

Neurologie

Collège National des Enseignants de Médecine Interne

Dr. Pierre Pottier

2013

Table des matières

1. Sémiologie analytique.....	4
1.1. Examen musculaire.....	4
1.2. Examen des réflexes.....	6
1.2.1. Réflexes ostéo-tendineux.....	6
1.2.2. Réflexes à point de départ cutané et muqueux.....	7
1.3. Examen de la sensibilité.....	8
1.3.1. Interrogatoire et examen physique.....	9
1.3.2. Testez vos connaissances.....	11
1.4. Examen de la coordination.....	11
1.4.1. Testez vos connaissances.....	11
1.5. Examen des paires crâniennes.....	11
1.5.1. Le I (ou nerf olfactif).....	12
1.5.2. Le II (ou nerf optique).....	12
1.5.3. Les nerfs oculomoteurs.....	13
1.5.3.1. Le III ou moteur oculaire commun.....	14
1.5.3.2. Le IV ou nerf pathétique.....	15
1.5.3.3. Le VI ou nerf oculomoteur externe.....	15
1.5.4. Le V (ou nerf trijumeau).....	15
1.5.5. Le VII (ou nerf facial).....	16
1.5.6. Le VIII (ou nerf auditif).....	17
1.5.7. Le IX (ou nerf glosso-pharyngien).....	17
1.5.8. Le X (ou nerf pneumogastrique).....	18
1.5.9. Le XI (ou nerf spinal).....	18
1.5.10. Le XII (ou nerf grand hypoglosse).....	19
1.5.11. Testez vos connaissances !.....	19
1.6. Examen des fonctions supérieures.....	19
1.6.1. Examen du langage.....	19
1.6.2. Examen des praxies.....	20
1.6.3. Examen de la mémoire.....	21
1.6.4. Examen des activités intellectuelles.....	22
1.6.5. Mini-Mental Status.....	22
1.6.6. Testez vos connaissances.....	23
2. Sémiologie syndromique.....	23
2.1. Syndrome myogène.....	23
2.2. Syndrome myasthénique.....	24
2.3. Syndrome neurogène périphérique.....	24
2.3.1. Atteintes focalisées.....	24
2.3.2. Atteintes diffuses.....	25

2.4. Syndrome pyramidal.....	26
2.5. Syndrome extra-pyramidal.....	27
2.6. Syndrome cérébelleux.....	29
2.7. Syndrome vestibulaire.....	30
2.8. Syndromes médullaires.....	30
2.9. Syndrome centro-médullaire, syndrome syringomyélique.....	31
2.10. Syndromes alternés.....	31
2.11. Syndrome confusionnel.....	32
2.12. Syndrome démentiel.....	32
2.13. Troubles amnésiques.....	32
2.14. Troubles du langage.....	33
2.15. Syndromes hémisphériques.....	33
2.15.1. Syndrome occipital (cortex primaire).....	33
2.15.2. Syndrome pariétal.....	34
2.15.3. Syndrome temporal.....	34
2.15.4. Syndrome frontal.....	34
2.16. Syndrome méningé.....	36
2.17. Syndrome d'hypertension intra-cranienne.....	36
2.18. Testez vos connaissances.....	37

Objectifs spécifiques

- Ce module de sémiologie neuromusculaire est organisé de façon à permettre une progression pas à pas, des notions fondamentales vers le raisonnement clinique sémiologique.
- Dans le premier chapitre (Sémiologie Analytique), illustré le plus souvent possible par des schémas ou des séquences vidéos, vous trouverez l'essentiel des connaissances de bases de sémiologie neuromusculaire et leurs prérequis anatomocliniques, classés par systèmes (motricité, sensibilité, coordination...).
- Le second chapitre (Sémiologie Syndromique) est un préalable indispensable au raisonnement clinique. Il regroupe les symptômes et signes vus dans le chapitre précédent qui ont une même signification physiopathologique (syndrome confusionnel, démenciel) ou évoquent l'atteinte d'un système anatomique particulier (syndrome pyramidal, myogène, vestibulaire...).
- Deux autres chapitres seront prochainement mis en ligne :
 - Raisonnement sémiologique neurologique.
 - Évaluation du raisonnement sémiologique neurologique.
- Une auto-évaluation des connaissances acquises est intégrée dans ce module au sein de chaque section.

1. Sémiologie analytique

Ce chapitre propose d'illustrer les notions indispensables à connaître en sémiologie neurologique et musculaire sous forme de schémas, d'iconographies et de séquences vidéos.

Un retour vers les pré-requis anatomocliniques est proposé chaque fois que nécessaire pour une meilleure compréhension des signes potentiellement évocateurs d'une maladie neurologique ou musculaire.

La description des signes est présentée en fonction des différents systèmes anatomiques et fonctionnels neurologiques et musculaires (motricité, sensibilité, coordination).

1.1. Examen musculaire

Objectifs

- Connaître les signes fonctionnels liés à une atteinte musculaire.
- Savoir inspecter les masses musculaires à la recherche d'une amyotrophie, d'une hypertrophie, de fasciculations, myokimies ou myotonie.
- Savoir différencier une cellulalgie d'une myalgie.
- Être capable de dépister un déficit moteur.
- Connaître les manœuvres de sensibilisation d'un déficit moteur.
- Savoir côter un déficit moteur.

Interrogatoire

- Douleur musculaire
- Fatigabilité
- Déficit moteur

Inspection

- **Amyotrophie** : Diminution du volume musculaire secondaire à une lésion du nerf périphérique, une lésion primitive de la fibre musculaire, ou encore à la non-utilisation d'un membre.
- **Hypertrophie** : Augmentation du volume musculaire, par exemple hypertrophie des épaules et mollets dans certaines myopathies (dystrophies musculaires).

- **Fasciculations** : Au repos, contractions involontaires et brèves des fibres musculaires, visibles sous la peau, sans déplacement ; localisées, généralement bénignes, elles sont observées dans des lésions nerveuses périphériques ; généralisées, elles sont plus souvent observées dans les maladies de la corne antérieure de la moelle.
- **Myokymies** : Au repos, ce sont des contractions involontaires des fibres musculaires qui sont plus grossières, plus lentes et plus prolongées que les fasciculations. Habituellement bénignes (myokymies des paupières).

Percussion

- **Abolition du réflexe idio-musculaire** : la percussion directe du muscle (avec un marteau à réflexes) provoque normalement la contraction du muscle, suivie d'une décontraction rapide. Ce réflexe peut être aboli en cas de maladie musculaire.
- **Myotonie** : persistance d'une forte contraction musculaire après percussion du muscle. Elle se voit dans les maladies musculaires avec myotonie (maladie de Steinert et myotonie congénitale).

Palpation

- Palpation musculaire (myalgie/ cellulalgie)
- Recherche d'un déficit musculaire

Testing moteur

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

Manœuvres de sensibilisations

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

Signes des cils de Souques

- Cotation d'un déficit moteur (site de Rouen)
 - 0 = Aucune contraction.
 - 1 = Contraction visible n'entraînant aucun mouvement.
 - 2 = Contraction permettant le mouvement en l'absence de pesanteur.
 - 3 = Contraction permettant le mouvement contre la pesanteur.
 - 4 = Contraction permettant le mouvement contre la résistance.
 - 5 = Force musculaire normale.

Examen du tonus

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

Fauchage

A l'inspection de la marche, un fauchage peut être observé :

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

1.2. Examen des réflexes

Objectifs

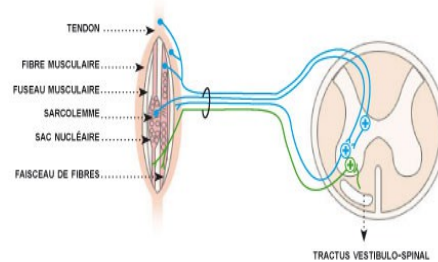
- Connaître la technique de recherche des réflexes idio-musculaires, ostéotendineux, cutanés et muqueux.

1.2.1. Réflexes ostéo-tendineux

Réflexes ostéo-tendineux

Ce sont des réflexes myotatiques, monosynaptiques, médullaires.

Figure 1 : Réflexes ostéo-tendineux



Ils doivent être cherchés chez un sujet en complet relâchement musculaire. Il peut être nécessaire d'utiliser certaines manoeuvres de facilitation, comme la manoeuvre de Jendrassik qui consiste à demander au sujet d'effectuer une forte traction sur ses mains pendant la recherche du réflexe ou encore en détournant l'attention du sujet.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

Réflexe	Recherche	Description	Racine
Bicipital	Avant-bras demi-fléchi. Pouce (ou index) de l'examineur sur le tendon du biceps. Percussion du pouce de l'examineur.	Flexion par contraction du biceps	C5 (C6)

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

Réflexe	Recherche	Description	Racine
Stylo-radial	Avant-bras demi-fléchi, bord radial vers le haut. Percussion de la styloïde radiale.	Flexion de l'avant bras sur le bras, par contraction du long supinateur	C6

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

Réflexe	Recherche	Description	Racine
Tricipital	Bras en abduction, avant-bras pendant.	Extension de l'avant-bras sur le bras par contraction du triceps	C7

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

Réflexe	Recherche	Description	Racine
Cubito-pronateur	Avant-bras demi-fléchi, légère supination. Percussion de la styloïde cubitale	Pronation de la main	C8

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

Réflexe	Recherche	Description	Racine
Rotulien	Au lit : genou demi-fléchi. Assis : jambes pendantes ou croisées. Percussion du tendon rotulien.	Extension de la jambe sur la cuisse par contraction du quadriceps	L4

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

Réflexe	Recherche	Description	Racine
Achilléen	Position à genoux : percussion du tendon d'Achille.	Extension du pied par contraction du triceps sural	S1

Modifications des réflexes ostéo-tendineux

Il faut savoir que chez des sujets normaux, les réflexes peuvent être de vivacité variable.

- Abolition d'un réflexe tendineux : absence de réponse musculaire après percussion du tendon correspondant.
- Réflexe pendulaire : lors de la percussion, la réponse obtenue est normale, mais le segment de membre effectue, sur son élan, plusieurs oscillations autour de sa position de repos : essentiellement pour les réflexes tricipital et rotulien.
- Exagération d'un réflexe tendineux :
 - Vivacité anormale de la réponse réflexe.
 - Diffusion à d'autres groupes musculaires.
 - Aspect polycinétique : contractions successives de la réponse.
 - Extension de la zone réflexogène : la percussion de zones qui normalement ne donnent pas lieu à une réponse, en entraîne une.

1.2.2. Réflexes à point de départ cutané et muqueux

- Réflexe cutané plantaire : se recherche sur le sujet en décubitus dorsal, genou et cheville en demi flexion. Le bord externe de la plante du pied est stimulé d'arrière en avant par une pointe mousse ou une épingle.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

- La réponse normale est une flexion involontaire du gros orteil.
- Signe de Babinski (film sur le site med-ed.virginia.edu) : extension lente et majestueuse du gros orteil, parfois associée à un écartement en éventail des autres orteils.

Réflexes cutanés abdominaux : se recherchent en stimulant la paroi abdominale dans le sens transversal à l'aide d'une pointe mousse, ce qui entraîne une contraction des muscles sous jacents.

