

Université de Liège
Faculté de Médecine

NEUROCHIRURGIE

PROFESSEUR DIDIER MARTIN

2^{ème} Master en Médecine

TABLE DES MATIERES

TABLE DES MATIERES	2
AVANT PROPOS.....	7
LA PRESSION INTRACRANIENNE NORMALE ET PATHOLOGIQUE.....	8
I PHYSIOLOGIE DE LA PRESSION INTRACRANIENNE	8
I.1 <i>L'enceinte crânio-rachidienne ostéo-durale et son contenu</i>	<i>8</i>
I.2 <i>Equilibre des volumes intracrâniens</i>	<i>8</i>
I.3 <i>Equilibre des pressions intracrâniennes</i>	<i>9</i>
I.4 <i>La relation pression-volume.....</i>	<i>10</i>
II PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HYPERTENSION INTRACRANIENNE	10
II.1 <i>Mécanismes physiopathologiques</i>	<i>10</i>
II.2 <i>Conséquences de l'HTIC sur le débit sanguin cérébral.....</i>	<i>12</i>
II.3 <i>Conséquences systémiques de l'HTIC.....</i>	<i>13</i>
II.4 <i>Conséquences mécaniques de l'HTIC.....</i>	<i>14</i>
III MESURE ET ENREGISTREMENT DE LA PIC	14
III.1 <i>Méthodes</i>	<i>14</i>
III.2 <i>Séméiologie manométrique de la PIC normale.....</i>	<i>15</i>
III.3 <i>Séméiologie manométrique de l'HTIC.....</i>	<i>15</i>
IV SEMEIOLOGIE CLINIQUE DE L'HTIC	16
IV.1 <i>HTIC chronique ou subaiguë</i>	<i>16</i>
IV.2 <i>HTIC aiguë.....</i>	<i>17</i>
IV.3 <i>Evolution de l'HTIC</i>	<i>17</i>
IV.4 <i>Aspects cliniques des engagements</i>	<i>17</i>
V TRAITEMENT DE L'HTIC	18
V.1 <i>Le traitement étiologique.....</i>	<i>18</i>
V.2 <i>Le traitement symptomatique</i>	<i>18</i>
VI L'HYPERTENSION INTRACRANIENNE BENIGNE	20
VI.1 <i>Etiologie</i>	<i>20</i>
VI.2 <i>Symptômes, signes cliniques et examens</i>	<i>20</i>
VI.3 <i>Traitement</i>	<i>21</i>
VII L'HYPOTENSION INTRACRANIENNE	21
LES TUMEURS INTRACRANIENNES-GENERALITES.....	22
I INCIDENCE	22
II CLASSIFICATIONS	22
III SÉMÉIOLOGIE – SCHÉMA COMMUN AUX PROCESSUS EXPANSIFS INTRACRÂNIENS.....	24
III.1 <i>Dans le cas d'une tumeur supratentorielle</i>	<i>25</i>
III.2 <i>Dans le cas d'une tumeur infratentorielle.....</i>	<i>28</i>
TUMEURS INTRACRANIENNES - VARIETES ANATOMO-CLINIQUES.....	30
I TUMEURS D'ORIGINE NEURO-ECTODERMIQUE	30
I.1 <i>Astrocytomes</i>	<i>30</i>
I.2 <i>Oligodendrogliomes</i>	<i>32</i>
I.3 <i>Ependymomes.....</i>	<i>33</i>
I.4 <i>Papillomes des plexus choroïdes.....</i>	<i>33</i>
I.5 <i>Tumeurs des cellules pinéales</i>	<i>33</i>
I.6 <i>Tumeurs des neurones.....</i>	<i>33</i>
I.7 <i>Médulloblastomes.....</i>	<i>33</i>
II TUMEURS DE LA GAINE DES NERFS.....	34
II.1 <i>Classification clinique en trois stades (chronologie de Cushing).....</i>	<i>34</i>
II.2 <i>Moyens de diagnostic</i>	<i>34</i>
II.3 <i>Classification du neurinome du VIII selon le volume tumoral en 4 grades.....</i>	<i>35</i>
II.4 <i>Traitement</i>	<i>35</i>

