

Table des matières

PARTIE 1 Maladies infectieuses

CHAPITRE 1

Virus de la varicelle (VZV)

<i>Joel Fluss, Klara Posfay-Barbe, Stéphane Chabrier</i>	3
I Historique	3
II Epidémiologie	4
III Pathogenèse	5
IV Manifestations cliniques	6
V Imagerie	7
VI Confirmation diagnostique et place des examens complémentaires	8
VII Traitement	10
VIII Evolution	11
IX Prévention	12
X Conclusion	12

CHAPITRE 2

Infection par le virus de l'immunodéficience humaine

<i>Pascal Favrole, François-Xavier Lescure</i>	15
I Epidémiologie	15
II Physiopathologie – Etiologies	17
III Conclusion	23

CHAPITRE 3

Tuberculose

<i>Olivier Fleury, Igor Sibon</i>	29
I Epidémiologie et facteurs de risque	29
II Accidents vasculaires cérébraux : quels mécanismes ?	31
III Présentation clinique	33
IV Examens complémentaires	34
V Diagnostics différentiels	41
VI Prise en charge thérapeutique	43
VII Pronostic	45
VIII Conclusion	46

CHAPITRE 4

Maladie de Chagas

<i>François-Xavier Lescure, Ioan-Paul Muresan</i>	51
I Epidémiologie et diagnostic de la maladie de Chagas	51
II Infarctus cérébral et maladie de Chagas	53
III Traitement	55
IV Conclusion	57

CHAPITRE 5

Autres maladies infectieuses : bactéries, Lyme, syphilis, mycoses, parasitoses

<i>Philippe Niclot</i>	61
I Méningites bactériennes purulentes	61
II Méningites bactériennes à liquide clair	65
III Mycoses	67
IV Parasitoses	68

PARTIE 2

Maladies de système, maladies dysimmunitaires et vascularites

CHAPITRE 6

Sarcoïdose

<i>Fleur Cohen-Aubart, Catherine Chapelon-Abriç, Le Thi Huong Du Boutin, Damien Galanaud, Zahir Amoura</i>	75
I Sarcoïdose et système nerveux central	75
II Complications vasculaires	77
III Démarche diagnostique et thérapeutique	78
IV Conclusion	80

CHAPITRE 7

Lupus

<i>Céline Odier, Renaud du Pasquier, Patrik Michel</i>	83
I Epidémiologie	83
II Causes et mécanismes de l'atteinte vasculaire cérébrale et médullaire	83
III Traitements	87
IV Atteintes médullaires	87

CHAPITRE 8

Maladie de Horton

<i>Nicolas Chausson, Didier Smadja</i>	91
I Epidémiologie	91
II Mécanismes lésionnels	92
III Histologie	92
IV Facteurs de risque de complications ischémiques	93
V Signes cliniques évocateurs	93
VI Clinique	94
VII Imagerie	95
VIII Apport des autres investigations	97
IX Traitement	98

CHAPITRE 9

Maladie de Takayasu

<i>Eric Bodiguel, Joseph Emmerich, Jean-Noël Fiessinger</i>	103
I Epidémiologie	104
II Présentation clinique	104
III Diagnostic	110
IV Traitement	110

CHAPITRE 10

Syndrome de Sneddon

<i>Laure Bottin, Camille Francès, Angèle Soria, Sonia Alamowitch</i>	117
I Epidémiologie	117
II Physiopathologie	118
III Atteintes cliniques et radiologiques	121
IV Biologie	129
V Traitement	129

CHAPITRE 11

Syndrome de Susac : microangiopathie de l'encéphale, de la rétine et de l'oreille interne

<i>Guillaume Turc, Dominique Monnet, Christine Rodriguez, Emmanuel Touzé</i>	135
I Physiopathologie	135
II Aspects cliniques	136
III Examens complémentaires	138
IV Diagnostic positif	140
V Différentes formes	140
VI Traitement	141
VII Evolution	142

