

Table des matières

Avant-propos à la 13 ^e édition	V
Préface à la 1 ^{re} édition	VII
1 Sensibilité et douleur	1
Organisation de la sensibilité du corps, ou somesthésie.	1
Détection du message sensitif (1). Système lemniscal (2). Système extralemniscal (ou spino-thalamique) (2).	
Examen de la sensibilité	4
Troubles sensitifs subjectifs (4). Troubles sensitifs objectifs (6). Potentiels évoqués somesthésiques (7).	
Syndromes sensitifs topographiques	8
Lésions du système nerveux périphérique (8). Lésions de la moelle (8). Lésions du tronc cérébral (9). Lésions thalamiques (9). Lésions du cortex pariétal (11).	
Douleur et nociception.	12
Définition (12). Détection et transmission du signal douloureux (12). Systèmes de contrôle de la nociception (13). Évaluation de la douleur (14). Classification et traitement des douleurs (15).	
2 Sémiologie de la motilité.	21
Niveau périphérique : l'unité motrice	21
Systématisation (21). Sémiologie (22). Activités anormales de l'unité motrice (25).	
Niveau segmentaire et intersegmentaire : les activités réflexes.	27
Organisation (27). Sémiologie des réflexes (29).	
Tronc cérébral : la station érigée	31
Cortex cérébral : le mouvement volontaire	31
Organisation (31). Syndrome pseudo-bulbaire (36).	
Contrôle cérébelleux de la statique et du mouvement	36
Systématisation (37). Fonction du cervelet (38). Sémiologie cérébelleuse (39). Syndromes cérébelleux (40).	
Noyaux de la base : l'intégration motrice sous-corticale	40
Systématisation (40). Sémiologie des dysfonctionnements des noyaux de la base (43).	
Autres mouvements anormaux	45
Tremblements (45). Myoclonies (47). <i>Flapping tremor</i> (47). Tics (48). Troubles de la marche du sujet âgé (48).	
3 Sémiologie des nerfs crâniens.	50
Nerf olfactif (I).	50
Nerf optique (II) et voies visuelles	50
Rappel anatomo-fonctionnel (50). Sémiologie des lésions des voies visuelles (54).	

Nerfs oculomoteurs, motilité oculaire	59
Muscles oculomoteurs (59). Nerfs oculomoteurs (61). Mouvements conjugués des yeux (62). Regard et vision (66).	
Nerf trijumeau (V)	67
Trijumeau sensitif (67). Trijumeau moteur (69).	
Nerf facial (VII)	70
Systématisation (70). Paralyse faciale périphérique (71).	
Nerf vestibulaire et nerf cochléaire (VIII)	74
Nerf vestibulaire (74). Nerf cochléaire (78).	
Nerf glossopharyngien (IX)	81
Systématisation (81). Sémiologie (81).	
Nerf pneumogastrique (X)	82
Systématisation (82). Sémiologie (82).	
Nerf spinal (XI)	82
Nerf grand hypoglosse (XII)	83
Paralysies multiples des nerfs crâniens	83

4 Sémiologie des fonctions végétatives	86
Le système nerveux autonome	86
Deux contingents (86). Effecteurs du système autonome (86). Contrôle central des effecteurs (87).	
Troubles liés à une atteinte du système nerveux autonome	87
Anomalies pupillaires (89). Troubles génito-sphinctériens (90). Troubles gastro-intestinaux (92). Troubles de la sudation (92). Hypotension orthostatique (93). Syncopes (94). Troubles de la respiration dans les affections du système nerveux (95).	
Syndromes hypothalamiques	96
Troubles résultant d'une atteinte du système hypothalamo-antéhypophysaire (96). Troubles résultant d'une atteinte du système hypothalamo-posthypophysaire (97). Troubles de la régulation thermique (98). Troubles des conduites alimentaires (99).	