III	TUMEURS DES MÉNINGES	35
III.1	<i>Conséquences de la croissance du méningiome</i>	36
III.2	<i>Classification topographique</i>	36
III.3	<i>Symptomatologie</i>	36
III.4	<i>Traitement</i>	36
IV	LYMPHOMES PRIMITIFS DE L'ENCÉPHALE.....	36
V	TUMEURS DES VAISSEAUX SANGUINS	37
VI	TUMEURS DES CELLULES GERMINALES	37
VII	TUMEURS D'ORIGINE MALFORMATIVE	37
VII.1	<i>Crâniopharyngiome et kyste du diverticule de Rathke</i>	37
VII.2	<i>Kystes épidermoïdes et dermoïdes</i>	38
VII.3	<i>Kyste colloïde du 3e ventricule</i>	38
VII.4	<i>Kystes arachnoïdiens</i>	38
VIII	TUMEURS DE L'HYPOPHYSE ANTERIEURE.....	38
VIII.1	<i>Classification anatomo-pathologique</i>	38
VIII.2	<i>Croissance des adénomes hypophysaires</i>	39
VIII.3	<i>Aspects cliniques</i>	40
VIII.4	<i>Investigations complémentaires</i>	41
VIII.5	<i>Traitement médical</i>	41
VIII.6	<i>Traitement chirurgical</i>	42
VIII.7	<i>Radiothérapie</i>	42
IX	TUMEURS EXTENSIVES DES RÉGIONS VOISINES	43
X	TUMEURS MÉTASTATIQUES	43
TUMEURS INTRACRANIENNES – VARIETES TOPOGRAPHIQUES		44
I	TUMEURS DES HÉMISPHERES CEREBRAUX	44
I.1	<i>Variétés anatomo-pathologiques</i>	44
I.2	<i>Symptomatologie</i>	44
II	TUMEURS DE LA REGION SELLAIRE ET SUPRASELLAIRE.....	45
II.1	<i>Variétés anatomo-pathologiques</i>	45
II.2	<i>Symptomatologie</i>	45
III	TUMEURS INTRA-AXIALES DE LA FOSSE POSTERIEURE.....	46
III.1	<i>Variétés anatomo-pathologiques</i>	46
III.2	<i>Symptomatologie</i>	46
IV	TUMEURS EXTRA-AXIALES DE LA FOSSE POSTERIEURE.....	46
IV.1	<i>Variétés anatomo-pathologiques</i>	46
IV.2	<i>Symptomatologie</i>	47
V	TUMEURS DE L'ORBITE.....	47
V.1	<i>Variétés anatomo-pathologiques</i>	47
V.2	<i>Symptomatologie</i>	47
V.3	<i>Traitement</i>	47
VI	TUMEURS DU CRÂNE.....	47
VI.1	<i>Variétés anatomo-cliniques</i>	47
VI.2	<i>Symptomatologie</i>	48
LES INFECTIONS DU SYSTEME NERVEUX.....		49
I	LES SUPPURATIONS INTRACRANIENNES	49
I.1	<i>La méningite aiguë pyogène</i>	49
I.2	<i>Les collections suppurées intracrâniennes</i>	49
II	LA TUBERCULOSE	51
III	LES MYCOSES ET LES PARASITOSEs	51
IV	LE SIDA.....	52
LES HEMORRAGIES INTRACRANIENNES DITES SPONTANÉES.....		53
I	L'HÉMORRAGIE CÉRÉBRALE	54
I.1	<i>Causes et effets pathologiques</i>	54
I.2	<i>Les hémorragies supratentorielles</i>	55
I.3	<i>Les hémorragies infratentorielles</i>	57
I.4	<i>Examens de diagnostic</i>	58
I.5	<i>Traitement</i>	58

II	L'HÉMORRAGIE SOUS-ARACHNOÏDIENNE	59
II.1	<i>Etiologie</i>	59
II.2	<i>Clinique</i>	60
II.3	<i>Les complications intracrâniennes</i>	61
II.4	<i>Complications extracrâniennes</i>	62
II.5	<i>Examens de diagnostic</i>	62
II.6	<i>Traitement de l'hémorragie sous-arachnoïdienne</i>	63
LES MALFORMATIONS VASCULAIRES.....		65
I	LES ANÉVRISMES ARTÉRIELS	65
I.1	<i>Pathologie</i>	65
I.2	<i>Clinique</i>	66
I.3	<i>Complications de la rupture d'AA</i>	68
I.4	<i>Diagnostic</i>	68
I.5	<i>Traitement</i>	68
I.6	<i>L'anévrisme non rompu</i>	69
II	LES MALFORMATIONS ARTÉRIO-VEINEUSES	69
II.1	<i>Pathologie</i>	69
II.2	<i>Clinique</i>	70
II.3	<i>Diagnostic</i>	70
II.4	<i>Traitement</i>	70
III	AUTRES MALFORMATIONS VASCULAIRES	71
HYDROCEPHALIE		73
I	PHYSIOLOGIE DU LCR	73
I.1	<i>Formation du LCR</i>	73
I.2	<i>Circulation du LCR</i>	73
I.3	<i>Résorption du LCR</i>	73
II	PHYSIOPATHOGENIE DE L'HYDROCEPHALIE	73
III	CAUSES D'HYDROCÉPHALIE	74
III.1	<i>Causes d'obstacle intra-ventriculaire</i>	74
III.2	<i>Causes d'obstacle extra-ventriculaire</i>	74
III.3	<i>Cause d'excès de formation</i>	74
IV	CONSÉQUENCES PATHOLOGIQUES	74
V	CLINIQUE	75
V.1	<i>Chez le nouveau-né, le nourrisson et le petit enfant (< 2 ans)</i>	75
V.2	<i>Chez l'enfant de 2 à 8 ans</i>	75
V.3	<i>Chez le grand enfant, l'adolescent et l'adulte</i>	76
VI	EXAMENS COMPLÉMENTAIRES.....	76
VII	TRAITEMENT	76
VII.1	<i>La dérivation ventriculo-cardiaque</i>	77
VII.2	<i>La dérivation ventriculo-péritonéale</i>	77
VII.3	<i>Les valves</i>	77
VII.4	<i>Complications des dérivations</i>	78
VIII	L'HYDROCÉPHALIE À PRESSION NORMALE.....	78
MALFORMATIONS DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL ET DE SES ANNEXES.....		80
I	LES DYSRAPHIES	80
I.1	<i>Les dysraphies spinales</i>	80
I.2	<i>Les dysraphies crâniennes</i>	82
II	MALFORMATIONS CRANIO-FACIALES.....	83
III	ANOMALIES DE LA CHARNIÈRE CRANIO-VERTÉBRALE	84
IV	MALFORMATION D'ARNOLD-CHIARI.....	85
IV.1	<i>Variétés de malformations de Chiari</i>	85
IV.2	<i>Clinique</i>	85
IV.3	<i>Diagnostic</i>	86
IV.4	<i>Traitement</i>	86
V	HYDROMYÉLIE ET SYRINGOMYÉLIE	86
V.1	<i>Pathologie</i>	86
V.2	<i>Etio-pathogénie</i>	86