- Réflexe crémastérien
- Réflexe cornéen: DVD Rouen
- Réflexe nasopalpebral qui consiste en la fermeture bilatérale des paupières lors de la percussion de la racine du nez.
- Réflexe vélo-palatin :

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

1.3. Examen de la sensibilité

Pré-requis anatomo-physiologiques Systématisation de la moelle épinière :

- Structure et organisation des corpuscules sensitifs.
- Organisation générales des voies sensitives.
- Origine et trajet des sensibilités lemniscales.
- Origine et trajet des sensibilités extra - lemniscales.
- Origine et trajet des sensibilités spino-cérébelleuses.
- Synthèse des voies sensitives dans la moelle épinière.

Figure 2 : Structure et organisation des corpuscules sensitifs

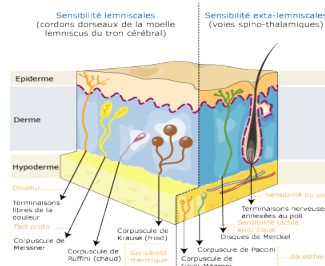


Figure 3 : Origine et trajet des sensibilités lemniscales

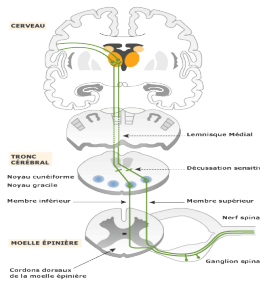


Figure 4 : Organisation générales des voies sensitives

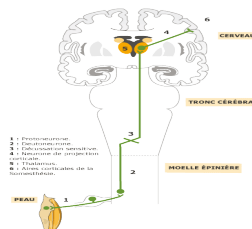


Figure 5 : Origine et trajet des sensibilités extra - lemniscales

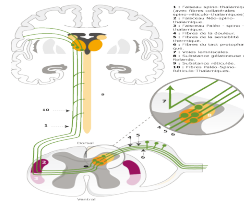


Figure 6 : Origine et trajet des sensibilités spino-cérébelleuses

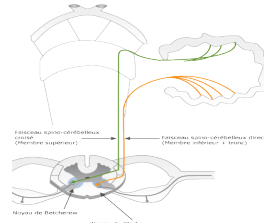


Figure 7 : Systématisation de la moelle épinière

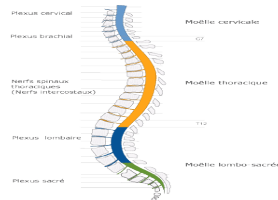
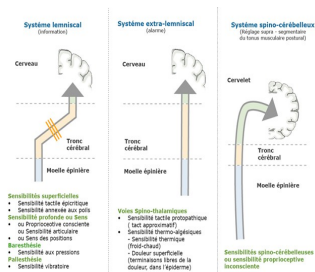


Figure 8 : Synthèse des voies de la sensibilité



1.3.1. Interrogatoire et examen physique

Interrogatoire

Préciser le mode d'installation, l'ancienneté, la topographie, la nature et les circonstances déclenchantes des troubles sensitifs : symptômes permanents ou intermittents, recrudescences paroxystiques, durée et qualité des troubles.

- **Douleurs radiculaires** : leur trajet correspond au territoire de la racine intéressée. Le caractère mécanique (douleur cédant au repos) traduit habituellement la souffrance radiculaire par conflit discal.
- **Néuralgie** : définie par le siège de la douleur sur le trajet d'un tronc nerveux.
- **Hyperpathie** : douleur plus étendue que la zone stimulée, plus prolongée que la stimulation et parfois déclenchée par des stimuli normalement indolores.
- **Hyperesthésie** : douleur provoquée par un simple effleurement du segment douloureux.
- **Paresthésies** : sensations anormales, de survenue spontanée, décrites de façon variable selon les individus : picotements, fourmillements, plus rarement sensation de chaud et froid. Habituellement peu ou pas désagréables, mais peuvent être parfois ressenties de façon douloureuse (comme les

paresthésies à type de brûlures, les causalgies). Elles traduisent généralement l'atteinte des fibres myélinisées de gros diamètre, soit centrales soit périphériques.

- **Dyesthésies** : correspondent aux mêmes types de sensation que les paresthésies, mais déclenchées par l'attouchement ou le frottement des zones intéressées.
- **Déficit des sensibilités thermo-algiques** : absence de douleur à la brûlure ou difficulté à différencier l'eau froide de l'eau chaude.

L'examen physique

Il dépend de la coopération du patient, les erreurs peuvent naître d'un examen trop long. La topographie du déficit sensitif sera reportée sur un schéma.

→ **Sensibilité cutanée**

- Sensibilité tactile : s'explore à l'aide d'un coton effleurant la peau.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

- Sensibilité thermique : explorée à l'aide de tubes chauds et froids (remplis d'eau bouillante ou de glaçons) que le patient doit distinguer.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

- Sensibilité douloureuse : étudiée à l'aide d'une piqûre d'épingle.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

→ **Sensibilité proprioceptive**

- Sens de position et de mobilisation des segments de membres (par exemple position des orteils).

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

- Pallesthésie : étude de la sensibilité vibratoire explorée à l'aide d'un diapason appliqué sur une surface osseuse.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

- Ataxie proprioceptive : se recherche en demandant au sujet de se tenir debout et de marcher, avant puis pendant l'occlusion des yeux qui aggrave toujours les troubles proprioceptifs ; il en est de même des gestes plus finalisés (mettre l'index sur le nez, le talon sur le genou).

→ **Stéréognosie**

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

→ **Sensibilité discriminative**

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

→ **Topoesthésie**

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

→ **Graphesthésie**

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

1.3.2. Testez vos connaissances

[Testez vos connaissances](#)

1.4. Examen de la coordination

L'examen de la coordination se fait par :

- L'examen de la marche.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

- L'examen de la station debout.
- L'examen de la synergie des muscles agonistes et antagonistes.
- La manoeuvre de Stewart-Holmes.
- La manoeuvre doigt-nez.
- La manoeuvre talon-genou.
- La manoeuvre de froment.

1.4.1. Testez vos connaissances

[Testez vos connaissances](#)

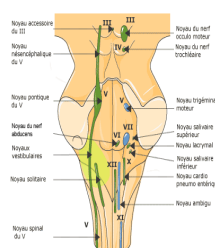
1.5. Examen des paires crâniennes

Figure 9 : Emergence des nerfs crâniens



Source : http://fr.wikipedia.org/wiki/Nerf_cr%C3%A2nien

Figure 10 : Noyaux des nerfs crâniens



1.5.1. Le I (ou nerf olfactif)

Rappel anatomo-clinique

L'appareil récepteur est constitué par la tache olfactive située dans la muqueuse nasale. Les filets olfactifs (« nerf olfactif ») pénètrent dans le crâne par la lame criblée de l'ethmoïde et se terminent dans le bulbe olfactif où ils font synapse avec le deuxième neurone dont les axones constituent les bandelettes et les stries olfactives. La quasi totalité des fibres se terminent dans l'aire olfactive primaire (uncus de l'hippocampe).

Examen du I

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

Sémiologie

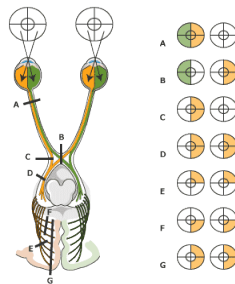
Les troubles olfactifs dus à une lésion du ou des nerfs olfactifs sont rares. L'anosmie unilatérale peut être révélatrice d'une lésion focale (méninژیome). L'anosmie bilatérale est le plus souvent le résultat de traumatismes crâniens.

1.5.2. Le II (ou nerf optique)

Rappel anatomo-clinique

Les stimuli lumineux parviennent à la rétine, organe récepteur de la vision (cônes et bâtonnets). La macula ou fovea qui ne comporte que des cônes est une zone très limitée de la rétine, permettant la vision détaillée et la vision des couleurs. Le nerf optique est formé des axones du deuxième neurone qui convergent vers la papille. Le nerf optique émerge du globe oculaire près de son pôle postérieur et traverse la cavité orbitaire et le trou optique, il se termine au chiasma optique. Là, les fibres optiques s'entre-croisent partiellement : ainsi les informations visuelles provenant de l'hémichamp visuel droit se dirigent vers le corps genouillé externe et le cortex occipital gauche, inversement pour les fibres issues de l'hémichamp visuel gauche. Le troisième neurone va ainsi des corps genouillés externes au cortex, formant les radiations optiques qui passent près du bras postérieur de la capsule interne.

Figure 11 : Schéma des conséquences des différentes lésions des voies optiques sur le champ visuel



Sur les cibles qui représentent les champs visuels, les segments colorés correspondent aux zones d'amputation du champ visuel (la couleur aide à localiser "où se trouve la panne").

Examen du II

Acuité visuelle : oeil par oeil, on détermine le plus petit objet nettement perçu, soit par lecture d'une échelle placée à 5 mètres, soit par lecture de l'échelle de Parinaud.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

Il peut s'étudier « au doigt », en demandant au sujet de fixer le nez de l'examineur et de dire quand il voit apparaître le doigt de l'examineur, qui part d'une position externe et se rapproche progressivement de son nez ; l'ensemble du champ visuel est ainsi exploré, la perception du doigt de l'examineur servant de référence. De façon plus précise le champ visuel peut être déterminé en ophtalmologie avec l'appareil de Goldman.

Sémiologie

On recherche une baisse de l'acuité visuelle et des altérations du champ visuel : le champ visuel d'un oeil est l'espace perçu lorsque le sujet fixe un point précis.

- Le scotome, lacune du champ visuel d'un ou des deux yeux, central ou périphérique. Il correspond à une lésion de la rétine ou du nerf optique, de toute façon à une lésion pré-chiasmatique.
- Le rétrécissement concentrique du champ visuel est souvent anorganique.
- Les hémianopsies : il s'agit de la perte de la vision dans la moitié du champ visuel. C'est donc un déficit visuel bilatéral supprimant tout ou partie d'un hémichamp. Malgré l'importance parfois du déficit, l'acuité visuelle n'est pas altérée, ce qui implique qu'on doit la chercher attentivement, elle peut en effet être méconnue du patient.
- Les hémianopsies altitudinales sont rares, elles sont alors dues à des lésions corticales occipitales ou des radiations optiques.
- Les hémianopsies bi-temporales : pour chaque oeil, le secteur temporal du champ visuel est amputé, il s'agit le plus souvent d'une atteinte chiasmatique (tumeur hypophysaire).
- Les hémianopsies latérales homonymes intéressent les hémichamps correspondants : champ temporal de l'oeil droit et nasal de l'oeil gauche dans les hémianopsies latérales homonymes droites ; champ temporal de l'oeil gauche et nasal de l'oeil droit dans les hémianopsies latérales homonymes gauches. Elles traduisent toujours une lésion rétro-chiasmatique des voies optiques (souvent hémisphériques). La lésion est toujours du côté opposé à l'hémianopsie.
- Les quadranopsies sont en fait des hémianopsies en quadrant supérieur ou inférieur, ayant les mêmes significations que ces dernières.

1.5.3. Les nerfs oculomoteurs

La motilité oculaire extrinsèque de chaque globe oculaire est assurée par six muscles :

- Le droit externe qui déplace le globe en dehors (VI).
- Le droit interne qui déplace le globe en dedans, le droit supérieur et le petit oblique qui déplacent le globe vers le haut, le droit inférieur qui déplace le globe vers le bas (III).
- Le muscle grand oblique déplace le globe vers le bas avec en plus une adduction et rotation interne du globe (IV).

En savoir plus

Les déplacements du regard impliquent une coordination des deux yeux. L'organisation des mouvements conjugués verticaux et horizontaux des yeux est complexe. Elle met en jeu les aires oculo-motrices frontales et occipitales, de région particulière du tronc cérébral où se condensent ces fibres réunissant ces aires corticales aux noyaux oculomoteurs, enfin la bandelette longitudinale postérieure dont les fibres mettent en relation les noyaux oculomoteurs entre eux et avec les noyaux vestibulaires.

