étudier la moelle épinière, son contenu et ses rapports osseux et peut remplacer avantageusement, dans de nombreux cas, la myélographie ;
- que **l'artériographie cérébrale** a des indications plus limitées aujourd'hui. Affaire de spécialiste...