V.3	<i>Clinique</i>	87
V.4	<i>Diagnostic</i>	87
V.5	<i>Traitement</i>	87
TRAUMATISMES CRANIO-ENCEPHALIQUES.....		88
I	ETIOLOGIE	88
II	COMA ET ÉVALUATION DU COMA	88
III	LE DIAGNOSTIC DE MORT CÉRÉBRALE	91
III.1	<i>La mort cérébrale</i>	91
III.2	<i>Conditions pouvant simuler la mort cérébrale</i>	91
III.3	<i>Critères cliniques de mort cérébrale</i>	92
III.4	<i>Critères paracliniques de mort cérébrale</i>	92
IV	PHYSIOPATHOLOGIE	92
V	LÉSIONS TRAUMATIQUES DU SCALP	93
V.1	<i>Plaies cutanées</i>	93
V.2	<i>Hématomes sous-cutanés</i>	93
V.3	<i>Contusions et ecchymoses</i>	93
VI	FRACTURES DU CRÂNE	94
VI.1	<i>Fractures de la voûte</i>	94
VI.2	<i>Fractures de la base du crâne</i>	94
VII	LES LÉSIONS PRIMAIRES DES MÉNINGES.....	95
VII.1	<i>L'hémorragie sous-arachnoïdienne</i>	95
VII.2	<i>Les brèches méningées</i>	95
VIII	LES LÉSIONS SECONDAIRES DES MÉNINGES	96
VIII.1	<i>L'hématome extradural</i>	96
VIII.2	<i>L'hématome sous-dural aigu</i>	97
VIII.3	<i>L'hématome sous-dural chronique</i>	97
VIII.4	<i>L'hématome sous-dural du nourrisson</i>	98
IX	LES LÉSIONS DES NERFS CRÂNIENS	99
X	LES LÉSIONS DES ARTÈRES ET DES VEINES.....	99
XI	LES LÉSIONS PRIMAIRES DE L'ENCÉPHALE	99
XI.1	<i>La commotion cérébrale</i>	99
XI.2	<i>Les lésions encéphaliques diffuses</i>	100
XI.3	<i>Les contusions cérébrales</i>	101
XI.4	<i>Les plaies cérébrales</i>	101
XII	LES LÉSIONS SECONDAIRES DE L'ENCÉPHALE	102
XII.1	<i>L'œdème cérébral</i>	102
XII.2	<i>L'ischémie cérébrale</i>	102
XII.3	<i>L'hématome intracérébral traumatique</i>	103
LES COMPRESSIONS DE LA MOELLE EPINIÈRE		104
I	PHYSIOPATHOLOGIE	104
II	ETIOLOGIE.....	105
III	SYMPTOMATOLOGIE.....	105
III.1	<i>Le syndrome rachidien</i>	106
III.2	<i>Le syndrome lésionnel radiculaire</i>	106
III.3	<i>Le syndrome sous-lésionnel médullaire</i>	107
IV	FORMES TOPOGRAPHIQUES DU SYNDROME MÉDULLAIRE SOUS-LÉSIONNEL.....	108
IV.1	<i>En largeur</i>	108
IV.2	<i>En hauteur</i>	108
V	EVOLUTION DU SYNDROME DE COMPRESSION MÉDULLAIRE	109
VI	EXAMENS COMPLÉMENTAIRES.....	110
VI.1	<i>Etude du LCR</i>	111
VI.2	<i>Radiographies standard</i>	111
VI.3	<i>Imagerie en résonance magnétique</i>	111
VI.4	<i>Tomodensitométrie</i>	112
VII	FORMES ÉTIOLOGIQUES	112
VII.1	<i>Compressions tumorales</i>	112
VII.2	<i>Compressions d'origine infectieuse</i>	113
VII.3	<i>Lésions vasculaires affectant la moelle épinière</i>	114

