

Avant-propos (J.-P. AZULAY et C. TRANCHANT) .....	XXI
---------------------------------------------------	-----

## PREMIÈRE PARTIE ANALYSE DES GRANDS SYNDROMES NEUROLOGIQUES

<b>Chapitre 1 Déficit moteur (M.-C. FLEURY-LESAUNIER)</b> .....	3
Démarche diagnostique .....	3
<i>Interrogatoire</i> .....	3
<i>Examen physique</i> .....	4
Principaux tableaux neurologiques avec déficit moteur .....	5
<i>Atteintes du système nerveux central</i> .....	5
<i>Atteintes de type corne antérieure</i> .....	10
<i>Atteintes nerveuses périphériques pures</i> .....	11
<i>Pathologies musculaires</i> .....	14
<i>Pathologies de la jonction neuromusculaire</i> .....	15
<b>Chapitre 2 Troubles de la sensibilité (D. UZENOT)</b> .....	17
Démarche diagnostique .....	17
<i>Interrogatoire</i> .....	17
<i>Examen clinique</i> .....	18
Diagnostic topographique .....	18
Explorations complémentaires .....	33
<i>Examens électrophysiologiques</i> .....	33
<i>Examens morphologiques</i> .....	34
<i>Étude du liquide céphalorachidien</i> .....	34
Orientation étiologique .....	34
<i>Devant un trouble sensitif d'apparition aiguë</i> .....	34
<i>Devant un trouble sensitif central</i> .....	36
<i>Devant une atteinte du système nerveux périphérique</i> .....	36
<b>Chapitre 3 Mouvements anormaux (J.-P. AZULAY)</b> .....	39
Définition et physiopathologie .....	39
Démarche diagnostique .....	39
Grands types de mouvements anormaux .....	40

<i>Tremblement</i> .....	40
<i>Myoclonies</i> .....	42
<i>Dystonie</i> .....	44
<i>Chorée, hémiballisme</i> .....	45
<i>Tics</i> .....	46
Principaux syndromes .....	47
<i>Chorée de Huntington</i> .....	47
<i>Maladie de Wilson</i> .....	49
<i>Syndromes induits par les médicaments</i> .....	51
<b>Chapitre 4 Troubles de l'équilibre et de la marche (J.-P. AZULAY)</b> .....	53
Démarche diagnostique .....	53
<i>Interrogatoire</i> .....	53
<i>Examen clinique</i> .....	54
<i>Explorations complémentaires</i> .....	55
Classification des troubles de la marche et de l'équilibre .....	56
<i>Douleur</i> .....	56
<i>Ataxie</i> .....	56
<i>Troubles moteurs : déficit moteur</i> .....	57
<i>Troubles moteurs : mouvements anormaux</i> .....	58
<i>Trouble hypokinétique</i> .....	59
<i>Troubles psychogènes</i> .....	60
<b>Chapitre 5 Troubles de la vigilance et syndrome confusionnel</b> (E. KAPHAN) .....	63
Troubles de la vigilance .....	63
<i>Définition</i> .....	63
<i>Diagnostic clinique</i> .....	63
<i>Évaluation de la profondeur du coma</i> .....	64
<i>Orientation clinique du diagnostic étiologique</i> .....	65
<i>Diagnostic différentiel</i> .....	72
<i>Examens complémentaires</i> .....	72
<i>Conduite thérapeutique</i> .....	73
<i>Pronostic et évolution</i> .....	74
Syndrome confusionnel.....	75
<i>Définition</i> .....	75
<i>Diagnostic clinique</i> .....	75
<i>Diagnostic différentiel</i> .....	76
<i>Principales causes des syndromes confusionnels</i> .....	77
<i>Examens complémentaires</i> .....	79
<i>Conduite à tenir</i> .....	80
<b>Chapitre 6 Troubles des fonctions supérieures</b> (O. FELICIAN et M. CECCALDI) .....	82
Anamnèse.....	83
Évaluation des troubles des fonctions supérieures.....	83
<i>Attention, fonctions exécutives, mémoire de travail</i> .....	84
<i>Mémoire épisodique</i> .....	85