La motilité oculaire intrinsèque est jugée sur le diamètre de la pupille, qui dépend de deux contrôles.

- Le système parasympathique qui assure la constriction de la pupille et joue un rôle majeur dans le réflexe photomoteur. Celui-ci a pour voie afférente des fibres qui cheminent dans les voies optiques jusque dans la région pré-tectale. Les stimulations recueillies sur une rétine sont transmises aux deux III et les deux pupilles se contractent (réflexe consensuel).
- Le système sympathique assure la dilatation de la pupille. Les centres médullaires sympathiques sont situés dans la moelle cervicale et dorsale de C8 à D1.

Examen des nerfs oculomoteur

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

Sémiologie

→ **Motilité des paupières**

La chute de la paupière supérieure est appelée **ptosis**.

Paralysies des muscles oculomoteurs

- La diplopie : c'est la vision double, horizontale, verticale ou oblique, s'exagérant quand l'oeil est maintenu dans une direction où le muscle atteint est en action. Elle disparaît en vision monoculaire. Le mode d'installation et évolutif d'une diplopie est un élément indispensable au diagnostic.
- Le strabisme : c'est la perte du parallélisme des globes oculaires. Déviation en dehors (strabisme divergent) ou en dedans (strabisme convergent).

→ **Paralysie du III**

Complète, elle donne lieu à :

- Un ptosis
- Une diplopie verticale ou oblique
- Un strabisme divergent
- L'impossibilité de déplacer l'oeil en dedans, en haut et en bas
- Une mydriase paralytique associée à une paralysie de l'accommodation.

La paralysie est souvent incomplète donnant lieu soit à une atteinte extrinsèque partielle soit à une atteinte intrinsèque isolée.

→ **Troubles de la motilité pupillaire**

On appelle **mydriase** une dilatation pathologique de la pupille et **myosis** un rétrécissement.

- Mydriase paralytique : la pupille ne réagit pas quelle que soit la stimulation (réflexe photomoteur direct aboli), en revanche la stimulation rétinienne du côté paralysé entraîne une réaction de constriction controlatérale pupillaire (réflexe photomoteur consensuel conservé).
- Une mydriase bilatérale non réactive est souvent due à une atteinte rétinienne ou du nerf optique.

Le **signe d'Argyll-Robertson** est défini par l'association d'une abolition du réflexe photomoteur et la conservation de l'accommodation convergence. Un myosis bilatéral et une irrégularité pupillaire sont souvent associés. Ce signe est classiquement très évocateur de syphilis nerveuse (syphilis tertiaire). Cependant, il peut être rencontré dans d'autres affectations, le diabète notamment.

Le **signe de Claude Bernard-Horner** associe un myosis, un ptosis (incomplet, donnant un aspect de rétrécissement de la fente palpébrale) et une énoptalmie (diminution de la saillie normale du globe oculaire). Il correspond à une atteinte sympathique homolatérale aux symptômes. Il peut s'observer dans certaines atteintes du thalamus, du tronc cérébral, dans les atteintes radiculaires, ou dans les atteintes du sympathique cervical.

1.5.3.1. Le III ou moteur oculaire commun

C'est un nerf moteur qui innerve le releveur de la paupière supérieure, les muscles oculomoteurs à l'exception du droit externe et du grand oblique et par ses fibres parasympathiques le constricteur de l'iris et la partie annulaire du muscle ciliaire.

Ses noyaux d'origine sont situés dans les pédoncules cérébraux.

Ils sont formés de trois groupes cellulaires :

- les noyaux latéraux qui assurent l'innervation de la musculature extrinsèque de l'oeil,
- les noyaux d'Edinger-Westphal qui assurent l'innervation intrinsèque,
- et les noyaux médians qui assurent aussi une partie de la musculature extrinsèque.

A partir de ces noyaux, les fibres se dirigent vers le sillon inter-pédonculaire d'où elles émergent en formant le tronc du nerf. Il pénètre dans la paroi externe du sinus caverneux, passe dans la fente sphénoïdale et pénètre dans la cavité orbitaire en passant dans l'anneau de Zinn.

1.5.3.2. Le IV ou nerf pathétique

Nerf moteur qui assure l'innervation du muscle grand oblique. Son noyau d'origine est situé juste en dessous du III, il émerge du tronc cérébral entre les deux tubercules quadrijumeaux postérieurs, il croise la ligne médiane, contourne le tronc cérébral, gagne la paroi externe du sinus caverneux pour gagner l'orbite en passant dans la fente sphénoïdale.

1.5.3.3. Le VI ou nerf oculomoteur externe

Nerf moteur, innervant le droit externe, son noyau d'origine est situé au niveau de la protubérance, il émerge à la partie interne du sillon bulbo-protubérantiel, il pénètre dans le sinus caverneux au contact de la carotide interne, traverse la fente sphénoïdale pour pénétrer dans l'orbite et innerve le muscle droit externe.

1.5.4. Le V (ou nerf trijumeau)

Rappel anatomoclinique

Figure 12 : Innervation sensitive de la face

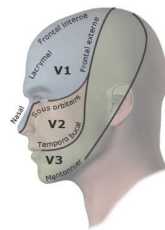
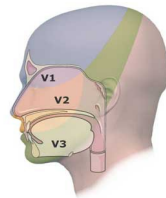


Figure 13 : Innervation sensitive du pharynx



Le V est un nerf mixte. Le contingent sensitif innerve la face et le contingent moteur les muscles masticateurs.

Le V sensitif est formé des trois branches sensibles V1, V2, V3 (voir schéma ci dessus).

La face est donc innervée presque entièrement par le nerf trijumeau à l'exception de « l'encoche masséterine » à l'angle de la mâchoire inférieure innervée par C2.

Le V moteur innerve les muscles masticateurs : temporal, masséter, ptérygoïdien.

Examen du V

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

Sémiologie

La symptomatologie subjective des atteintes sensibles du V se manifeste essentiellement par des douleurs.

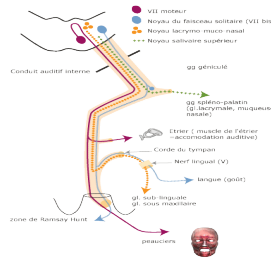
La névralgie essentielle du trijumeau est caractérisée par la survenue de salves douloureuses très brèves, répétitives, en éclair, séparées entre elles par quelques secondes, la durée complète de la crise est variable (1/4 heures à plusieurs heures). Ces crises sont souvent déclenchées par l'attouchement d'une zone limitée du V (« zone gâchette »). Il n'y a pas de déficit sensitif objectif.

Cette forme typique réalise la névralgie essentielle, les formes continues ou accompagnées de déficit sensitif doivent faire rechercher une cause sous-jacente.

1.5.5. Le VII (ou nerf facial)

Rappel anatomoclinique

Figure 14 : Systématisation du facial



Le VII est formé de deux racines :

- Une motrice, la plus volumineuse, ou VII proprement dit, innervant tous les muscles peauciers de la face et du cou.
- Une sensitive, sensorielle et sécrétoire, le VII bis ou intermédiaire de Wrisberg.

L'intermédiaire de Wrisberg (VII bis) est constitué de fibres végétatives parasympathiques et de fibres sensibles.

La fonction végétative du facial est assurée par le grand nerf pétreux superficiel et la corde du tympan (glandes lacrymales et salivaires). La zone sensitive correspond à la zone de Ramsay-Hunt (tympan, paroi postérieure du conduit auditif externe et conque du pavillon de l'oreille) et la sensibilité gustative des 2/3 antérieurs de la langue.

Examen du VII

On recherche une asymétrie de la face au repos, lors de la mimique spontanée et sur ordre (gonfler les joues, froncer les sourcils, fermer les yeux).

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

Le VII bis s'explore par l'étude des sécrétions lacrymales et salivaires, l'étude du goût des 2/3 antérieurs de la langue (à l'aide de solutions sucrée, salée, amère, acide) et l'étude de la sensibilité dans la zone de Ramsay-Hunt (cf schéma à trouver).

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

Sémiologie

L'atteinte unilatérale et totale du nerf facial est facile à reconnaître. Tous les muscles de la face sont paralysés. Au repos l'asymétrie est frappante, les rides du front et le pli naso-génien sont effacés. La commissure labiale est abaissée du côté paralysé, la bouche déviée du côté sain. La fente palpébrale est largement ouverte et le clignement est aboli. La paralysie s'accroît lors de la mimique et du mouvement volontaire.

La fermeture des paupières est impossible du côté paralysé, tandis que le globe oculaire se déplace en haut et en dehors : c'est le signe de Charles Bell. Le réflexe cornéen est aboli, mais la sensibilité cornéenne est normale.

Il existe parfois une hyperacousie, une agueusie des 2/3 antérieurs de la langue.

L'exemple le plus typique est représenté par la paralysie faciale dite « *a frigore* ».

1.5.6. Le VIII (ou nerf auditif)

Rappel anatomoclinique

Le VIII comprend les nerfs cochléaire et vestibulaire.

Le nerf cochléaire est le nerf de l'audition. Il naît de la cochlée. Les influx auditifs sont transmis par l'oreille externe, le tympan et la chaîne des osselets. De la cochlée le nerf gagne le tronc cérébral en passant par le conduit auditif interne et en pénétrant dans la protubérance se rend aux noyaux cochléaires.

Le nerf vestibulaire : voir le syndrome vestibulaire, section 2.7.

Examen du VIII

Fonction cochléaire : elle est étudiée par les manoeuvres de Rinne et Weber.

Fonction vestibulaire : on teste la marche, la marche en ligne, la manoeuvre de Romberg, la déviation des index et la recherche d'un nystagmus.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

Sémiologie

→ **Nerf cochléaire**

L'atteinte nerveuse se manifeste par une surdité ou une hypoacousie dites de perception par opposition aux surdités de transmission dues à une atteinte de l'oreille moyenne. Les acouphènes sont des bruits surajoutés, le plus souvent des bourdonnements. Ils sont parfois associés à la surdité.

→ **Nerf vestibulaire**

Syndrome vestibulaire (section 2.7).

1.5.7. Le IX (ou nerf glosso-pharyngien)

Rappel anatomoclinique

Le IX est un nerf mixte dont le contingent sensitif innerve le tiers postérieur de la langue, les amygdales, le naso-pharynx, la face inférieure du palais, la luette. Les fibres parasympathiques innervent les glandes parotides ; enfin les fibres motrices innervent le muscle stylo-pharyngien. Il assure aussi la sensibilité gustative du 1/3 postérieur de la langue. Le nerf glosso-pharyngien émerge de la face antérieure du bulbe et pénètre dans le trou déchiré postérieur avec le X et le XI, il passe ensuite dans l'espace rétro-stylien où il décrit une courbe en avant, il se termine à la base de la langue.

Examen

Les nerfs IX et X s'examinent conjointement de la façon suivante ; leur atteinte est en effet souvent associée et il est difficile de faire la part de ce qui revient à chacun des deux nerfs.

Etude successive :

- De la phonation et de la déglutition.
- Du voile au repos et lors de l'émission d'un son
- Sensibilité du 1/3 postérieur de la langue, du voile et du pharynx (réflexe nauséeux) Lors de l'attouchement d'un hémivoile, le voile complet se contracte symétriquement et s'élève (réflexe du voile).