VII.4	Compression dans la syringomyélie.....	115
VII.5	Compression dans la pathologie dégénérative du rachis	115
TRAUMATISMES RACHIDO-MEDULLAIRES	116	
I	PHYSIOPATHOLOGIE	116
II	TABLEAUX NEUROLOGIQUES	116
II.1	Choc spinal.....	116
II.2	Lésion médullaire complète.....	116
II.3	Lésions médullaires incomplètes.....	117
II.4	Commotion médullaire.....	117
III	LÉSIONS TRAUMATIQUES DU RACHIS CERVICAL SUPÉRIEUR.....	117
III.1	Fracture de l'atlas.....	117
III.2	Fracture de l'apophyse odontoïde	117
III.3	Fracture du pendu (« hangman's fracture »).....	118
IV	LÉSIONS TRAUMATIQUES DU RACHIS CERVICAL MOYEN ET INFÉRIEUR	118
IV.1	Traumatismes en hyperflexion.....	118
IV.2	Traumatismes par compression axiale.....	119
IV.3	Traumatismes en hyperextension	119
IV.4	Principes du traitement des lésions traumatiques du rachis cervical.....	119
IV.5	Entorse cervicale, « whiplash injury ».....	120
V	LÉSIONS TRAUMATIQUES DU RACHIS THORACO-LOMBAIRE.....	121
V.1	Incidence	121
V.2	Causes	121
V.3	Pathologie	121
V.4	Mécanisme.....	122
V.5	Traitement	122
AFFECTIONS DEGENERATIVES DU RACHIS	124	
I	PHYSIOPATHOLOGIE	124
II	LE RACHIS CERVICAL.....	125
II.1	La hernie discale cervicale.....	126
II.2	Cervico-arthrose, hernie discale « dure ».....	129
II.3	Le canal cervical étroit et la myélopathie cervico-arthrosique	130
III	LE RACHIS DORSAL.....	133
III.1	Hernie discale dorsale.....	133
III.2	Canal thoracique étroit	133
IV	LE RACHIS LOMBAIRE	134
IV.1	La hernie discale lombaire.....	134
IV.2	Le syndrome du canal lombaire étroit	140
IV.3	Spondylolisthésis	141
PATHOLOGIE DU SYSTEME NERVEUX PERIPHERIQUE	144	
I	LÉSIONS TRAUMATIQUES DES NERFS PÉRIPHÉRIQUES	144
I.1	Causes principales	144
I.2	Classification des lésions	144
I.3	Régénérescence axonale.....	145
I.4	Principes généraux du traitement	145
II	LESIONS TRAUMATIQUES DU PLEXUS BRACHIAL	145
III	SYNDROMES CANALAIRES DES NERFS PÉRIPHÉRIQUES	146
III.1	Syndrome du défilé thoracique.....	146
III.2	Autres syndromes canaux du membre supérieur	147
III.3	Syndromes canaux du membre inférieur.....	149
IV	TUMEURS DU SYSTÈME NERVEUX PÉRIPHÉRIQUE	151
IV.1	Tumeurs de la gaine des nerfs.....	151
IV.2	Tumeurs neuronales	152

AVANT PROPOS

Ce syllabus est dans la continuité du cours de nos prédécesseurs et Maîtres, le Professeur Joël Bonnal puis le Professeur Achille Stévenaert à qui nous rendons hommage ici. Ils ont été des figures emblématiques de l'Université de Liège et ont grandement contribué au développement de la Neurochirurgie en Belgique.

Ce syllabus, adapté progressivement pour faire part des progrès et développements de la Neurochirurgie, ne prétend évidemment pas donner toutes les notions de la Neurochirurgie. Il sera par ailleurs utilement complété par les cours traitant également des Sciences Neurologiques.

Les illustrations et figures présentées au cours sont disponibles sur le site de la Faculté de Médecine de l'ULiège sous la forme de présentations informatiques.

La consultation d'ouvrages spécialisés peut être utile pour compléter ce cours. L'étudiant y trouvera de nombreuses informations et illustrations complémentaires. Ces ouvrages sont accessibles à l'Unité de Documentation de la Faculté de Médecine.

- Principles of Neurosurgery. Setti S. Rengachary and Richard G. Ellenbogen, Mosby (2004).
- Handbook of Neurosurgery. Mark S. Greenberg Thieme (2016).
- Neurology and Neurosurgery Illustrated, Kenneth W Lindsay and Geraint Fuller, Churchill Livingstone (2010).

LA PRESSION INTRACRÂNIENNE NORMALE ET PATHOLOGIQUE

Dans l'enceinte crânio-rachidienne, il règne dans les conditions normales une pression, la pression intracrânienne (PIC), qui est voisine de 10-12 mm Hg (ou torr) chez le sujet en décubitus. L'élévation de la PIC ou hypertension intracrânienne (HTIC) est une perturbation physiopathologique accompagnant un grand nombre de maladies neurochirurgicales, mais aussi neurologiques, du cerveau.