5 Éveil, sommeil et coma	101
L'éveil	101
Tronc cérébral et éveil (101). Électroencéphalogramme de veille (101).	
Le sommeil	102
Électroencéphalogramme de sommeil (102). Structures impliquées dans le sommeil (103).	
Troubles de la régulation veille-sommeil	103
Troubles du sommeil (103).	
Hypersomnies	104
Anomalies de l'éveil : coma	106
Définition (106). Examen (106). Diagnostic différentiel (110). Profondeur du coma (111). Évolution (111). Étiologie (113).	

6 Neuropsychologie	118
Cerveau limbique, émotions et comportement	118
Néocortex et cognition	118
Latéralisation fonctionnelle et rôle du corps calleux	120

Genèse du langage	120
Langage et cerveau	122
Pôle postérieur réceptif (123). Pôle antérieur expressif (123).	
Régulation du langage (124).	
Aphasie	125
Sémiologie de l'aphasie (126). Principales variétés de l'aphasie (128).	
Causes des aphasies (131).	
Activités gestuelles : les apraxies	133
Organisation du geste propositionnel (133). L'apraxie (133).	
Principaux aspects de l'apraxie (133).	
Fonctions cognitives : les agnosies	136
Connaissance du corps et de l'espace (136). Stéréognosie	
ou connaissance des objets par le tact (138). Fonctions	
cognitives auditives (139). Fonctions cognitives visuelles (139).	
La mémoire et ses troubles	141
Complexité de la mémoire (141). Évaluation de la mémoire	
déclarative (143). Anatomie de la mémoire (144). Syndromes	
amnésiques (144).	
Syndrome frontal	147

7 Épilepsie	150
Les crises d'épilepsie	150
Crises généralisées (150). Crises partielles (152).	
Diagnostic	155
Diagnostic différentiel	155
États de mal épileptiques (156).	
Syndromes épileptiques	157
Syndromes épileptiques idiopathiques (157).	
Encéphalopathies épileptiques de l'enfant (160).	
Troubles psychiques associés à l'épilepsie	162
Étiologie de l'épilepsie	163
Épilepsie idiopathique (163). Maladies héréditaires	
du métabolisme (163). Causes métaboliques, toxiques	
et médicamenteuses (163). Épilepsies lésionnelles (164).	
Physiopathologie	165
Crises partielles (165). Épilepsies généralisées (166). Mécanismes	
inhibiteurs (167).	
Traitement de l'épilepsie	167
Médicaments antiépileptiques (167). Conduite du traitement	
pharmacologique (170). Épilepsie et grossesse (172). Traitement	
neurochirurgical (173).	

8 Céphalées et algies faciales	175
Dispositif sensible de la face et du crâne	175
Céphalées aiguës	175
Céphalées aiguës symptomatiques (175). Céphalées aiguës	
primitives (176).	
Céphalées récidivantes ou chroniques	176
Céphalées symptomatiques (176). Céphalées primitives (178).	

Algies faciales	187
Algies faciales de cause locale (187). Névralgie « essentielle » du trijumeau (187). Névralgies symptomatiques du trijumeau (190). Algies faciales atypiques (190).	
9 Pathologie du système nerveux périphérique	192
Organisation générale	192
Nerfs périphériques (192). Cellules de Schwann (192).	
Biologie élémentaire : le transport axonal	192
Transport axonal antérograde (193). Transport axonal rétrograde (193). Rôle du transport axonal dans la maintenance des gaines de myéline (193).	
Dégénérescence et régénération des fibres nerveuses	194
Principaux types anatomo-cliniques des neuropathies périphériques . . .	196
Radiculopathies (197). Plexopathies (201). Mononeuropathies (205). Mononeuropathies multiples (214).	
Polyneuropathies et polyradiculoneuropathies	217
Polyneuropathies aiguës et subaiguës (218). Polyneuropathies chroniques (224).	
10 Pathologie de la moelle	239
La moelle dans le canal rachidien	239
Compressions non traumatiques de la moelle	239
Syndrome clinique de compression médullaire (239). Examens complémentaires (244). Causes et traitement (244).	
Compressions de la queue-de-cheval	248
Hernie discale lombaire (249). Tumeurs de la queue-de-cheval (249).	
Myélopathie cervicale	250
Étiologie (250). Étude clinique (250). Indications thérapeutiques (250).	
Syringomyélie	250
Anatomie pathologique (251). Étude clinique (251). Pathogénie (254). Traitement (254).	
Dégénérescence combinée de la moelle	254
Carence en vitamine B12 (254). Carence en cuivre (256).	
Myélopathies paranéoplasiques	257
Myélopathies aiguës transverses non traumatiques	257
Myélopathies aiguës transverses d'origine vasculaire (257). Myélopathies aiguës transverses inflammatoires (myélites aiguës transverses) (263).	
Ischémie médullaire chronique	265
Sémiologie (265). Causes (266).	
Myélopathie postradiothérapique	266
11 Sclérose en plaques	268
Neuropathologie	268
Corrélations anatomo-fonctionnelles	269
Étude clinique	270
Modes de révélation (270). Troubles sensitifs et moteurs (271). Troubles résultant d'une atteinte du tronc cérébral (272). Névrite optique rétrobulbaire (273). Troubles cognitifs et troubles de l'humeur (273). Manifestations paroxystiques (273).	