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

- Cordes vocales au laryngoscope.

Sémiologie

L'atteinte isolée du IX est exceptionnelle. Elle peut au plus entraîner une difficulté modérée de la déglutition et un trouble du goût. En cas de déficit moteur on peut observer un déplacement vers le haut et le côté sain de la paroi postérieure du pharynx lorsque le patient prononce la lettre A (signe du rideau).

Le réflexe nauséeux est diminué ou aboli, le goût est altéré sur le tiers postérieur de la langue. Enfin il peut exister de très rares exemples de névralgie essentielle du IX.

1.5.8. Le X (ou nerf pneumogastrique)

Rappel anatomoclinique

Le X est également un nerf mixte bulbaire avec composante végétative. Le nerf pneumogastrique émerge du bulbe en dessous du IX, il sort du crâne par le trou déchiré postérieur, accompagné nerf spinal. Il chemine ensuite dans le cou entre la carotide interne et la veine jugulaire interne, le X droit pénètre dans le thorax en passant devant l'artère sous-clavière, descend en arrière de l'oesophage, traverse le diaphragme et forme le plexus gastrique postérieur. Le X gauche passe devant la crosse de l'aorte, descend en avant de l'oesophage, il forme ensuite le plexus gastrique ventral.

Les fonctions du pneumogastrique sont :

- Motrices : il innerve le voile du palais, une partie du larynx et du pharynx.
- Sensitives : il innerve le pharynx, larynx, l'épiglotte.
- Végétatives : elles sont très importantes, elles innervent les muscles de l'appareil cardio-vasculaire, trachéo-broncho-pulmonaire et digestif.

Examen : cf examen du IX

Sémiologie

- **Pharyngienne et palatine** : paralysie du voile du palais avec déviation de la luette du côté sain, diminution ou abolition du réflexe du voile. En cas de lésion unilatérale, la déglutition est peu perturbée. En cas de lésion bilatérale, la voix est nasonnée, les liquides régurgitent par le nez.
- **Laryngée** : une atteinte unilatérale partielle entraîne peu de symptômes, parfois une raucité de la voix. En cas de lésion totale unilatérale du X, on observe une voix faible et voilée qui se fatigue facilement.

1.5.9. Le XI (ou nerf spinal)

Rappel anatomoclinique

Le XI est exclusivement moteur. Les noyaux d'origine sont situés dans la moelle cervicale, le nerf monte dans le canal rachidien, sort du crâne par le trou déchiré postérieur, il innerve le sterno-cleïdo-mastoïdien (SCM) et la partie supérieur du trapèze.

Examen

On étudie les mouvements contrariés de flexion et de rotation de la tête en regardant et palpant la corde du sterno-cléido-mastoidien. On examine le moignon de l'épaule, et en particulier la position de l'omoplate, on étudie le haussement contrarié de l'épaule.

Sémiologie

Son atteinte entraîne une paralysie du SCM (rotation de la tête) et du trapèze (difficultés à hausser l'épaule).

1.5.10. Le XII (ou nerf grand hypoglosse)

Rappel anatomoclinique

Le XII est un nerf exclusivement moteur destiné à la langue. Son noyau d'origine est situé dans le bulbe, il sort du crâne par le canal condylien antérieur et se dirige vers la base de la langue, il innerve les muscles de la langue, les muscles génio-hyoïdiens et thyro-hyoïdiens.

Examen

Etude de l'aspect de la langue au repos, et des mouvements de la langue (tirer la langue, faire claquer la langue, s'essuyer les lèvres avec la langue).

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

Sémiologie

L'atteinte unilatérale du XII entraîne une paralysie de l'hémi-langue. Lors de la proctation de la langue, elle dévie du côté paralysé. Les fasciculations et l'atrophie sont plus tardifs.

1.5.11. Testez vos connaissances !

[Testez vos connaissances](#)

1.6. Examen des fonctions supérieures

L'examen des fonctions supérieures doit être réalisé en début d'examen clinique, notamment chez la personne âgée :

- d'une part pour évaluer la pertinence des signes fonctionnels retrouvés à l'interrogatoire
- et d'autre part pour préciser le type d'atteinte : troubles du langage, de la régulation des gestes (praxies), de la mémoire ou du jugement.

1.6.1. Examen du langage

Langage oral

→ **Expression** :

Langage spontané : nom, profession, histoire de la maladie.

- Répétition de mots, de phrases de longueur croissante.
- Formulation de séries : mois de l'année ect. Dénomination d'objet ou d'images.
- Description d'une image complexe. Récit d'une histoire (chaperon rouge).

→ **Compréhension :**

- Désignation d'objets, d'images.
- Exécution d'ordres simples (ouvrez les yeux, fermez la bouche).
- Exécution d'ordres complexes (main droite sur oreille gauche).

Langage écrit

→ **Lecture :**

- Identification de lettres, syllabes, mots
- Lecture à voix haute.
- Exécution d'ordre écrits.
- Correspondance de phrases écrites et d'action

→ **Écriture :** spontanée, dictée, copiée.

1.6.2. Examen des praxies

Définition

Ce sont les fonctions qui régulent l'exécution des gestes à un niveau élaboré. Le trouble qui résulte de la perturbation de ces fonctions est l'apraxie. Il correspond à un trouble de la réalisation du geste en l'absence de déficit sensitivomoteur, de trouble de la coordination, de trouble de la compréhension ou de la reconnaissance, et de déficit intellectuel important.

Exploration

- Gestes sans signification (boucles entrecroisées avec le pouce et l'index, index et majeur écartés en V les autres doigts repliés dans la main).
- Gestes symboliques du type « montrez moi comment on fait » : un salut militaire, un pied de nez, un au revoir, un applaudissement.
- Gestes transitifs figurés du type « imaginez que : vous avez un peigne dans la main, une brosse à dents, une clé, un clou et un marteau, un tire-bouchon et une bouteille, faites semblant ».
- Gestes transitifs avec objets réels : « prenez un objet et utilisez le » (un peigne, une gomme, des ciseaux, un pinceau).

Sémiologie

→ **Apraxie idéomotrice**

Elle caractérise la perturbation de la réalisation sur commande verbale de gestes simples, sans utilisation d'objet. Elle se manifeste pour les gestes symboliques ou transitifs figurés. Il peut s'agir de simplification d'approximation ou d'une impossibilité complète. Elle est généralement secondaire à une lésion pariétale de l'hémisphère dominant.

→ **Apraxie idéatoire**

C'est une perturbation de la réalisation de gestes complexes se manifestant dans l'utilisation d'objets réels. Elle s'observe pour les lésions étendues du carrefour pariéto-occipital gauche ou bi-pariétal, ou au cours des démences.

→ **Apraxie constructive**

C'est un trouble des capacités spatio-constructives se manifestant dans le domaine graphique et dans le maniement des relations spatiales (dessin de cube, écriture). Apraxie réflexive : C'est l'impossibilité de réaliser sur imitation des gestes sans signification symbolique ou pratique. Elle se voit dans le syndrome frontal et les démences.

1.6.3. Examen de la mémoire

Rappel

Selon le type d'enregistrement :

Mémoire à court terme ou mémoire tampon ou mémoire de travail : correspond au stockage labile des données pendant une durée brève (15-20").

- Mémoire à long terme : stockage définitif des données dans un système à capacité illimitée pendant une durée illimitée.

Selon le type d'information à stocker :

- Mémoire verbale : stockage d'informations préférentiellement verbal, comme pour un texte, sous dominance hémisphérique gauche.
- Mémoire visuospatiale : stockage ou encodage préférentiellement non verbal comme pour un visage ou une forme, sous dominance hémisphérique droite.

Exploration de la mémoire

Examen préalable du niveau de vigilance, du langage, des autres.
Fonctions cognitives, des appareils sensoriels.

→ **Interrogatoire**

- latéralisation manuelle, niveau préalable d'études et professionnel, degré d'utilisation des facultés amnésiques ;
- les antécédents pathologiques : recherche surtout des pathologies neurologiques centrales (accident vasculaire cérébral, traumatismes) ou psychiatriques (dépression, anxiété), toxicomanies (alcool, drogues) ; faire la liste exhaustive de tous les médicaments actuels ou consommés dans la période des 3 mois ayant précédé l'installation des troubles amnésiques ;
- le mode d'installation et l'évolution des troubles amnésiques : on distinguera entre troubles transitoires ou permanents, d'installation aiguë, subaiguë ou progressive ;
- la nature des troubles de mémoire, leur caractère isolé ou non ; on distinguera les amnésies pures ou associées, les amnésies globales ou dissociées ; le niveau de plainte mnésique du patient en le comparant à ce que rapportent ses proches et au retentissement des troubles sur la vie quotidienne : une plainte mnésique absente ou faible contrastant avec une perte d'autonomie fait évoquer une pathologie organique. Au contraire, une plainte mnésique majeure contrastant avec une autonomie et un fonctionnement social préservés doit faire évoquer en premier lieu un trouble d'origine psycho-affective (anxiété, dépression).
- Évaluation de la mémoire des faits biographiques : la qualité des réponses que donne le patient sur son histoire personnelle, sur sa maladie est un excellent indice de fonctionnement de la mémoire rétrograde. Quand cela est possible, c'est une bonne habitude que d'interroger de façon détaillée un proche sur quelques événements du passé récent (une semaine), semi récent (un mois) et plus reculé (plusieurs années) dont le patient devrait normalement se souvenir. Lors de l'examen du patient, on dispose alors d'un matériel vérifiable d'évaluation de la mémoire biographique.
- Évaluation de la mémoire des faits récents : il faut apprécier l'orientation dans le temps et dans l'espace, le souvenir de faits publics ou personnels récents.
- La mémoire des connaissances didactiques et sémantiques : on évalue en questionnant le patient sur des faits de connaissance générale (histoire, géographie), en lui demandant de définir des mots ou des concepts. Les performances sont à interpréter en référence au niveau antérieur présumé du patient.

Tests de mémoire

Des épreuves de rappel différé sont utiles pour évaluer la rapidité de l'oubli : il suffit par exemple d'évaluer à intervalles réguliers (1', 5', 15' et 30') le nombre de mots retenus à partir d'une liste de 3 ou 5 mots.

Situation de rappel : on demande au patient de restituer des données (ex. retenir 3 mots citron, clé, ballon),

soit sans indice de rappel (rappel libre, quel mots ?), soit avec l'aide d'indices catégoriels. (rappel indicé = c'est un fruit, lequel est-ce ?). On peut faire varier le délai du rappel : immédiat ou différé.

Situation de reconnaissance. Après avoir donné une consigne de stocker des données en mémoire, ou demandé au sujet de reconnaître ces données parmi d'autres informations sans rapport (distracteurs) (parmi ces 3 mots, lequel : citron, planche, chemise ?).

1.6.4. Examen des activités intellectuelles

Attention

Capacité de contrôler le champ d'application de l'activité intellectuelle. L'attention diffuse (tous les sens sont aux aguets) s'oppose à l'attention sélective qui permet de poursuivre une tâche en cessant de percevoir les stimulations ambiantes étrangères. Le cortex frontal joue un rôle important dans ce contrôle de l'activité nerveuse. Les troubles de l'attention se manifestent par une distractibilité, la nécessité de répéter les ordres. Le test de texte barré d'une lettre dans un texte imprimé explore l'attention sélective.

Intelligence

Aptitude à saisir les rapports et le sens dans un ensemble d'éléments successifs en apparence disparates, à généraliser à un niveau conceptuel. Les désordres de l'intelligence se manifestent par des erreurs de raisonnement, l'incapacité à résoudre des problèmes simples, de critiquer des histoires absurdes...