I PHYSIOLOGIE DE LA PRESSION INTRACRANIENNE

La compréhension des perturbations de la pression intracrânienne est conditionnée par la description des deux structures physiques que constituent le contenant (l'enceinte crânio-rachidienne) et le contenu.

I.1 L'enceinte crânio-rachidienne ostéo-durale et son contenu

Chez l'adulte, le crâne auquel est accolée la dure-mère forme une enceinte rigide, indéformable. Chez l'enfant à fontanelles et à sutures ouvertes, le crâne est déformable ; dans l'hydrocéphalie infantile, l'accroissement de la taille des ventricules par augmentation de volume du liquide céphalo-rachidien (LCR) est primitivement compensé par une expansion du crâne avec diastasis des sutures et secondairement par une réduction du volume cérébral total ; la déshydratation cérébrale, conséquence de diverses maladies, entraîne un creusement des fontanelles, donc une diminution de la surface fontanelle, témoin d'une diminution du volume intracrânien total.

L'enceinte rachidienne, quel que soit l'âge, n'a pas de rigidité totale. En effet, les ligaments occipito-atloïdiens ont une certaine souplesse et transmettent quelque peu les battements du LCR ; la dure-mère rachidienne douée d'élasticité n'est pas appliquée fermement contre la paroi du canal vertébral et il existe un espace épidual dans lequel circulent des plexus veineux compressibles. Par conséquent, le cul-de-sac dural peut subir une certaine expansion par étirement de la dure-mère et écrasement des plexus veineux.

Le contenu est constitué par le parenchyme cérébro-médullaire, le LCR qui le baigne et le sang qui l'irrigue. Le sang et le LCR sont incompressibles. Le parenchyme peut du point de vue physique être considéré comme un matériau plastique et viscoélastique qui, dans les limites des pressions en jeu, est tenu pour incompressible.

I.2 Équilibre des volumes intracrâniens

La PIC est en relation avec les différents volumes contenus dans le crâne. À la suite des travaux de MONRO et de ceux de KELLIE, la doctrine de MONRO-KELLIE a été généralement acceptée malgré les nuances énoncées ci-dessus : l'enceinte crânio-rachidienne est inextensible et remplie à pleine capacité d'un contenu incompressible.

Les volumes des trois secteurs contenus sont, dans les conditions physiologiques, en équilibre constant, mais aussi en échanges constants à l'intérieur d'un total invariable. La doctrine de MONRO-KELLIE s'exprime par l'équation simple suivante :

$$V_{\text{total}} = V_{\text{parenchyme}} + V_{\text{sang}} + V_{\text{LCR}}$$

$$V_{\text{total}} = \text{constante}$$

Ou par sa dérivée par rapport au temps :

$$dV_{\text{parenchyme}} + dV_{\text{sang}} + dV_{\text{LCR}} = 0$$

Cette loi indique que toute variation de l'un des volumes doit être compensée par une variation inverse d'un autre ou des deux autres volumes en présence. De même, l'adjonction d'un volume nouveau (d'un élément anormal) n'est possible qu'aux dépens d'une diminution de l'un ou des volumes normalement présents. Les limitations à cette loi découlant des propriétés physiques du système sont l'imperfection de rigidité de l'encreinte chez l'enfant à fontanelle ouverte (variation du volume total), mais aussi les possibilités d'accommoder des variations de volume.

Les moyens de compensation spatiale sont au nombre de trois :

- l'expansion du cul-de-sac dural rachidien peut admettre rapidement un volume limité de LCR ;
- les veines cérébrales et en particulier les veines corticales peuvent se vider rapidement dans les sinus veineux durs ;
- la résorption du LCR se déclenche dès que la PIC dépasse 70 mm H₂O environ, puis elle s'effectue de façon proportionnelle à la PIC.

Les trois dispositifs capables de donner de l'espace (c'est-à-dire d'accommoder des volumes supplémentaires) opèrent en parallèle. Les deux premiers peuvent intervenir immédiatement (avec un débit élevé) mais ils sont limités dans le temps ; par exemple un écrasement durable des veines aboutit à une baisse du débit sanguin cérébral entraînant automatiquement des régulations. Ils fonctionnent selon le principe du vase d'expansion. La résorption du LCR est un phénomène infini dans le temps mais limité par des résistances élevées et un débit faible, c'est le principe de la valve à seuil.

Dans les conditions physiologiques, tous les débits des compensations spatiales sont en équilibre ($dV_{\text{parenchyme}} + dV_{\text{sang}} + dV_{\text{LCR}} = 0$) et maintiennent la PIC dans des limites stables.