CHAPITRE 12

Syndrome de Cogan

<i>Igor Sibon, Olivier Fleury</i>	145
I Epidémiologie	145
II Physiopathologie	145
III Manifestations cliniques	146
IV Examens complémentaires	149
V Diagnostics différentiels	150
VI Pronostic	151
VII Prise en charge thérapeutique	151
VIII Conclusion	152

CHAPITRE 13

Maladie de Behçet

<i>Katayoun Vahedi, Alfred Mahr, Monique Boukobza</i>	157
I Introduction	157
II Manifestations vasculaires	158
III Neuro-Behçet	159
IV Manifestations extraneurologiques	160
V Neuro-imagerie	161
VI Prise en charge thérapeutique	162

CHAPITRE 14

Angéite primitive du système nerveux central

<i>Antoine Néel, Benoît Guillon</i>	167
I Historique et limites nosologiques	167
II Présentation clinique	168
III Investigations complémentaires	171
IV Formes cliniques	175
V Pronostic	176
VI Prise en charge	176

CHAPITRE 15

Maladie de Kawasaki

<i>Stéphane Chabrier, Aurore Curie</i>	181
I Forme commune de la maladie de Kawasaki	182
II Complications cérébrovasculaires	183

CHAPITRE 16

Vascularites systémiques primitives et secondaires, et vasculopathies diverses

Emmanuel Touzé, Hubert de Boysson, Pascal Cohen 189

I Rappel sur la classification des vascularites 189

II Examens complémentaires utiles au diagnostic de vascularite 190

III Vascularites primitives 192

IV Vascularites secondaires 196

V Autres vasculopathies 200

CHAPITRE 17

Maladie des emboles de cholestérol

Michèle Levasseur 209

I Physiopathologie 210

II Atteinte neurologique 210

III Atteinte rénale 213

IV Atteinte cutanée 213

V Autres atteintes 213

VI Diagnostic 214

VII Examens complémentaires 214

VIII Evolution et traitement 215

PARTIE 3

Maladies métaboliques

CHAPITRE 18

Maladie de Fabry

Pierre Clavelou, Olivier Lidove, Emmanuel Touzé 221

I Diagnostic biologique 221

II Génétique 222

III Epidémiologie 222

IV Manifestations vasculaires cérébrales 225

V Autres manifestations cliniques 228

VI Traitement 230

VII Conclusion 230

CHAPITRE 19

Maladies mitochondriales

Karine Auré, Emmanuel Roze, Christian Denier 235

I Chaîne des oxydations phosphorylantes (OXPHOS) 235

II Syndrome MELAS 237

III Génétique 238

IV Présentation clinique des *stroke-like episodes* 239

V Imagerie cérébrale 240

VI Neuropathologie des lésions de *stroke-like episodes* 243

VII Physiopathologie des *stroke-like episodes* 243

VIII Diagnostic 244

IX Prévalence des *stroke-like episodes* 246

X Traitement 247

XI Evolution 247

XII Conclusion 248

CHAPITRE 20

Hyperhomocystéinémies

Manoëlle Kossorotoff, Vassili Valayannopoulos, Pascale de Lonlay, Bernadette Chadeaux-Vekemans 253

I Voies métaboliques et hyperhomocystéinémies secondaires 253

II HyperHCy sévères ou modérées liées à des maladies métaboliques rares 256

III Hyperhomocystéinémies fréquentes 258

IV Conclusion 259

PARTIE 4

**Vasculopathies génétiques
et non génétiques**

CHAPITRE 21

CADASIL et autres leucoencéphalopathies vasculaires familiales

Hugues Chabriat 263

I CADASIL 263

II CARASIL 268

III PADMAL 269

IV Affections de type CADASIL dues à des gènes distincts de NOTCH3 270

CHAPITRE 22

Vasculopathie cérébrorétinienne liée aux mutations des gènes COL4A1 et COL4A2

<i>Katayoun Vahedi</i>	275
I Introduction – Physiopathologie	275
II Phénotypes vasculaires chez le fœtus et en périnatal	276
III Phénotypes vasculaires chez l'enfant et l'adulte	278
IV Phénotypes non vasculaires	280
V Bilan diagnostique et prise en charge thérapeutique	280
VI Conseil génétique	281