Jugement

La crédulité, la naïveté et la perte de l'autocritique indiquent la détérioration du jugement.

1.6.5. Mini-Mental Status

[Version imprimable](#)

Nom :

Date :

Prénom :

Score : (Score normal : 30 pts. Déficience significative : score inférieur ou égal à 27 pts.)

Orientation (1 pt par réponse exact)

A – En quelle année sommes-nous ?

En quelle saison ?

En quel mois ?

Quelle est la date exacte ?

Quel jour de la semaine sommes-nous ?

B - Dans quelle ville nous trouvons nous ?

Dans quel département ?

Dans quelle région sommes nous ? *

Quel est le nom de l'hôpital (en ville, nom du cabinet ou du médecin) ?

A quel étage sommes-nous ?

Apprentissage

« Je vais vous dire 3 noms d'objets et retenir car je vous demanderai de les redire un peu plus tard : *cigare, fleur, porte* » - Compter 1 point par mot correctement répété au 1er essai.

- Répéter jusqu'à ce que les 3 mots soient appris (s'arrêter à 5 essais). Noter le nombre d'essais. Attention et calcul Demander de compter à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois. Arrêter après 5 soustractions. Noter le nombre de réponses correctes. En cas de difficulté, chaque soustraction peut

être décomposée. Exemple : 93-7 ? En cas d'erreur, demander : *êtes vous sur ?* Si le patient se corrige, compter le point.

- Si le patient ne peut ou ne veut pas effectuer cette tâche, demander d'épeler le mot M.O.N.D.E à l'envers.
Noter le score «*attention et calcul*» à 0 ; la performance d'épellation est notée à part et non totalisée.

Rappel des 3 mots

Langage

- Dénommer : un stylo, une montre (1 pt par mot).
- Répéter : « *pas de mais, ni de si, ni de et* » (1 pt si la répétition est correct).
- Copie de dessin : (cf image ci-dessous) (1 pt si tous les angles sont présents, ainsi que les 2 intersections).
- « *Ecrivez-moi une phrase, ce que vous voulez* ». Compter un point pour une phrase comprenant au moins un sujet, un verbe, sémantiquement correcte, mais grammaire et orthographe indifférentes.
- Apprécier la vigilance sur un continuum.

Image



1.6.6. Testez vos connaissances

[Testez vos connaissances](#)

2. Sémiologie syndromique

Un syndrome regroupe des signes fonctionnels et physiques ayant une même signification physiopathologique (ex : syndrome confusionnel) et/ou une même valeur localisatrice anatomique (ex : syndrome médullaire, syndrome cérébelleux).

L'analyse syndromique est une stratégie de raisonnement clinique à part entière, indispensable à maîtriser, en particulier dans le domaine de la sémiologie neurologique où les tableaux cliniques peuvent se présenter sous des formes très polymorphes.

2.1. Syndrome myogène

Caractérisé par un déficit de la force musculaire lié à une affection primitive des fibres musculaires. Ses principales caractéristiques cliniques sont :

- Déficit de la force musculaire , symétrique, le plus souvent à prédominance proximale, rhizomélique (à la racine des membres), pouvant retentir sur la statique (hyperlordose, bassin basculé en avant et thorax rejeté en arrière) et la marche (marche dandinante).
- Modification du volume du muscle: atrophie le plus souvent, hypertrophie parfois.
- Abolition de la réponse idiomusculaire à la percussion du muscle.
- Importance des signes négatifs témoignant de l'intégrité du système nerveux central et périphérique: réflexes tendineux conservés (en l'absence d'amyotrophie majeure), absence de signes sensitifs ou pyramidaux.

2.2. Syndrome myasthénique

Correspond à une atteinte de la jonction neuromusculaire (schéma). Il est caractérisé par :

- Fatigabilité anormale à l'effort
- Déficit variable d'un jour à l'autre et au cours d'une même journée (plus marqué le soir)
- Déficit variable d'un territoire musculaire à l'autre: l'atteinte de la musculature oculaire est la plus fréquente (ptosis, diplopie), mais tous les autres muscles peuvent être atteints (troubles de la phonation, de la déglutition, de la mastication, de la respiration ...). L'atteinte des membres prédomine aux racines.

2.3. Syndrome neurogène périphérique

Caractérisé par l'ensemble des symptômes liés à l'atteinte du neurone moteur périphérique.

- Déficit de la force musculaire: la paralysie est flasque
- Hypotonie
- Réflexes ostéo-tendineux diminués ou abolis dans les territoires correspondants
- Amyotrophie, conséquence de la dénervation, plus ou moins marquée selon le degré de l'atteinte nerveuse périphérique.
- Crampes fréquentes
- Fasciculations: plus fréquemment observées dans les atteintes chroniques de la corne antérieure de la moelle.

Peuvent aussi s'observer :

- Troubles vasomoteurs avec oedème et cyanose.
- Troubles trophiques.

2.3.1. Atteintes focalisées

Syndromes mono-radiculaires

- La douleur est le symptôme majeur:
 - Trajet : part du rachis, irradiant vers le territoire de la racine.
 - Circonstances de déclenchement : augmentation de pression du liquide céphalo-rachidien (toux, etc.....), étirement de la racine (manoeuvre de Lasègue).
- Réflexe tendineux correspondant à la racine intéressée: toujours diminué ou aboli.
- Paresthésies et déficit sensitif dans le territoire de la racine sont possibles
- Déficit moteur habituellement modéré ou absent

Syndromes pluri-radiculaires

- Douleurs radiculaires
- Paralysie flasque des membres inférieurs
- Abolition des réflexes rotulien et achilléen.
- Anesthésie en selle et des organes génitaux
- Abolition du réflexe bulbo-anal (expliquer)
- Troubles sphinctériens: rétention urinaire et recto-anale, incontinence par regorgement.

Syndromes tronculaires

Atteinte isolée d'un tronc nerveux.

- Signe majeur: déficit moteur de topographie systématisée dans le territoire du nerf intéressé (touche la totalité ou presque des muscles innervés par le nerf au dessous de la lésion)
- Amyotrophie développée en rapport avec le degré de dénervation
- Troubles sensitifs: paresthésies dans le territoire du nerf, plus rarement des douleurs, le déficit sensitif intéresse toutes les modalités.

Les principales atteintes sont le nerf médian au canal carpien, le cubital au coude, le radial dans la gouttière humérale, le sciatique poplité externe au col du péroné.

1) Atteinte du nerf radial dans la gouttière humérale

→ **Syndrome moteur**

- Déficit de l'extension de l'avant-bras sur le bras, du poignet sur l'avant-bras et de la première phalange sur les métacarpiens.
- Déficit de l'abduction du pouce, de la supination, de la flexion de l'avant-bras sur le bras par paralysie du long supinateur. Abolition des réflexes ostéo-tendineux tricipital et stylo-radial.

→ **Syndrome sensitif**

- Hypoesthésie de la face dorsale du pouce, de la main et de la première phalange de l'index.

→ **Différence entre une atteinte radiculaire C7 et une atteinte tronculaire du radial**

- En cas d'atteinte C7 il y a abolition du réflexe tricipital ; pas de déficit du long supinateur.

2) Atteinte du sciatique poplité externe au col du péroné

→ **Syndrome moteur**

- Déficit moteur portant sur l'extension des orteils et la flexion dorsale du pied, responsable lors de la marche d'un steppage : le malade lève fortement le genou puis lance la jambe en avant afin d'éviter que la pointe du pied n'accroche le sol.
- Déficit de l'éversion du pied par atteinte des péroniers latéraux.
- Amyotrophie de la loge antéro-externe de jambe.

→ **Syndrome sensitif**

- Hypoesthésie au niveau de la face dorsale des premiers orteils et du dos du pied, ainsi qu'au niveau de la face antéro-externe de jambe.

→ **Différences cliniques entre une atteinte radiculaire L5 et une atteinte tronculaire du sciatique poplité externe**

- En cas d'atteinte L5 il existe un déficit du moyen fessier mais il n'y a pas de déficit du jambier antérieur (dépend de L4).
- A l'inverse, en cas d'atteinte du sciatique poplité externe, il existe un déficit du jambier antérieur mais le moyen fessier est indemne.

2.3.2. Atteintes diffuses

Polynévrites

Résultent d'une atteinte diffuse du système nerveux périphérique, en général en rapport avec une maladie générale (carences, diabète, etc ...).

Toutes les fibres contenues dans le nerf sont touchées, les plus longues souffrent néanmoins en premier, ce qui explique la topographie distale de l'atteinte sensitive et motrice.

- Déficit moteur: intéresse surtout les muscles distaux des membres inférieurs, notamment la loge antéro-externe: steppage.
- Troubles sensitifs: souvent limités au début à des douleurs, crampes et paresthésies, avant que ne s'installe un déficit sensitif en chaussettes aux membres inférieurs et, plus tard, en gants aux membres supérieurs.
- Les réflexes achilléens sont précocement abolis.
- Les troubles trophiques et vasomoteurs sont habituels.
- Syndrome axonal/démyélinisant

Polyradiculonévrites

Les fibres nerveuses sont atteintes de façon globale, tant au niveau des racines que des extrémités distales. Les fibres courtes sont donc touchées comme des fibres longues. Le fait le plus caractéristique des fibres courtes comme des fibres longues caractéristique est donc la possibilité d'atteinte des nerfs des muscles faciaux et respiratoires (facteurs du pronostic vital immédiat).

- L'installation peut être rapide comme dans le syndrome de Guillain-Barré :
 - Survenue en quelques jours d'un déficit sensitivo-moteur des 4 membres, distal et proximal.
 - Extension aux nerfs crâniens manifestée par une paralysie faciale bilatérale, une atteinte des muscles oculomoteurs, des troubles de la déglutition est nécessaire. Les muscles respiratoires peuvent aussi être touchés
 - Tous les réflexes tendineux sont abolis.

Multinévrites

Résultent de l'atteinte simultanée ou successive de plusieurs troncs nerveux, répartie de façon non systématisée. Le plus souvent elles sont dues à une vascularite, plus rarement au diabète.

Syndromes plexiques

2.4. Syndrome pyramidal

Troubles de la commande motrice

- Au maximum les troubles de la commande motrice peuvent entraîner une impossibilité totale de toute mobilisation.
- Le plus souvent la force musculaire est conservée ou peu altérée, mais les gestes sont malhabiles et les mouvements fins distaux difficiles ou impossibles à effectuer.
- Répartition du trouble moteur :
 - Face : prédomine sur les muscles de la partie inférieure du visage
 - Membres : trouble moteur pouvant être global ou partiel, prédominant distalement et sur les muscles raccourcisseurs aux membres inférieurs
 - Épargne les muscles axiaux et les muscles du cou.
- Dissociation automatico-volontaire : déficit moteur surtout apparent dans les activités volontaires et tendant à s'atténuer ou disparaître dans les activités spontanées. Ainsi, la paralysie faciale est nette et marquée dans la grimace volontaire et disparaît dans le sourire spontané.
- Syncinésies : mouvements involontaires de groupes musculaires à distance ou à proximité du mouvement volontaire effectué

Modifications du tonus

- Hypertonie spastique : se manifeste lors de la mobilisation passive par une contraction réflexe du muscle étiré qui s'oppose à l'étirement. Cette contraction se voit et se palpe. Elle apparaît à partir d'un certain angle, elle augmente ensuite selon la vitesse et l'importance de l'étirement : elle est dite « élastique ».
- L'hypertonie spastique prédomine sur les muscles extenseurs aux membres inférieurs et sur les fléchisseurs aux membres supérieurs. Elle se renforce à l'effort et à la fatigue. Elle entraîne des troubles de la marche caractérisés par une démarche en fauchant, lorsque l'atteinte pyramidale est unilatérale.