I.3 Équilibre des pressions intracrâniennes

I.3.1 La pression du LCR

La pression propre du LCR est transmise à l'ensemble du système en application de la loi de Pascal : la pression mesurée en un point quelconque du système est représentative de l'ensemble ; la pression du liquide ventriculaire et celle du liquide lombaire sont donc semblables si les deux manomètres sont à la même hauteur et si le liquide des tubulures a la densité du LCR ; sinon elles diffèrent du poids de la colonne d'eau qui les sépare. Dans ces conditions, la pression propre du LCR est assimilée à la PIC. Cette pression, légèrement positive, exprime le niveau de résistance à l'écoulement au travers des structures anatomiques responsables de la résorption du LCR. Le débit de résorption, qui obéit à la loi de Poiseuille ($Q = \Delta P/R$), est proportionnel au gradient de pression entre la pression du LCR (ou PIC) et la pression dans le sinus longitudinal supérieur, au travers des granulations de Pacchioni (qui se comportent donc comme une valve à seuil).

I.3.2 Les pressions veineuses

Le drainage veineux de l'enceinte crânio-rachidienne s'effectue selon deux voies principales : pour le crâne et la région cervicale par les veines jugulaires et vertébrales dans le système cave supérieur, pour le reste du rachis par les veines radiculaires, les veines épidurales et le système azygos.

Le débit est lié au gradient de pression par exemple entre veines corticales, sinus duraux, veines jugulaires, veine cave supérieure, oreillette droite. En outre, la pression intra-thoracique se transmet tout le long de la colonne veineuse. Dans les conditions physiologiques, les parois des sinus duraux peuvent être considérées comme rigides. Par contre, les veines corticales qui sont situées dans l'espace sous-arachnoïdien ont une paroi souple, laquelle transmet au LCR la pression des veines corticales et subit la pression du LCR. Il en résulte un équilibre constant entre les deux pressions (veineuse et du LCR) ; soit $P_v \leftrightarrow P_{LCR} = P_{IC}$.

I.3.3 La pression artérielle

L'ondée systolique dilate la paroi artérielle et le volume de sang circulant dans les artères intracrâniennes augmente brutalement, ce qui met en œuvre les mécanismes de compensation spatiale, du type vase d'expansion (déplacement du LCR vers le cul-de-sac rachidien lombaire et écrasement des veines corticales du cerveau). La dilatation de l'artère est limitée par la réponse élastique de la paroi. La pression artérielle n'est donc que très partiellement transmise au LCR.

I.4 **La relation pression-volume**

Il a été démontré expérimentalement (notamment par TW Langfitt et al.) et vérifié en clinique que l'inflation des volumes contenus dans le crâne détermine une augmentation de la PIC selon une fonction exponentielle. Dans une première phase (compensation), une augmentation de volume n'entraîne guère d'élévation de la PIC par mise en œuvre des moyens de compensation spatiale. Dans une deuxième phase (décompensation), toute inflation volumique détermine une forte élévation de PIC.

La relation P/V est décrite en termes d'élastance, variable d'un individu à l'autre, qui exprime la résistance à l'expansion des volumes à l'intérieur du crâne. En pratique, on utilise la notion inverse de l'élastance, celle de compliance qui exprime le degré de mise à disposition des moyens de compensation spatiale. La compliance est élevée dans la phase de compensation de la courbe, elle est très faible dans la phase de décompensation.

II **PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HYPERTENSION INTRACRANIENNE**

II.1 **Mécanismes physiopathologiques**

L'HTIC peut résulter de deux mécanismes principaux.

- Apparition dans le crâne d'un élément nouveau, anormal (tout processus expansif intracrânien, quelle que soit sa nature, tumeur, abcès, hématome, kyste, collection liquidienne...).
- Augmentation de volume d'un des trois éléments ou secteurs normalement présents (parenchyme cérébral, sang, LCR).

II.1.1 Augmentation de volume du parenchyme cérébral

L'œdème cérébral peut exister sous différentes formes (Tableau 1) et dans différentes conditions cliniques et expérimentales.

a. L'œdème vasogénique

Expérimentalement, on peut, par un traumatisme direct sur le cerveau, provoquer une contusion hémorragique, et obtenir ainsi un gonflement cérébral localisé. Celui-ci entraîne une compression des artères et des veines de voisinage, d'où une gêne circulatoire prédominant sur le versant capillaire, une augmentation de pression endo-vasculaire, une rupture de la barrière hémato-encéphalique (BHE), et une transsudation de liquide plasmatique vers les espaces extracellulaires de la substance blanche. Cet excédent de liquide extracellulaire infiltre de part en part le parenchyme en direction des ventricules. Il peut partiellement se drainer dans les ventricules en traversant l'épendyme. En pathologie humaine, l'œdème vasogénique accompagne les lésions expansives intracrâniennes.

b. L'œdème cytotoxique

Dans les troubles métaboliques et les états toxiques, la perméabilité de la membrane cellulaire est altérée. L'augmentation du Na^+ et du Ca^{2+} intracellulaire s'accompagne d'une accumulation d'eau à l'intérieur des cellules. L'œdème cytotoxique est donc un œdème intracellulaire (glie et neurones). On l'observe dans l'intoxication par le CO, dans des troubles métaboliques divers (anoxie, hypoglycémie, insuffisance hépatique, insuffisance rénale, toxémie gravidique) et dans les troubles ischémiques. Des lésions secondaires des capillaires sont à l'origine d'une rupture de la BHE, elle-même la cause d'un œdème vasogénique. Les différentes formes d'œdème sont souvent intriquées.

c. L'œdème osmotique

Dans les situations où la pression osmotique du plasma est diminuée, comme dans l'intoxication par l'eau, il y a passage d'eau des vaisseaux vers les espaces extracellulaires et dans une moindre mesure vers les cellules gliales d'abord, puis neuronales. Il s'agit d'un œdème mixte extra- et intracellulaire.

d. L'œdème hydrostatique.