<i>Langage</i> .....	86
<i>Gestualité intentionnelle</i> .....	87
<i>Capacités visuo-perceptives et visuo-spatiales</i> .....	88
<i>Periurbations comportementales</i> .....	88
Examen somatique .....	88
Hypothèses sur les systèmes neuraux lésés.....	89
<b>Chapitre 7 Atteintes des nerfs crâniens (C. SABOURDY)</b> .....	93
Généralités .....	93
<i>Anatomie</i> .....	93
<i>Sémiologie</i> .....	94
Olfaction.....	96
<i>Nerf olfactif (I)</i> .....	96
Vision et oculomotricité .....	99
<i>Nerf optique (II)</i> .....	99
<i>Nerfs oculomoteur (III), trochléaire (IV), abducens (VI)</i> .....	103
Visage.....	108
<i>Nerf trijumeau (V)</i> .....	108
<i>Nerf facial (VII)</i> .....	111
Audition et équilibre .....	115
<i>Nerf cochléaire</i> .....	115
<i>Nerf vestibulaire</i> .....	116
Bouche, déglutition et phonation .....	120
<i>Nerf glosso-pharyngien (IX)</i> .....	121
<i>Nerf vague ou pneumogastrique (X)</i> .....	122
<i>Nerf accessoire ou spinal (XI)</i> .....	124
<i>Nerf hypoglosse (XII)</i> .....	125
<b>Chapitre 8 Troubles dysautonomiques (J.-M. SENARD, A. PATHAK et A. PAVY-LE TRAON)</b> .....	127
Sémiologie .....	127
<i>Signes cardiovasculaires</i> .....	127
<i>Signes cutanés</i> .....	130
<i>Œil</i> .....	131
<i>Troubles génito-urinaires</i> .....	131
<i>Troubles digestifs</i> .....	131
Diagnostic des dysautonomies .....	131
<i>Diagnostic positif</i> .....	131
<i>Diagnostic topographique</i> .....	134
Grands syndromes dysautonomiques.....	135
<i>Causes médicamenteuses</i> .....	135
<i>Diabète</i> .....	136
<i>Polyneuropathies périphériques</i> .....	138
<i>Dysautonomie des syndromes parkinsoniens</i> .....	138
<b>Chapitre 9 Vessies neurologiques de l'adulte (G. KARSENTY)</b> .....	140
Anatomie et physiologie : l'unité vésico-sphinctérienne et sa commande normale.....	141

Vessie .....	141
Urètre.....	141
Cycle mictionnel normal .....	143
Innervation vésico-sphinctérienne et commande de la miction normale....	143
Diagnostic .....	149
<i>Physiopathologie</i> .....	149
<i>Démarche diagnostique</i> .....	152
Traitements.....	162
<i>Principes thérapeutiques</i> .....	162
<i>Moyens thérapeutiques</i> .....	165

## DEUXIÈME PARTIE PATHOLOGIES NEUROLOGIQUES

### Chapitre 10 Principales maladies musculaires

(E. CAMPANA-SALORT et S. ATTARIAN).....	173
Démarche diagnostique.....	173
<i>Interrogatoire</i> .....	174
<i>Examen clinique</i> .....	175
<i>Examens complémentaires</i> .....	176
<i>Quelques orientations diagnostiques</i> .....	178
Quelques pathologies musculaires à connaître .....	180
<i>Myopathies génétiques</i> .....	180
<i>Myopathies acquises</i> .....	194

### Chapitre 11 Myasthénie et syndromes apparentés (C. TRANCHANT) .....

Rappel : la jonction neuromusculaire.....	198
Myasthénie auto-immune.....	199
<i>Physiopathologie</i> .....	199
<i>Épidémiologie</i> .....	199
<i>Signes cliniques</i> .....	199
<i>Examens complémentaires</i> .....	201
<i>Diagnostic différentiel</i> .....	202
<i>Traitement</i> .....	202
<i>Évolution</i> .....	206
<i>Formes cliniques</i> .....	206
Myasthénie congénitale.....	207
<i>Définition</i> .....	207
<i>Classification</i> .....	207
<i>Signes cliniques</i> .....	208
<i>Examens complémentaires</i> .....	208
<i>Traitement</i> .....	209
Syndrome de Lambert-Eaton .....	209
<i>Définition</i> .....	209
<i>Physiopathologie</i> .....	210
<i>Signes cliniques</i> .....	210