Réflexes

- Exagération des réflexes tendineux ???
- Signe de Babinski ???
- Abolition des réflexes cutanés abdominaux ???
- Exagération des réflexes de défense ???
- Clonus de la rotule et du pied ???

Topographie des atteintes pyramidales

- Regroupement syndromique
 - Hémiplégie ou hémiparésie : les membres supérieur et inférieur d'un même côté sont affectés, ainsi que la face. L'hémiplégie correspond à une paralysie totale et l'hémiparésie à une paralysie incomplète.
 - Hémiplégie proportionnelle : égale sur tout l'hémicorps
 - Hémiplégie brachio-faciale
 - Monoplégie ou monoparésie : atteinte d'un membre (monoplégie crurale d'un accident ischémique dans le territoire de l'artère cérébrale antérieure).
 - Paraplégie ou paraparésie : atteinte des deux membres inférieurs
 - Quadriplégie ou quadriparésie : atteinte des quatre membres : centrale (compression médullaire cervicale), périphérique (polyradiculonévrite aiguë).
- Atteinte corticale : provoque une hémiplégie partielle controlatérale, non proportionnelle.
- Atteinte au niveau de la capsule interne : provoque une hémiplégie massive, complète et proportionnelle (définir les termes)
- Atteinte des voies pyramidales dans le tronc cérébral :
 - syndromes alternes (paralysies directes des nerfs crâniens et hémiplégie controlatérale), si la lésion siège au dessus du noyau du facial l'hémiplégie est globale
 - Respect la face si la lésion siège au dessous du noyau du facial
- Syndrome pseudobulbaire : conséquence d'une atteinte bilatérale des voies pyramidales, entraînant
 - Spasticité
 - Parésie ou paralysie des muscles de l'extrémité céphalique : troubles de la phonation et de la déglutition et diplégie faciale inférieure
 - Rire et pleurer spasmodique
 - Troubles de la marche (à petits pas)
 - Troubles sphinctériens

2.5. Syndrome extra-pyramidal

Syndrome parkinsonien

Le syndrome parkinsonien, le plus fréquent des syndromes extrapyramidaux, est caractérisé par l'association de 3 symptômes majeurs :

- **Tremblement de repos** :
 - S'observe surtout aux extrémités des membres supérieurs (ou il évoque le geste d'émietter du pain ou de rouler une cigarette).
 - Lent (4 à 7 cycles/seconde), régulier, de faible amplitude.
 - Peut être bilatéral d'emblée ou unilatéral (surtout dans les formes débutantes) et peut également toucher les membres inférieurs, la face et la langue.
 - Disparaît totalement (ou s'atténue considérablement) lors du mouvement volontaire et du sommeil

- Exagéré par : émotions, fatigue (fin de journée), efforts intellectuels (calcul mental).
- **Akinésie :**
 - Désigne la raréfaction de l'activité motrice du patient
 - Apparent dans la motilité volontaire et automatique
 - Niveau global d'activité spontanée réduit, gestes rares, limités en amplitude
 - Réduction ou disparition de la gesticulation « automatique » émotionnelle, ou du balancement des bras à la marche
 - Visage peu ou pas expressif, clignement des paupières rare
 - Exploration visuelle souvent réduite à des mouvements oculaires sans déplacement céphalique
- **Hypertonie (ou rigidité) extrapyramidale :**
 - Diffuse, mais prédomine sur les muscles antigravidiques
 - Retrouvée de façon plus ou moins marquée lors de la mobilisation passive des différents segments des membres supérieurs. Si le déplacement du membre est interrompu, le membre garde passivement sa position.
 - Le phénomène de « la roue dentée » s'observe lorsque la rigidité est moins importante, cédant par à-coups successifs.
 - La manoeuvre de Froment permet de dépister des formes plus frustes : alors que l'examineur imprime des mouvements passifs au poignet du patient, il demande à celui-ci de faire un geste continu avec l'autre main (saisir un objet éloigné, faire « les marionnettes »...). Dès que le mouvement volontaire est initié, la rigidité se majore et peut apparaître plus nette.

Mouvements anormaux

- **Chorée**
 - Mouvement involontaire spontané, irrégulier, souvent asymétrique et survenant sans raison
 - Début brusque, durée brève et rapide dans son mouvement
 - Présent au repos et persiste durant le sommeil
 - Augmenté par l'action de muscles servant à initier les mouvements des extrémités.
- **Athétose**
 - Mouvement lent, ondulatoire
 - Intéresse préférentiellement les extrémités des membres où il est caractérisé par une combinaison quelconque des mouvements plus ou moins continus, lents, serpentiformes, de flexion, extension, abduction et adduction.
- **Ballisme**
 - Mouvement rapide et irrégulier, volontiers répétitif, prédominant à la racine des membres
 - Limité à un hémicorps (hémiballisme) dans la plupart des cas
- **Myoclonies**
 - Contractions brèves, involontaires intéressant un ou plusieurs muscles
 - Peuvent être de nature épileptique.
- **Asterixis**
 - Brève relaxation des extenseurs du poignet, lors du maintien de la position main tendue. Il est observé au cours des encéphalopathies hépatiques.
- **Tremblement**
 - Mouvements de nature oscillatoire qui résultent d'une série de contractions alternatives, relativement rythmiques, de groupes musculaires opposés.

- Tremblement d'attitude (ou tremblement essentiel) : absent au repos, apparaît au cours du maintien volontaire de certaines positions du corps, prédomine habituellement aux membres supérieurs. La gêne apparaît dans les gestes précis (verser à boire, tenir un verre) et surtout dans l'écriture qui est tremblée. Son rythme varie entre 4 et 7 cycles par seconde, son amplitude augmente tant que la position du membre est maintenue mais reste généralement faible. Il n'y a aucun autre signe neurologique d'examen.
- Tremblement de repos.

2.6. Syndrome cérébelleux

Hypotonie

C'est un des éléments essentiels du syndrome, elle se manifeste par l'augmentation du ballant au cours de la mobilisation passive des segments de membre, par l'hyperlaxité de certaines articulations et par le caractère pendulaire des réflexes rotuliens et tricipitaux.

Ataxie cérébelleuse

A cet emplacement se trouve une vidéo ou un son, disponible sur la version en ligne.

Les troubles de la station debout et de la marche sont donc caractérisés par la présence d'une ataxie.

- La station debout immobile est difficile, faite d'oscillations brusques, irrégulières, le patient doit écartier les jambes pour maintenir l'équilibre (élargissement du polygone de sustentation). Au minimum on peut observer des mises en tension rapides et régulières du tendon du jambier antérieur, bien visible sur la face antérieure de la cheville (danse des tendons). Ces difficultés sont accrues si l'on demande au sujet de prendre appui sur un seul pied ou bien après une poussée d'avant en arrière. Enfin ces troubles ne sont pas aggravés par l'occlusion des yeux.
- La marche est elle aussi perturbée. Elle est faite d'embardees d'un côté ou de l'autre, elle est dite « festonnante », le malade élargit son polygone de sustentation, les bras écartés pour obtenir plus d'équilibre. On la qualifie parfois de démarches « pseudo-ébrioise ». Les pas sont irréguliers, les mouvements des membres inférieurs sont décomposés : élévation excessive des genoux. Dans les syndromes plus modérés, les altérations de la marche peuvent être mises en évidence à la marche rapide et à l'exécution d'ordres rapides tels « avancez, reculez, tournez... ».

Les troubles de l'exécution du mouvement

- Dymétrie.
- Hypermétrie.
- Dyschronométrie. (manœuvre de Stewart-Holmes)
- Adiadococinésie.
- Tremblement.
- Asynchronisme entre muscles agonistes et antagonistes.
- Troubles de l'écriture.

La dysarthrie cérébelleuse

Elle est la conséquence de l'incoordination des différents muscles de la phonation.

Les syndromes topographiques

- Le syndrome vermien est caractérisé par l'importance des troubles de la statique, résultant principalement de troubles de la coordination des muscles axiaux.
- Le syndrome latéral ou hémisphérique est caractérisé par une hypotonie de repos et par l'incoordination des membres homolatérale à la lésion.

2.7. Syndrome vestibulaire

Symptômes

Le principal symptôme est le vertige : sensation de déplacement des objets autour du patient. La rotation peut se faire dans un des trois plans de l'espace, le plus souvent horizontal. Des bourdonnements d'oreille et des nausées peuvent y être associés. Plus rarement, il s'agit de sensations de latéro-pulsion ou d'instabilité à la marche.

Signes

→ *Le nystagmus*

C'est une oscillation rythmique et conjuguée des globes oculaires. Il comporte deux secousses : l'une rapide, l'autre lente. En médecine, le sens du nystagmus est défini par celui de la secousse rapide : on dit que le nystagmus « bat » de ce côté-là. Le plan dans lequel s'effectue le nystagmus peut être horizontal, vertical, rotatoire, multiple.

→ *Signe de Romberg labyrinthique*

Le patient étant debout, yeux fermés, talons joints, on observe de façon retardée une déviation latéralisée du corps. Cette manoeuvre peut être sensibilisée si le patient, les membres inférieurs tendus, place ses index en face de ceux de l'examineur : à l'occlusion des yeux on observe une déviation lente, retardée et latéralisée des index.

Syndromes

→ *Syndrome vestibulaire périphérique*

Vertiges rotatoires intenses, accentués par les mouvements de la tête et s'accompagnant de nausées et de vomissements.

- Nystagmus horizontal ou horizonto-rotatoire dont la secousse lente est dirigée du côté atteint.
- Déviation des index vers le côté atteint.
- Signe de Romberg latéralisé du côté atteint, voire une ataxie.
- Une atteinte cochléaire fréquente avec acouphènes, baisse de l'audition.

→ *Syndrome vestibulaire central*

Il est dysharmonieux en ce sens que :

- Les vertiges sont flous : sensations vertigineuses.
- Le nystagmus est multiple, rotatoire ou vertical.
- L'ataxie est multi-directionnelle, comme la déviation des index.

Les troubles auditifs sont absents ; les signes témoignant d'une atteinte des autres structures du tronc cérébral en revanche sont fréquents : atteinte des noyaux des nerfs crâniens, syndrome cérébelleux.

2.8. Syndromes médullaires

Syndrome cordonnal postérieur

Le syndrome sensitif est homolatéral à la lésion médullaire, souvent bilatérale. Les symptômes sensitifs sont souvent au premier plan, paresthésies intenses, à prédominance distale ou étendues. Les douleurs cordonnales postérieures réalisent des sensations de striction, d'étau ou plus profondes, « *térébrantes* ». Le signe de Lhermitte est considéré comme caractéristique de ce type d'atteinte : la flexion du cou sur le thorax provoque une sensation de courant électrique parcourant le rachis et les membres.

Les signes sensitifs objectifs : le déficit sensitif est unilatéral (dans les lésions unilatérales), sous-lésionnel et dissocié : il intéresse la sensibilité dite « *profonde* » ou proprioceptive, respectant la sensibilité thermoalgique.

Selon le siège de la lésion, on peut observer une héli-ataxie homolatérale à la lésion (lésion cervicale), soit un déficit proprioceptif d'un membre inférieur (en cas de lésion dorsale). Le niveau supérieur du déficit sensitif doit être précisé et reporté sur un schéma.