Dans l'hypertension artérielle aiguë, le transfert direct de l'augmentation de pression à la paroi des capillaires du cerveau provoque une vasodilatation capillaire et le passage d'eau vers l'espace extracellulaire.

e. L'œdème interstitiel.

Dans l'hydrocéphalie, le LCR intraventriculaire peut être forcé au travers de l'épendyme vers les espaces extracellulaires, particulièrement dans la substance blanche périventriculaire.

	vasogénique	cytotoxique	osmotique	hydrostatique	interstitiel
Cause	rupture BHE	trouble métab. cellulaire	gradient de P osmotique	augmentation P capillaire	augmentation PLCR
Pathologie	transsudat plasma	rétenion H ₂ O et Na ⁺	élévation K ⁺ plasma	vasodilatation capillaire	diapédèse LCR
Siège	extra- puis intracellulaire	intracellulaire	extra- et intracellulaire	extracellulaire	extracellulaire
Clinique	Traumas Tumeurs ischémie (stade tardif)	ischémie (stade précoce) intoxications tr métaboliques	intoxication par l'eau SSIADH	HTA aiguë	hydrocéphalie aiguë

Tableau 1 Les différents types d'œdème cérébral

II.1.2 Augmentation du volume sanguin intracrânien

L'augmentation du volume sanguin intracrânien peut porter sur le versant artériolo-capillaire ou sur le versant veineux de l'arbre vasculaire.

Une vasodilatation cérébrale survient dans toutes les situations où la $paCO_2$ est augmentée ainsi que dans certains traumatismes encéphaliques qui s'accompagnent d'une perturbation grave du tonus vasomoteur (mécanisme non clairement identifié, effet neurogène possible par activation des neurones du système nerveux autonome).

La stase veineuse par blocage de la circulation de retour peut se situer au niveau intracrânien (phlébite d'une veine corticale ou du sinus longitudinal supérieur, compression ou envahissement de sinus veineux par une tumeur) ou au niveau extra crânien (efforts, compression jugulaire et manœuvre de Queckenstedt, manœuvre de Valsalva, insuffisance respiratoire aiguë et chronique ...).

II.1.3 Augmentation de volume du LCR

L'augmentation de volume du LCR contenu dans les cavités ventriculaires constitue l'hydrocéphalie (voir page 73).

II.2 **Conséquences de l'HTIC sur le débit sanguin cérébral**

Le débit sanguin cérébral (DSC) est directement proportionnel à la pression de perfusion du cerveau (PP) et inversement proportionnel aux résistances vasculaires (R). La PP cérébrale est représentée par le gradient entre la PA et la Pv. Or, la Pv est en équilibre constant avec la PIC ($Pv \leftrightarrow PLCR = PIC$). D'où l'on tire que la PP cérébrale est égale à $PA - PIC$. La formule du DSC devient $DSC = (PA - PIC)/R$.

Dans les conditions physiologiques, le DSC est maintenu dans une échelle de valeur (20 ml/100 gr/min dans la substance blanche et 100 ml/100 gr/min dans la substance grise) sous l'influence de régulateurs chimiques et mécaniques.

- La chémorégulation s'exerce par le biais de la $paCO_2$ et de la paO_2 . Toute modification de la $paCO_2$ exerce un effet direct sur le calibre des vaisseaux cérébraux, y compris dans les valeurs physiologiques, l'augmentation de $paCO_2$ étant vasodilatatrice et la diminution étant vasoconstrictrice. L'effet de la paO_2 ne s'exerce qu'en dessous des limites normales, soit une vasodilatation lorsque la paO_2 chute en dessous de 50 mm Hg.

- L'autorégulation est la propriété du cerveau de maintenir le DSC relativement constant dans une large gamme de PP. Toute modification de la PP cérébrale est suivie d'une modification inverse du calibre des vaisseaux par effet myogène direct sur la musculature lisse de leurs parois. Une diminution de PP est suivie d'une vasodilatation, une augmentation d'une vasoconstriction. Trois théories ont été développées pour expliquer le mécanisme de l'autorégulation : métabolique, myogène et neurogène. Les facteurs métaboliques seraient plus importants lors d'une chute de PA et les facteurs myogènes lors d'une élévation de PA tandis que les influences nerveuses interviendraient comme modulateur.

Dans l'HTIC, l'augmentation progressive de la PIC entraîne une réduction progressive de la PP, ce qui serait suivi d'une chute du DSC s'il n'y avait les mécanismes régulateurs. Grâce à ces mécanismes, l'évolution du débit passe par quatre phases.