<i>Examens complémentaires</i> .....	210
<i>Traitement</i> .....	211
<b>Botulisme</b> .....	211
<i>Définition</i> .....	211
<i>Physiopathologie</i> .....	211
<i>Signes cliniques</i> .....	212
<i>Diagnostic</i> .....	212
<i>Traitement</i> .....	212
<b>Chapitre 12 Neuropathies périphériques, neuronopathies et atteintes radiculaires (J. FRANQUES, J.-P. AZULAY)</b> .....	214
Généralités .....	214
Neuropathies .....	215
<i>Diagnostic syndromique</i> .....	215
<i>Examens complémentaires</i> .....	217
<i>Diagnostic étiologique</i> .....	219
Neuronopathies .....	231
<i>Neuronopathies sensitives</i> .....	231
<i>Neuronopathies motrices</i> .....	233
Atteintes radiculaires .....	234
<i>Compression radiculaire</i> .....	234
<i>Infiltration radiculaire</i> .....	235
<b>Chapitre 13 Sclérose latérale amyotrophique (A. VERSCHUEREN)</b> .....	237
Épidémiologie, facteurs de risque .....	237
Diagnostic .....	238
<i>Signes fonctionnels au début</i> .....	238
<i>Signes d'atteinte du neurone moteur périphérique</i> .....	238
<i>Signes d'atteinte du neurone moteur central</i> .....	238
<i>Signes négatifs</i> .....	239
Formes cliniques .....	239
<i>Formes spinales/bulbaires</i> .....	239
<i>Formes touchant de façon prédominante le neurone moteur périphérique</i> .....	239
<i>Formes touchant de façon prédominante le neurone moteur central</i> .....	239
<i>Formes de début inhabituel</i> .....	240
<i>Sclérose latérale amyotrophique/démence fronto-temporale</i> .....	240
<i>Formes familiales</i> .....	240
Examens paracliniques .....	242
<i>Électroneuromyogramme</i> .....	242
<i>Potentiels évoqués moteurs par stimulation magnétique transcrânienne</i> ..	242
<i>Imagerie</i> .....	242
<i>Bilan biologique</i> .....	243
<i>Étude du liquide céphalorachidien</i> .....	243
Évolution et fin de vie .....	243
Facteurs pronostiques .....	245
Diagnostic différentiel .....	245

Suivi et prise en charge des patients.....	247
<i>Traitement étiologique</i> .....	247
<i>Prise en charge symptomatique</i> .....	247
<i>Rééducation fonctionnelle</i> .....	247
<i>Rééducation orthophonique</i> .....	247
<i>Prise en charge nutritionnelle</i> .....	247
<i>Prise en charge respiratoire</i> .....	248
<i>Prise en charge des autres symptômes</i> .....	248
<b>Chapitre 14 Pathologie médullaire (C. LEBRUN FRENAY)</b> .....	250
Orientation diagnostique.....	250
<i>Circonstances de découverte</i> .....	250
<i>Rappel des différents types de syndromes médullaires</i> .....	251
<i>Signes d'orientation topographique</i> .....	254
Examens complémentaires.....	255
<i>Biologie</i> .....	255
<i>Imagerie</i> .....	255
<i>Ponction lombaire</i> .....	256
Diagnostic étiologique.....	257
Traitements.....	260
<b>Chapitre 15 Sclérose en plaques (J. DE SEZE)</b> .....	261
Signes cliniques.....	261
Principaux éléments du diagnostic.....	262
<i>Notion de dissémination temporo-spatiale</i> .....	262
<i>Risque de développer une sclérose en plaques</i> <i>après un premier épisode neurologique</i> .....	265
<i>Examens complémentaires</i> .....	266
<i>Annonce du diagnostic</i> .....	267
Principaux diagnostics différentiels.....	267
Échelles de cotation.....	272
Traitement.....	274
<i>Traitement des poussées</i> .....	274
<i>Traitements de fond</i> .....	274
<i>Traitements symptomatiques</i> .....	277
Questions pratiques posées par les patients.....	277
<i>Vaccination</i> .....	277
<i>Génétique</i> .....	277
<i>Grossesse</i> .....	278
<b>Chapitre 16 Céphalées (A. DONNET)</b> .....	279
Identifier rapidement les différents types de céphalées.....	279
<i>Interrogatoire</i> .....	280
<i>Examen clinique</i> .....	280
Diagnostic clinique d'une céphalée secondaire.....	282
Indications d'un bilan paraclinique.....	284
Traitement à la phase aiguë.....	285
<i>Crise de migraine</i> .....	285