CHAPITRE 23

Vasculopathies rétiniennes autosomiques dominantes avec leucodystrophie cérébrale

<i>Sonia Alamowitch</i>	285
I Phénotype ophtalmologique, rénal et autres atteintes systémiques	285
II Phénotype neurologique : aspects cliniques et radiologiques	287
III Données anatomopathologiques	288
IV Gène <i>TREX1</i>	288
V Conclusion	289

CHAPITRE 24

Microangiopathie cérébrorétinienne avec calcifications et kystes

<i>Christian Denier, Elisabeth Tournier-Lasserre</i>	291
I Tableaux cliniques révélateurs	291
II Mode de transmission et bases moléculaires	294
III Diagnostic de certitude	294
IV Conseil génétique	295

CHAPITRE 25

Formes familiales de cavernomes cérébraux

<i>Pierre Labauge</i>	297
I Aspects cliniques et neuroradiologiques des formes familiales	297
II Données génétiques	299
III Conseil génétique	300

CHAPITRE 26

Maladie de Rendu-Osler ou télangiectasie hémorragique héréditaire

<i>Ioan-Paul Muresan, Antoine Khalil, Sonia Alamowitch</i>	303
I Aspects historiques et épidémiologiques	303
II Aspect génétiques et physiopathologiques	304
III Critères diagnostiques	305
IV Manifestations systémiques	305
V Atteinte neurologique vasculaire de la maladie de Rendu-Osler-Weber	309
VI Conclusion	315

CHAPITRE 27

Angiopathies amyloïdes cérébrales familiales

<i>Lucie Guyant-Maréchal</i>	319
I Neuropathologie commune aux AAC	319
II Diagnostic	320
III AAC liée à la protéine A β	321
IV Autres AAC	323
V Conclusion	324

CHAPITRE 28

Phacomatoses

<i>Pierre Seners, Fernando Pico</i>	327
I Neurofibromatose de type 1	327
II Syndrome de Sturge-Weber	330
III Maladie de von Hippel-Lindau	331

CHAPITRE 29

Dysplasie fibromusculaire cervicale et intracrânienne

<i>Emmanuel Touzé, Denis Trystram, Marta Pasquini, Pierre-François Plouin</i>	337
I Epidémiologie	337
II Etiologie	338
III Classification anatomopathologique	338
IV Présentation clinique	339
V Aspects angiographiques	340
VI Pronostic	342
VII Traitement	342
VIII Conclusion	343

CHAPITRE 30

Syndrome et maladie de moya-moya

<i>Dominique Hervé</i>	345
I Définition.....	345
II Epidémiologie.....	346
III Physiopathologie – Etiologie.....	347
IV Manifestations cliniques.....	349
V Histoire naturelle.....	350
VI Diagnostic.....	351
VII Prise en charge.....	352

CHAPITRE 31

Elastopathies

<i>Valérie Domigo, Emmanuel Messas</i>	359
I Affections du collagène.....	359
II Affections des fibres élastiques.....	369

CHAPITRE 32

Causes toxiques et post-radiques

<i>Valérie Wolff</i>	381
I Causes toxiques.....	381
II Causes post-radiques.....	386

PARTIE 5

Maladies hématologiques et de l'hémostase

CHAPITRE 33

Drépanocytose

<i>David Calvet, Myriam Edjlali-Goujon, Pablo Bartolucci</i>	393
I Généralités.....	393
II Histoire naturelle et épidémiologie des AVC.....	394
III Mécanismes des AVC.....	394
IV Présentation clinique des AVC.....	397
V Dépistage systématique de la vasculopathie cérébrale.....	398
VI Traitements.....	398