La lésion cordonnale postérieure est souvent associée à une atteinte radiculaire : syndrome radiculo-cordonnal postérieur, s'y associent : des signes d'atteinte radiculaire, l'abolition des réflexes concernés, parfois des douleurs fulgurantes et des troubles trophiques comme dans le tabès.

Syndrome de Brown-Sequard, ou syndrome de l'hémi-moelle

Il est dû à une lésion d'une hémi-moelle latérale. Les signes neurologiques situés en dessous de la lésion associent un syndrome pyramidal et un syndrome cordonnal postérieur homolatéral à la lésion. Il existe un syndrome spinothalamique controlatéral à la lésion, par atteinte des faisceaux spinothalamiques (sensibilité thermo-algique) dans les cordons antéro-latéraux de la moelle. Le déficit concerne donc la sensibilité thermique et douloureuse et respecte la sensibilité proprioceptive.

Syndrome spino-thalamique

Le déficit sensitif est :sous-lésionnel, controlatéral à la lésion médullaire, dissocié (touchant les sensibilités thermique et douloureuse, épargnant les sensibilités tactile et discriminative). Le syndrome spino-thalamique entre généralement dans la constitution du syndrome de Brown-Sequard.

Syndrome de compression médullaire

La sémiologie dépend du niveau de l'atteinte et du mode d'installation. Dans les formes lentes, on note un syndrome lésionnel et sous lésionnel : le syndrome lésionnel résulte de la compression de la ou les racines correspondant au niveau lésionnel. Il s'agit donc d'une atteinte radiculaire uni ou bilatérale, plus ou moins étendue, indiquant le niveau de compression. Le syndrome sous lésionnel est dominé par le syndrome pyramidal bilatéral entraînant une paraparésie ou paraplégie spasmodique. On note aussi des troubles sensitifs à limite supérieure nette et des troubles sphinctériens.

Syndrome centro-médullaire, syndrome syringomyélique

La lésion centro-médullaire, généralement une fente syringomyélique, interrompt les voies spinothalamiques qui décussent dans la moelle. Il existe donc un déficit sensitif suspendu thermo-algique respectant la sensibilité proprioceptive. On observe aussi une atteinte des faisceaux pyramidaux et surtout une atteinte des cornes antérieures de la moelle provoquant une amyotrophie progressive du territoire correspondant.

2.9. Syndrome centro-médullaire, syndrome syringomyélique

La lésion centro-médullaire, généralement une fente syringomyélique, interrompt les voies spinothalamiques qui décussent dans la moelle. Il existe donc un déficit sensitif suspendu thermo-algique respectant la sensibilité proprioceptive. On observe aussi une atteinte des faisceaux pyramidaux et surtout une atteinte des cornes antérieures de la moelle provoquant une amyotrophie progressive du territoire correspondant.

2.10. Syndromes alternés

Ils résultent d'une lésion du tronc cérébral :

Au niveau pédonculaire

Syndrome de Weber : paralysie du III ipsilatérale, hémiplégié controlatérale.

- **Syndrome de Parinaud** : paralysie de la verticalité du regard et de la convergence.

Au niveau protubérantielle

- Unilatéral :
 - **syndrome de Millard-Gübler** (VII périphérique ipsilatéral, hémiplégié contro-latérale respectant la face) ;
 - **Syndrome de Foville** (idem avec VI ipsilatéral, déviation des yeux vers l'hémiplégié, paralysie de la latéralité vers la lésion).
- Bilatéral : **locked-in syndrome** : quadriplégie, atteinte bilatérale des VI et VII mutisme, mais

vigilance normale. Seuls les mouvements de verticalité sont épargnés.

Au niveau bulbaire

Latéral : syndrome de Wallenberg caractérisé par :

- des céphalées postérieures et un vertige rotatoire,
- anesthésie du V ipsilatérale,
- paralysies de l'hémivoile (nasonnement), de l'hémipharynx (troubles de la déglutition), de la corde vocale (dysphonie, voix bitonale) ipsilatérales,
- hémisynndrome cérébelleux à prédominance statique et signe de Claude-Bernard-Horner ipsilatéral,
- hémianesthésie thermo-algique respectant la face controlatérale.

Médian : atteinte directe du XII, hémiparésie croisée respectant la face.

2.11. Syndrome confusionnel

Le syndrome confusionnel est caractérisé par l'association d'une baisse de la vigilance, d'une désorientation temporo-spatiale, d'un ralentissement et d'une perturbation diffuse des activités intellectuelles, avec souvent illusions ou hallucinations et perturbations du cycle veille-sommeil, des troubles du comportement (activité générale, état affectif, conduites sociales).

2.12. Syndrome démentiel

La démence est un syndrome clinique dont la caractéristique essentielle est la diminution des capacités intellectuelles, sans préjuger de son étiologie ou de son évolutivité.

Les critères diagnostiques sont :

- la présence du syndrome amnésique (atteinte de la mémoire à court et long terme) (signe obligatoire),
- la présence d'altération des capacités intellectuelles, de raisonnement et de jugement,
- la présence de troubles du comportement (activité générale, état affectif, conduites sociales) qui doivent être suffisamment importants pour retentir sur la vie sociale ou professionnelle qui ne doivent pas être observés exclusivement dans le cadre d'une confusion mentale et qui doivent pouvoir être attribuées par l'enquête étiologique à une affection organique causale,
- une désorientation temporo-spatiale.

2.13. Troubles amnésiques

Amnésie rétrograde

Incapacité à restituer des informations anciennes acquises quand il n'y avait pas encore de troubles de mémoire.

Amnésie antérograde

Incapacité à acquérir des informations nouvelles, depuis le début des troubles de la mémoire.

Amnésie lacunaire

Ilot d'amnésie entourant des souvenirs intacts.

Ictus amnésique bénin

Le patient, souvent un patient entre 45 et 65 ans, présente à l'emporte-pièce une amnésie de type antérograde (avec parfois une atteinte rétrograde discrète). Souvent associé à un état de perplexité anxieuse, ce tableau régresse en quelques heures (4 à 8 sans laisser d'autres séquelles qu'une amnésie lacunaire portant sur tout ou partie de l'épisode. Toutes les explorations (électroencéphalogramme, tomodensitométrie cérébrale) restent normales. L'étiologie demeure inconnue. Le facteur de risque le plus

net est un terrain migraineux. Les récurrences sont exceptionnelles.

Syndrome de Korsakoff

Il se caractérise par la triade "amnésie antérograde, fabulations, fausses reconnaissances". Il succède à une encéphalopathie de Gayet-Wernicke, conséquence d'une carence aiguë en vitamine B1. Celle-ci entraîne une mort cellulaire touchant de façon préférentielle le circuit hippocampo-mamillo-thalamique, ce qui peut être mis en évidence à distance à l'imagerie par résonance magnétique, par une atrophie des corps mamilaires.

Le tableau clinique du syndrome de Korsakoff est caractérisé par une amnésie antérograde massive contrastant avec une préservation de la mémoire rétrograde. Cette préservation est toutefois relative : seuls les souvenirs les plus anciens sont clairement intacts, en revanche, les souvenirs antérieurs à l'installation du syndrome peuvent être partiellement altérés. Le patient est anosognosique, et produit souvent des fabulations compensatrices en réponse à des questions portant sur des faits qu'il a oubliés. Les fausses reconnaissances consistent en l'attribution d'une identité ou d'un degré de familiarité erronés à un sujet inconnu du patient avant sa maladie. Elles sont souvent associées aux fabulations.

2.14. Troubles du langage

Aphasie de Broca

- Liée à une lésion de l'aire de Broca (3ème circonvolution frontale gauche).
- Aphasie non fluente.
- Troubles arthritiques perturbant l'exécution des phonèmes.
- Discours haché, ralenti, monotone.
- Manque du mot responsable de persévérations, rôle facilitant de l'ébauche orale.
- Compréhension préservée.

Aphasie de Wernicke

- Liée à une lésion de la première circonvolution temporale gauche.
- Aphasie fluente, langage normalement articulé.
- Expression spontanée abondante.
- Contenu plus ou moins incompréhensible en raison d'usage inapproprié de mots ou de phonèmes.
- Paraphrasies verbales et phonémiques, néologismes conduisant à un jargon dépourvu de sens (jargonophasie).
- Compréhension perturbée.

Aphasie de conduction

- Lésions temporale et pariétale gauche.
- Langage spontané riche en paraphrasies phonémiques ou verbales.
- Préservation de la compréhension.
- Désorganisation sévère de la répétition.

2.15. Syndromes hémisphériques

Il est important de savoir localiser, à partir des données cliniques, une lésion hémisphérique et notamment de pouvoir distinguer entre une lésion frontale, temporale, pariétale et occipitale.

La distinction de ces différents syndromes hémisphériques est capitale car ils possèdent une forte valeur localisatrice de l'atteinte. Leur bonne connaissance permet par exemple de juger de la cohérence entre les manifestations cliniques et les données d'imagerie : on évitera ainsi l'erreur d'expliquer des manifestations cliniques d'origine occipitale par une lésion frontale visualisée fortuitement sur le scanner cérébral du patient !

2.15.1. Syndrome occipital (cortex primaire)

Lésion unilatérale totale (ou substance blanche sous-jacente) : hémianopsie latérale homonyme avec épargne maculaire, controlatérale à la lésion.

Lésion unilatérale partielle : quadranopsie supérieure (lèvre inférieure de la calcarine) ou inférieure (lèvre supérieure).

Lésion bilatérale partielle (surtout sous-corticale) : hémianopsie double, avec atteinte de la vision périphérique dans tout le champ visuel, mais respect de la vision maculaire.

Atteinte bilatérale de l'aire 17 : cécité corticale qui affecte la vision périphérique et centrale dans tout le champ visuel mais conserve les réflexes pupillaires.

Les crises comitiales visuelles ayant pour origine le cortex visuel primaire se caractérisent par leur nature élémentaire : points, lignes, éclairs ou formes simples, pouvant être lumineux ou colorés, mobiles ou non.

2.15.2. Syndrome pariétal

Cortex primaire (aires 1, 2 et 3)

Hypoesthésie controlatérale à tous les modes, fréquemment associée à une hémianopsie latérale homonyme ou à une quadranopsie inférieure (également controlatérales). Les crises comitiales sensitives ayant pour origine le cortex pariétal primaire se caractérisent par des paresthésies élémentaires d'un hémicorps.

Cortex associatif (aires 5, 7, 39 et 40)

→ ***Lésion pariétale gauche***

- Aphasies de types et de degrés divers, apraxies (perte de la compréhension ou de la réalisation d'un certain nombre d'activités motrices sans déficit moteur) de types et de degrés divers.

→ ***Lésion pariétale droite***

- Les syndrome d'hémi-inattention (ou héminegligence) visuelle, auditive, somesthésiques motrice illustrant les atteintes de l'attention sélective.
- Anosognosie (méconnaissance par le malade de son affection).
- Apraxie de l'habillage.
- Syndrome de négligence de l'hémi-espace gauche, perturbations de la gestion de données topographiques (itinéraires, plans etc...).

2.15.3. Syndrome temporal

Cortex primaire (aires 41 et 42)

- Atteinte unilatérale gauche : surdit  verbale.
- Atteinte unilatérale droite : agnosie auditive (bruits familiaux, musique...).
- Atteinte bilatérale : surdit  corticale affectant les sons de toute nature.
- Les crises comitiales ayant pour origine le cortex temporal primaire se manifestent par des hallucinations auditives élémentaires (sons indéterminés) ou plus complexes (sons identifiables, voix, mélodies ...).