Évolution	274
Les poussées évolutives (274). Progression du handicap (274). Modes évolutifs de la maladie (275).	
Diagnostic	276
Imagerie (276). Potentiels évoqués (278). Liquide céphalorachidien (278).	
Diagnostic différentiel	278
Neuromyéélite optique aiguë de Devic (NMOA) (278). Encéphalomyélite aiguë disséminée (279). Maladies inflammatoires systémiques (280). Lupus érythémateux disséminé (280). Syndrome de Sjögren (280). Neurosarcoïdose (281). Neuro-Behçet (281). CLIPPERS (281).	
Épidémiologie, étiopathogénie	281
Facteurs génétiques (282). Facteurs environnementaux (282).	
Traitement	282
Traitement des poussées (283). Traitements modifiant l'évolution de la maladie (283). Traitements symptomatiques (285).	
12 Maladies dégénératives du motoneurone	287
Sclérose latérale amyotrophique (maladie de Charcot)	287
Neuropathologie (287). Étude clinique (288). Examens complémentaires (289). Évolution (290). Diagnostic différentiel (290). Étiologie (291). Mécanisme de la mort neuronale (291). Traitement (292).	
Amyotrophies spinales progressives	292
Amyotrophies spinales progressives de l'enfant (292). Amyotrophies spinales progressives de l'adulte (293).	
Paraplégies spastiques héréditaires	294
Sémiologie (294). Génétique (294).	
13 Maladies des noyaux de la base	296
Maladie de Parkinson	296
Neuropathologie (296). Étiologie (297). Physiopathologie (298). Étude clinique (300). Traitement (304).	
Autres syndromes parkinsoniens dégénératifs	310
Maladie des corps de Lewy diffus (310). Paralyse supranucléaire progressive (PSP) (maladie de Steele-Richardson-Olszewski) (310). Dégénérescence cortico-basale (311). Atrophie multisystématisée (311).	
Syndromes parkinsoniens symptomatiques	312
Causes iatrogènes (312). Encéphalites (312). Ischémie. Anoxie (312). Tumeurs cérébrales (313). Traumatismes crâniens (313).	
Le cuivre, le fer, le manganèse et les noyaux de la base	313
Surcharge en cuivre : la maladie de Wilson (313). Déficit héréditaire en cuivre : la maladie de Menkes (316). Surcharge en fer (316). Le manganèse (317).	
Maladie de Huntington	317
Neuropathologie (317). Héritéité (318). Étude clinique (318). Diagnostic génétique (319).	
Autres syndromes choréiques	319
Chorées chroniques (319). Chorées aiguës (319).	