<i>Crise d'algie vasculaire de la face</i> .....	288
<i>Névralgie faciale</i> .....	288
<b>Chapitre 17 Syndromes parkinsoniens (T. WITJAS)</b> .....	290
Analyse sémiologique du syndrome parkinsonien.....	290
Maladie de Parkinson.....	291
<i>Diagnostic</i> .....	291
<i>Évolution</i> .....	293
<i>Traitement</i> .....	295
Syndromes parkinsoniens secondaires.....	298
<i>Syndromes parkinsoniens iatrogènes</i> .....	298
<i>Syndromes parkinsoniens vasculaires</i> .....	298
<i>Syndrome parkinsonien et hydrocéphalie</i> .....	298
<i>Syndromes parkinsoniens métaboliques ou toxiques</i> .....	300
Syndromes parkinsoniens atypiques ou « plus » .....	300
<i>Atrophies multisystématisées</i> .....	303
<i>Paralyse supranucléaire progressive ou maladie de Steele-Richardson-Olszewski</i> .....	304
<i>Dégénérescence cortico-basale</i> .....	304
<i>Démence à corps de Lewy</i> .....	305
<b>Chapitre 18 Épilepsie de l'adulte (M. P. VALENTI et E. HIRSCH)</b> .....	307
Crises épileptiques et épilepsies-maladie.....	307
<i>Classification des crises épileptiques et des épilepsies</i> .....	307
<i>Examen clinique et examens complémentaires</i> .....	309
Crises épileptiques généralisées.....	313
<i>Crises généralisées tonico-cloniques</i> .....	313
<i>Crises généralisées myocloniques</i> .....	314
<i>Crises généralisées toniques</i> .....	314
<i>Absences</i> .....	315
Étiologies des épilepsies avec crises généralisées.....	315
<i>Crise isolée</i> .....	315
<i>Épilepsies généralisées génétiques et possiblement génétiques</i> .....	315
Crises épileptiques focales.....	317
Étiologies des épilepsies avec crises focales.....	318
<i>Épilepsies focales génétiques et possiblement génétiques</i> .....	318
<i>Épilepsies focales symptomatiques (structurelles, métaboliques, immunitaires)</i> .....	319
Diagnostic différentiel des crises épileptiques.....	320
<i>Manifestations neurologiques paroxystiques non épileptiques</i> .....	321
<i>Syncopes</i> .....	321
<i>Malaises et pertes de connaissance métaboliques</i> .....	322
<i>Pertes de connaissance non épileptiques psychogènes</i> .....	322
Traitement des épilepsies.....	323
<i>Généralités</i> .....	323
<i>Conduite pratique du traitement devant une épilepsie débutante</i> .....	327
<i>Conduite pratique devant une épilepsie réfractaire</i> .....	329

<b>Chapitre 19 Accidents vasculaires cérébraux</b>	
(J.-P. NEAU et G. GODENÈCHE).....	332
Généralités .....	332
Épidémiologie.....	332
Facteurs de risque des AVC.....	333
Démarche diagnostique.....	334
Rappel anatomique.....	335
Accidents ischémiques transitoires .....	337
Définitions .....	337
Tableaux cliniques .....	338
Diagnostic différentiel .....	340
Diagnostic et prise en charge .....	341
Causes .....	343
Traitement.....	343
Accidents ischémiques constitués.....	345
Sémiologie des accidents ischémiques constitués .....	346
Examens complémentaires .....	352
Causes des accidents ischémiques cérébraux .....	355
Prise en charge thérapeutique à la phase aiguë des AIC.....	364
Prévention secondaire des AIC .....	369
Complications à distance des AVC.....	371
Lacunes cérébrales .....	371
Clinique .....	372
Évolution .....	372
Examens complémentaires .....	374
Causes .....	375
Traitement.....	376
Thrombophlébite cérébrale .....	377
Clinique .....	378
Examens complémentaires .....	378
Causes .....	383
Traitement.....	384
Pronostic, évolution.....	385
Hématomes intracérébraux.....	385
Physiopathologie .....	385
Facteurs de risque .....	386
Clinique .....	386
Examens complémentaires .....	389
Causes .....	391
Pronostic.....	394
Traitement.....	394
<b>Chapitre 20 Syndrome démentiel (F. SELLAL)</b> .....	398
Définition .....	398
Diagnostic .....	399
Moyens diagnostiques .....	399
Étiologie.....	403