Cortex associatif

- Atteinte hémisphère gauche (face externe) : aphasie de Wernicke en règle associée à une hémianopsie latérale homonyme droite.
- Les crises comitiales complexes sont très variées : aphasiques ou avec vocalisation et palilalie, avec automatismes psychomoteurs, avec manifestations végétatives.

2.15.4. Syndrome frontal

Rappel neuro-physiologique

Le lobe frontal est le lobe le plus volumineux du cerveau (environ 1/3 du manteau cortical). Il comporte le cortex moteur primaire et de nombreuses zones associatives efférentes (cortex prémoteur et aire de Broca)

et afférentes (le lobe frontal reçoit des afférences de pratiquement toutes les autres structures corticales et sous-corticales). Traditionnellement on exclut des syndromes frontaux les troubles consécutifs à des lésions des aires motrices ou de Broca. Les nombreuses connexions du lobe frontal expliquent son rôle dans l'intégration des données sensorielles pertinentes, la coordination de différentes activités instrumentales spécifiques (motrices, langage, mémoire, activités visuospatiales, etc.) et dans ce que l'on appelle les fonctions cognitives exécutives (les capacités de planification, d'anticipation et de surveillance). Les lésions frontales se traduisent donc par un certain degré de désorganisation des activités instrumentales spécifiques, mais surtout par les conséquences éventuelles de l'altération des fonctions exécutives sur les comportements élaborés.

Eléments du syndrome frontal

→ **Ralentissement psycho-moteur :**

Perte des initiatives et des actions nécessaires à la vie quotidienne.

- Restriction des champs d'intérêt.
- Absence de réaction affective normale.
- Parfois au contraire excitation psychomotrice : jovialité, moria.

→ **Perturbations de l'activité motrice :**

- Défaut d'initiative et de spontanéité gestuelle qui peut réaliser un comportement de négligence motrice d'un hémicorps.
- Impossibilité de reproduire des séries de gestes, de rythmes, ou mieux de dessins très simples.
- Persévérations et stéréotypies gestuelles : un geste est répété ou maintenu inutilement et perturbe l'ensemble de l'activité motrice, réalisant des comportements de collectionnisme et d'aimantation.
- Troubles de l'équilibre et de la marche avec rétropulsion en station debout (abasie), mauvaise utilisation des membres inférieurs lors de la marche (astasia ou apraxie de la marche), au maximum impossibilité de tenir debout et de marcher.
- Comportement d'urination qui est une miction effectuée apparemment normalement quels que soient le lieu et l'entourage sans que le patient en paraisse aucunement affecté.

→ **Réaction de préhension pathologique (grasping reflex) (films):**

- Réapparition des réflexes archaïques.
- Mutisme ou diminution de fluidité du langage, manque du mot avec pourtant un stock lexical intact après stimulation, persévérations (le mot est répété et parasite la phrase suivante) dans le langage oral ou écrit, le malade répète parfois en écho la question de l'examineur (écholalie).

→ **Troubles de l'attention et de la mémoire :**

- Déficit de l'attention volontaire et de la concentration ou au contraire distractibilité extrême.
- Déficit de la mémoire de fixation et des apprentissages : pas de stratégie valable dans les tentatives de mémorisation, pas d'organisation logique des données à mémoriser.
- Ces troubles de la mémoire immédiate sont parfois à l'origine de confabulations (événements souvent réels du passé faisant irruption dans le temps présent).

→ **Troubles intellectuels** : trouble du raisonnement et du jugement. Ils apparaissent souvent lors des activités abstraites et complexes nécessitant plusieurs opérations pour aboutir à une solution ou à une synthèse finale (problèmes arithmétiques, histoires absurdes, explication de proverbes). Il s'agit plus d'un déficit de la stratégie menant au but que d'un déficit des activités élémentaires.

Différentes formes de syndrome frontal peuvent être observées :

- **Syndrome du cortex préfrontal** (face externe) se traduit par une réduction de l'activité motrice (akinésie) et de la vie émotionnelle, parfois des phénomènes de négligence motrice, un trouble de l'équilibre et de la marche (astasia-abasie), l'impossibilité d'élaborer de nouveaux programmes et le caractère persévératif et stéréotypé de leurs réponses face aux situations nouvelles.
- **Syndrome orbito-basales** se traduit par une hyperactivité motrice exagérée, fragmentée, avec des réactions impulsives inadaptées (stéréotypie gestuelle, collectionnisme), un grasping reflex, une dépendance accrue vis à vis du monde extérieur avec de nombreuses conduites stéréotypiques, une perte de la sélectivité des processus mentaux qui se manifeste par des troubles du comportement, du raisonnement et du jugement, un comportement d'urination.

- **Syndrome paramédianes** se manifeste par une inertie motrice, un trouble parfois massif de l'initiation.

2.16. Syndrome méningé

Interrogatoire

- La céphalée : elle est constante et peut être isolée. Permanente avec des paroxysmes provoqués par la lumière, les mouvements de la tête, le bruit. Elle est violente, diffuse, souvent pulsatile, décrite comme des sensations d'éclatement, d'étai, elle irradie vers le cou et le rachis ; elle s'accompagne parfois de rachialgies.
- Une photophobie, une intolérance au bruit, une hyperesthésie diffuse rendent encore cette céphalée si particulière et pénible.
- Les vomissements sont inconstants, sans nausée préalable, survenant aux changements de position, faciles, sans effort.
- D'autres troubles végétatifs peuvent survenir, surtout dans les formes graves : troubles du rythme cardiaque (bradycardie), du rythme respiratoire (bradypnée, pauses), une élévation tensionnelle. La constipation est classique mais tardive.
- D'autres symptômes peuvent survenir, selon les étiologies, certains sont des signes de gravité : troubles de la conscience (obnubilation, états confusionnels, plus rarement coma), convulsions plus rares chez l'adulte.

Examen physique

- La raideur de la nuque est le signe méningé le plus précoce et le plus constant. Elle se recherche par la flexion passive de la tête sur le thorax. Le mouvement est limité par la contracture très douloureuse des muscles cervicaux postérieurs. Les mouvements latéraux sont moins douloureux et possibles.
- Le signe de Kernig se recherche en pliant les cuisses sur le bassin, jambes étendues : une douleur s'oppose à cette extension et oblige le patient à fléchir les cuisses et les jambes. On peut aussi chercher cette contracture en faisant asseoir le patient sur son lit : on observe une flexion des jambes et cuisses sur le bassin.
- Le signe de Brudzinski apparaît lors des tentatives d'anteflexion de la tête, on observe une flexion involontaire des membres inférieurs.
- Les réflexes tendineux et cutanés sont variablement perturbés. On peut ainsi observer un signe de Babinski, des réflexes tendineux vifs.
- D'autres signes neurologiques peuvent apparaître en fonction de l'étiologie :
 - Dans les méningites infectieuses virales ou bactériennes, le syndrome méningé est accompagné d'un syndrome fébrile. L'analyse du LCR permet de différencier les méningites à liquide clair (le plus souvent virales) des méningites purulentes (bactériennes).
 - Dans l'hémorragie méningée, le syndrome méningé est d'installation brutale, la céphalée est violente et les troubles de la conscience habituels.

2.17. Syndrome d'hypertension intra-cranienne

Définition et physiopathologie

Le syndrome d'HIC est l'ensemble des signes et symptômes traduisant l'augmentation de la pression à l'intérieur de la boîte crânienne. La cause peut en être une augmentation du liquide céphalo-rachidien (excès de synthèse ou défaut de résorption, notamment par blocage de circulation vers les lieux de résorption), une augmentation de la masse cérébrale (oedème, processus expansif intra-cérébral), ou un processus expansif intracrânien extracérébral (hématome extra ou sous-dural, méningiome). La conséquence de l'HIC est une souffrance cérébrale plus ou moins diffuse, liée à la compression des structures cérébrales et à des phénomènes vasculaires associant à des degrés divers stase veineuse et défaut de perfusion artérielle. La tolérance cérébrale, donc la rapidité d'apparition et la sévérité des signes cliniques, est liée à la nature du processus causal et à sa topographie (une tumeur de la fosse postérieure entraîne, à volume égal, plus rapidement un syndrome d'HIC qu'une tumeur de siège frontal. Elle est surtout inversement proportionnelle à son allure évolutive : le syndrome d'HIC est d'autant plus sévère que l'augmentation de la pression est rapide, ne permettant pas la mise en place de processus d'adaptation.

Les deux risques majeurs de l'HIC sont :

- L'engagement cérébral, c'est à dire la hernie du tissu cérébral poussé par la pression au travers de tous les orifices qui se présentent : sous la faux du cerveau (engagement cingulaire), par la fente de Bichat (engagement temporal), trou occipital (engagement amygdalien).
- L'atrophie optique avec cécité définitive liée à l'ischémie du nerf optique, elle-même conséquence de la stase veineuse. NB : une atrophie optique peut être la conséquence rapide (quelques jours) d'une HIC sévère d'installation suraiguë.

Sémiologie

Les céphalées peuvent être le seul signe d'appel. Leur type, intensité, et durée peuvent varier considérablement selon l'étiologie. Toutefois, certaines caractéristiques des céphalées doivent faire penser à l'HIC :

- apparition chez un patient habituellement non céphalalgique, ou modification des caractères habituels des céphalées chez un céphalalgique connu,
- installation/recrudescence nocturne ou matinale,
- accroissement progressif de la fréquence, de la durée et de l'intensité,
- caractère rebelle aux antalgiques usuels.

Les vomissements sont inconstants. Ils sont évocateurs lorsqu'ils surviennent sans nausée préalable, « *en fusée* », souvent lors d'un changement de position de la tête.

Les autres signes d'HIC sont plus tardifs : ralentissement idéatoire ou obnubilation, impression de flou visuel ou de diplopie horizontale transitoires, impressions vertigineuses aux changements de position.

Les signes propres à l'étiologie peuvent être associés ou même être le motif de consultation : crises d'épilepsie (quel qu'en soit le type), baisse de l'acuité visuelle, tout symptôme neurologique d'atteinte centrale (hémiparésie ; ataxie cérébelleuse ; syndrome tronculaire...). L'association à des signes d'HIC doit être recherchée. systématiquement.

L'examen neurologique peut :

- être normal, ce qui n'écarte pas le diagnostic,
- révéler des signes liés à l'HIC : altération diffuse des fonctions cognitives (ralentissement surtout) pouvant être objectivé par un test court comme le Mini Mental Status Examination (Figure 11) ; paralysie incomplète du VI (sans valeur localisatrice),
- révéler les signes propres à l'étiologie. Toute céphalée accompagnée de signes ou de symptômes neurologiques doit faire évoquer et rechercher une HIC.

L'examen du fond d'oeil :

- est à faire sans dilatation atropinique si le syndrome d'HIC est d'installation aiguë et/ou accompagné de troubles de la vigilance, l'état des pupilles étant un critère de surveillance,
- peut être normal (HIC récente, nourrisson, patient âgé) sans exclure le diagnostic,
- peut révéler en fonction croissante de la sévérité : une stase papillaire (dilatation veineuse), un oedème papillaire (flou du contour papillaire débutant au niveau du quadrant supéro-interne, angulation des vaisseaux, saillie de la papille), des exsudats et hémorragies péri-papillaires, enfin une atrophie optique (papille décolorée).

2.18. Testez vos connaissances

[Testez vos connaissances](#)