Dystonies	320
Dystonies primitives (320). Dystonies symptomatiques (322).	
Dystonies/dyskinésies des neuroleptiques.	323
Dystonies et dyskinésies paroxystiques.	323
Maladie de Gilles de la Tourette	324
Calcifications des noyaux de la base	324

14 Ataxies cérébelleuses héréditaires et sporadiques 326

Ataxies cérébelleuses familiales	326
Ataxies cérébelleuses autosomiques récessives (326). Ataxies cérébelleuses autosomiques dominantes (328). Ataxies cérébelleuses épisodiques (329). Ataxie cérébelleuse liée à l'X : le syndrome tremblement-ataxie associé à l'X-fragile (330).	
Atrophies cérébelleuses sporadiques	330
Atrophie olivo-ponto-cérébelleuse (Déjerine et André Thomas) (330). Atrophie cérébelleuse corticale tardive (Pierre Marie-Foix et Alajouanine) (331). Atrophie cérébelleuse alcoolique (331). Ataxies cérébelleuses à médiation immunologique (331).	

15 Pathologie vasculaire cérébrale 334

Circulation cérébrale	334
Le dispositif artériel (334). Le dispositif veineux (339). Débit sanguin cérébral (341).	
Accidents ischémiques cérébraux	343
Accidents ischémiques transitoires (343). Accidents ischémiques constitués : infarctus cérébraux (345). Prise en charge à la phase aiguë : l'urgence vasculaire cérébrale (354). Causes des accidents ischémiques cérébraux (356). Prévention secondaire (365).	
Maladies des petites artères cérébrales.	367
Angiopathies cérébrales aiguës réversibles	369
Hémorragie cérébrale.	370
Sémiologie générale, diagnostic (370). Formes anatomocliniques (371). Traitement (373). Étiologie (373).	
Hémorragie sous-arachnoïdienne	378
Sémiologie, diagnostic (378). Anévrismes artériels intracrâniens (379).	
Sidérose superficielle du système nerveux central	382
Thromboses veineuses cérébrales	383
Étiologie (383). Manifestations cliniques (383). Imagerie (384). Traitement (384).	

16 La boîte crânienne et son contenu 386

Les tumeurs cérébrales 386	
La boîte crânienne et son contenu 386	
Liquide céphalorachidien (386). Troubles de la circulation du LCR (386).	
Hypertension intracrânienne. 388	
Pseudo-tumeur cérébrale (388). Engagements cérébraux (389).	
Tumeurs cérébrales 390	
Sémiologie (390). Examens complémentaires (393). Variétés étiologiques des tumeurs cérébrales (394).	

Maladies héréditaires donnant lieu à des tumeurs multifocales du système nerveux	404
Sclérose tubéreuse (maladie de Bourneville) (405). Maladie de von Hippel-Lindau (405). Neurofibromatoses (405).	

17 Traumatismes crâniens. 408

Examen initial	408
Examen clinique (408). Lésions associées (409). Examens complémentaires (410). Bilan de l'examen initial (410).	
Aspects anatomo-cliniques et évolutifs	410
Commotion cérébrale (410). Contusion cérébrale (411). Hématomes intracrâniens (411). Complications infectieuses (413). Complications vasculaires (413). Amnésie post-traumatique (414).	
Séquelles des traumatismes crâniens	414
Déficits neurologiques (414). Troubles cognitifs (414). Épilepsie post-traumatique (415). Traumatismes crâniens légers. Syndrome post-commotionnel. (415).	

18 Maladies infectieuses et/ou transmissibles 418

Infections bactériennes.	418
Méningites bactériennes aiguës (418). Abscesses du cerveau (421). Empyème sous-dural (422). Tuberculose cérébro-méningée (423). Maladie de Lyme (424). Maladie de Whipple (425). Neurosyphilis (425). Neurobrucellose (428). Rickettsioses (428).	
Infections parasitaires.	428
Manifestations neurologiques des parasitoses liées à des protozoaires (429). Manifestations neurologiques des helminthiases (430).	
Mycoses	433
Infections virales	433
Pénétration des virus dans le système nerveux (434). Méningites virales (434). Poliomyélite antérieure aiguë (435). Virus varicelle-zona (435). <i>Virus herpes simplex</i> (437). Autres Herpes virus (439). Rage (440). Encéphalomyéloradiculites virales transmises par piqûre d'insecte (440). Panencéphalite sclérosante subaiguë (441). Leucoencéphalopathie multifocale progressive (LEMP) (441). Complications neurologiques de l'infection par le VIH (442). Myélopathie associée au virus HTLV-I (446).	
Encéphalopathies à prions (encéphalopathies spongiformes).	447
La protéine du prion (447). Transmissibilité (447). Neuropathologie (447). Encéphalopathies à prion humaines (447).	