Principaux tableaux cliniques .....	406
<i>Maladie d'Alzheimer</i> .....	406
<i>Démence à corps de Lewy</i> .....	410
<i>Dégénérescence lobaire fronto-temporale</i> .....	413
<i>Démence vasculaire</i> .....	415
<i>Maladie de Creutzfeldt-Jakob</i> .....	416
<i>Orientation diagnostique générale</i> .....	418
<i>Diagnostic différentiel</i> .....	419
<b>Chapitre 21 Tumeurs cérébrales de l'adulte</b>	
(A. BENOUAICH-AMIEL et K. HOANG-XUAN).....	422
Caractéristiques cliniques .....	423
Examens complémentaires.....	423
<i>Scanner cérébral</i> .....	423
<i>IRM cérébrale</i> .....	424
<i>Imagerie métabolique</i> .....	424
<i>Étude du liquide céphalorachidien</i> .....	424
Diagnostic histologique.....	425
Traitements symptomatiques.....	425
<i>Hypertension intracrânienne</i> .....	425
<i>Épilepsie</i> .....	426
Traitements spécifiques.....	426
<i>Gliomes cérébraux</i> .....	426
<i>Lymphome cérébral primitif</i> .....	433
<i>Médulloblastome</i> .....	435
<i>Méningiome</i> .....	436
<i>Métastases cérébrales</i> .....	439
<b>Chapitre 22 Méningites et encéphalites infectieuses (V. RÉMY)</b> .....	441
Définition .....	441
Méningites infectieuses.....	442
<i>Épidémiologie</i> .....	442
<i>Critères diagnostiques</i> .....	442
<i>Diagnostic</i> .....	446
<i>Traitements</i> .....	450
<i>Complications</i> .....	455
<i>Diagnostics différentiels</i> .....	456
Encéphalites infectieuses .....	456
<i>Épidémiologie</i> .....	456
<i>Critères diagnostiques</i> .....	457
<i>Diagnostic étiologique</i> .....	458
<i>Traitement</i> .....	458
<i>Complications</i> .....	460
<i>Diagnostic différentiel</i> .....	460
Conseils de l'infectiologue.....	461
<i>Orientation dans le cadre de méningites infectieuses</i> <i>à cultures négatives de liquide céphalorachidien</i> .....	461

<i>Orientation diagnostique lorsqu'il existe une hyperprotéinorachie supérieure à 3 g/l</i> .....	461
<i>Atteintes neurologiques du sujet VIH</i> .....	461
<i>Méningite à méningocoque, isolement et antibioprophylaxie</i> .....	462
<b>Chapitre 23 Syndromes neurologiques paranéoplasiques : évolutions conceptuelles (A. VIACCOZ et J. HONNORAT)</b> .....	464
Incidence des syndromes neurologiques paranéoplasiques .....	465
Critères diagnostiques .....	465
Auto-anticorps associés aux syndromes neurologiques paranéoplasiques ...	467
<i>Classification</i> .....	467
<i>Physiopathologie</i> .....	472
Syndromes cliniques classiquement associés aux SNP .....	474
<i>Atteinte du système nerveux central</i> .....	474
<i>Atteinte du système nerveux périphérique et de la jonction neuromusculaire</i> .....	482
<i>Atteintes périphériques classiques mais souvent retrouvées en association avec une encéphalomyélite</i> .....	483
Prise en charge diagnostique des patients suspects de SNP .....	484
Prise en charge thérapeutique .....	485
<i>Auto-anticorps à cible antigénique intracellulaire</i> .....	485
<i>Auto-anticorps à cible antigénique membranaire</i> .....	487
<b>Chapitre 24 Troubles du sommeil et de la vigilance (M. REY)</b> .....	489
Organisation du sommeil humain au cours de la vie .....	489
<i>De l'analyse du sommeil à l'hypnogramme (évolution du sommeil au cours de la nuit)</i> .....	489
<i>Évolution du sommeil au cours de la vie</i> .....	491
Classifications des troubles du sommeil .....	493
<i>CIM-10</i> .....	493
<i>DSM-IV</i> .....	493
<i>ICSD-2</i> .....	493
Démarche diagnostique dans un bilan sommeil .....	495
Description des pathologies du sommeil les plus fréquentes .....	497
<i>Insomnie psychophysiologique</i> .....	497
<i>Syndrome d'apnée obstructive du sommeil</i> .....	500
<i>Narcolepsie</i> .....	503
<i>Somnambulisme et terreurs nocturnes</i> .....	504
<i>Syndrome des jambes sans repos ou d'impatience des membres inférieurs</i> .....	505
<b>Liste des principales abréviations</b> .....	509
<b>Index</b> .....	513