CHAPITRE 34

Polyglobulie de Vaquez et thrombocytémie essentielle

<i>Isabelle Crassard, Sylvia Bellucci</i>	403
I Généralités	403
II Physiopathologie des thromboses	405
III Accidents vasculaires cérébraux	405
IV Traitement	408
V Conclusion	409

CHAPITRE 35

Lymphome endovasculaire

<i>Corina Cret, Alain Ameri</i>	413
I Epidémiologie	413
II Physiopathologie	414
III Symptômes	414
IV Formes cliniques	415
V Biologie	418
VI Imagerie	418
VII Diagnostic différentiel	420
VIII Diagnostic positif	420
IX Evolution et pronostic	421
X Traitement	421
XI Conclusion	422

CHAPITRE 36

Syndrome d'hyperéosinophilie primitif et secondaire

<i>Philippa Lavallée</i>	425
I Rappel hématologique	425
II Mécanismes des infarctus cérébraux	428
III Présentation clinicoradiologique et démarche diagnostique	428
IV Traitement	430

CHAPITRE 37

Purpura thrombotique thrombocytopénique et autres microangiopathies thrombotiques

<i>Alice Wolfromm, Nicolas Weiss</i>	433
I Classification des microangiopathies thrombotiques	433
II Physiopathologie	434
III Tableau clinique et paraclinique	436
IV Traitement	439
V Evolution et pronostic	440
VI Conclusion	441

CHAPITRE 38

Syndrome des antiphospholipides

<i>Olivier Fleury, François Rouanet, Igor Sibon</i>	445
I Historique	445
II Définitions	445
III Physiopathologie	447
IV Epidémiologie	448
V Accidents vasculaires cérébraux et SAPL	450
VI Autres manifestations neurologiques	454
VII Traitement	455
VIII Conclusion	457

CHAPITRE 39

Causes hématologiques rares d'hémorragie intracrânienne

<i>Laurent Derex, Yesim Dargaud</i>	461
I Pathologies des éléments figurés du sang	461
II Coagulopathies	465

CHAPITRE 40

Hémoglobinurie paroxystique nocturne

<i>Elodie Meppiel, Isabelle Crassard</i>	475
I Hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN)	475
II Accidents vasculaires cérébraux et HPN	476
III Conduite pratique	482
IV Conclusion	483

PARTIE 6

Cardiopathies

et autres sources d'embolies

CHAPITRE 41

Tumeurs cardiaques

<i>Pierre Garnier, Jérôme Varvat</i>	489
I Myxome cardiaque	489
II Fibroélastome papillaire	497
III Autres tumeurs cardiaques	501

CHAPITRE 42

Cardiomyopathies familiales et non familiales

Sophie Gomes, Laure Champ-Rigot, Anthony Foucault, Fabien Labombarda, Eric Saloux, Patrice Scanu,

<i>Paul Milliez</i>	509
I Cardiomyopathies	509
II Comment détecter une FA paroxystique ?	514
III Conduite thérapeutique	516
IV Conclusion	517

CHAPITRE 43

Endocardites infectieuses et non infectieuses

Romain Sonneville, Isabelle Klein, Michel Wolff, Mikael Mazighi

519	
I Endocardites infectieuses	519
II Endocardites non infectieuses	523
III Conclusion	525

CHAPITRE 44

Embolie graisseuse cérébrale

Rémi Allibert, Charles Mellerio, Mathieu Zuber, Emmanuel Touzé

529	
I Physiopathologie	529
II Mise en évidence de la nature graisseuse de l'embolie	530
III Syndrome d'embolie graisseuse par embolie veineuse	530
IV Embolie graisseuse et chirurgie cardiaque	532
V Embolie graisseuse et chirurgie cervicofaciale	532
VI Traitement	534

CHAPITRE 45

Embolie gazeuse cérébrale et médullaire

Rémi Allibert, Eric Méary, Emmanuel Touzé

537	
I Embolie gazeuse dans les artères cérébrales	537
II Embolie gazeuse dans les veines cérébrales	540
III Embolie gazeuse médullaire	542
IV Traitement	542