19 Démences

Confusion mentale aiguë.	450
Démences.	450
Sémiologie générale (450). Évaluation clinique (451). Diagnostic différentiel (452). Démences symptomatiques (453). Démences vasculaires (454). Démences dégénératives primitives (455).	
Confusion mentale	461
Étude clinique (461). Diagnostic différentiel (462). Diagnostic étiologique (462).	

20	Anomalies du développement	473
	Malformations congénitales	473
	Fermeture incomplète du tube neural (473). Hydrocéphalies congénitales (474). Agénésies du cervelet (474). Malformation de Chiari (474). Malformations de la charnière cranio-rachidienne (475). Angiomasose encéphalo-trigémينية (maladie de Sturge-Weber) (475). Syndrome hémiatrophie-hémiparkinson (476).	
	Encéphalopathies pré-, péri- et postnatales	476
	Étiologie (476). Infirmité motrice cérébrale (477).	
	Anomalies du développement psychomoteur et cognitivo-comportemental. . .	478
	Anomalies chromosomiques (478). Retards mentaux liés à l'X (479). Troubles de la migration neuronale (480). Autres retards mentaux génétiques (481). Autisme (481). Troubles spécifiques de l'acquisition du langage (482).	
21	Manifestations neurologiques des erreurs héréditaires du métabolisme	
	Leucodystrophies	483
	Anomalies du métabolisme des acides aminés	483
	Phénylcétonurie (483). Homocystinurie (483). Aciduries organiques (484). Maladie de Hartnup (485). Déficit en semi-aldéhyde déshydrogénase (485).	
	Anomalies du cycle de l'urée.	485
	Anomalies du métabolisme des purines	485
	Anomalies du métabolisme des glucides	485
	Glycogénoses (485). Déficit en pyruvate déshydrogénase (486). Déficit en transporteur du glucose (glut1) (486).	
	Anomalies du métabolisme des lipides.	486
	Déficits héréditaires en lipoprotéines (486). Xanthomatose cérébro-tendineuse (486).	
	Maladies de surcharge lysosomale.	487
	Sphingolipidoses (487). Céroïdes-lipofuscinoses neuronales (489). Sialidoses (489). Mucopolysaccharidoses (490).	
	Maladies peroxysomales.	490
	Adrénoleucodystrophie liée à l'X (490). Maladie de Refsum (490).	
	Leucodystrophies.	491
	Encéphalomyopathies mitochondriales	492
	Syndrome MERRF (492). Syndrome MELAS (493). Neuropathie optique héréditaire de Leber (494). Syndrome de Leigh (494). Ophthalmoplégie externe progressive et syndromes OEP-« plus » (494). Syndrome de Kearns-Sayre (494). Syndrome MNGIE (495). Ataxies mitochondriales (495).	
22	Maladies du muscle et de la jonction neuromusculaire	496
	Maladies du muscle : les myopathies	496
	Sémiologie générale (496). Maladies dégénératives du muscle (497). Dystrophies musculaires avec myotonie (498). Dystrophies facio-scapulo-humérales (499). Dystrophies des ceintures (500). Dystrophie type Emery-Dreifus (500). Dystrophies distales (501). Dystrophie oculo-pharyngée (501). Myopathies myofibrillaires (501). Dystrophies musculaires congénitales (502). Myopathies congénitales (502).	

Myopathies métaboliques et endocriniennes (503).
Polymyosites, dermatomyosites (505). Myosite à inclusion (507).
Myopathies toxiques et médicamenteuses (507). Syndromes
musculaires aigus (507). Canalopathies musculaires (508).

Maladies de la jonction neuromusculaire 509
Transmission neuromusculaire (509). Myasthénie autoimmune (511).
Syndromes myasthéniques congénitaux non autoimmuns (515).

 **Index 518**