- **1ère phase** : La PP diminue mais le débit est maintenu grâce à l'intervention de l'autorégulation, les vaisseaux répondent par une vasodilatation. Mais cette vasodilatation augmente le volume sanguin intracrânien et aggrave l'HTIC.
- **2ème phase** : Dès que la PP devient inférieure à 50 mm Hg, le DSC diminue progressivement et parallèlement à la diminution de PP.
- **3ème phase** : Dès que la PP tombe à 40 ou 30 mm Hg, survient une élévation de la PA, considérée comme un mécanisme de protection du DSC (effet Cushing). La réponse de la PA trouve son origine au niveau des structures bulbaires qui subissent l'HTIC (pression, étirement, ischémie ...).
- **4ème phase** : Chacune des vasodilatations successives augmente le volume sanguin intracrânien et aggrave l'HTIC. Les vaisseaux dilatés au maximum sont en état de paralysie vasomotrice complète et une véritable escalade est amorcée entre PA et PIC. Finalement, les sorties veineuses sont obstruées par la compression ce qui entraîne un collapsus rétrograde et un arrêt circulatoire.

II.3 Conséquences systémiques de l'HTIC

II.3.1 Sur la pression artérielle

Selon Cushing, l'HTIC entraîne une élévation de PA par vasoconstriction globale et il s'agit d'une réponse sympathique d'origine centrale (atteinte bulbaire par compression, distorsion, étirement ou ischémie). En clinique, les élévations de PA les plus spectaculaires surviennent seulement dans les HTIC élevées et rapidement installées (HTIC aiguë). Le phénomène n'intervient que très peu ou pas du tout dans les HTIC chroniques.

II.3.2 Sur le rythme cardiaque

Les élévations brutales et importantes de PIC entraînent une bradycardie (effet Cushing), tandis que de la tachycardie peut être observée dans les HTIC de niveau moyen.

II.3.3 Sur la respiration

Une HTIC rapidement évolutive entraîne d'abord une légère diminution de la fréquence respiratoire, puis le pattern de l'hyperventilation neurogène s'installe (respiration régulière et profonde) et un œdème pulmonaire interstitiel peut survenir. Ensuite avec la progression de l'HTIC, le rythme respiratoire devient irrégulier, ataxique avec des périodes d'apnée jusqu'à une apnée terminale.

II.4 Conséquences mécaniques de l'HTIC

Le crâne considéré comme une enceinte rigide circonscrit un volume intérieur compartimenté par des replis de la dure-mère. La tente du cervelet sépare la fosse postérieure de la fosse antérieure elle-même divisée en deux loges hémisphériques par la faux du cerveau.

Lorsqu'un processus expansif se développe dans un compartiment intracrânien, il provoque une hypertension intracompartmentale. Dans un premier temps, un déplacement de liquide survient, les cavités ventriculaires et les espaces sous-arachnoïdiens au voisinage du processus expansif se vident de leur LCR. Dans un deuxième temps survient un déplacement du cerveau contenu dans ce même compartiment ; le cerveau est refoulé jusqu'au bord de l'orifice de communication avec le compartiment voisin puis il s'engage dans cet orifice et forme une véritable hernie cérébrale interne.

Plusieurs formes d'engagement sont reconnaissables :

- dans un processus expansif supratentorial unilatéral, les engagements frontal et temporal ;
- en cas de lésion supratentorielle diffuse des deux hémisphères, l'engagement central ;
- dans un processus expansif infratentorial, l'engagement cérébelleux.

II.4.1 L'engagement frontal

Le gyrus cingulaire s'insinue sous la faux du cerveau et refoule le lobe frontal hétérolatéral, ce qui détermine une déviation de la ligne médiane (visible sur les TDM et IRM).

II.4.2 L'engagement temporal

La partie inféro-interne du lobe temporal s'engage dans l'orifice de Pacchioni, entre le bord libre de la tente du cervelet et le pédoncule cérébral qui est comprimé.

II.4.3 L'engagement central

Un déplacement vertical, rostro-caudal du diencephale et des pédoncules cérébraux s'effectue à travers l'orifice de la tente d'où il résulte une distorsion mécanique de ces structures et une ischémie par étirement des artères perforantes qui les vascularisent.

II.4.4 L'engagement cérébelleux ou amygdalien

Une ou les deux amygdales cérébelleuses s'engagent dans le trou occipital et compriment la jonction bulbo-médullaire.

III MESURE ET ENREGISTREMENT DE LA PIC

III.1 Méthodes

Trois sites de mesure peuvent être utilisés en pratique.

La **ponction lombaire** est un accès aisé mais elle a trois inconvénients ; elle ne permet pas d'enregistrement prolongé à cause de possibilités de fuite de LCR le long de l'aiguille ou du cathéter (manque d'étanchéité au niveau de l'orifice du cul-de-sac dural) ; elle n'est valable que si tout le LCR circule librement (loi de Pascal) ; elle peut être dangereuse dans l'HTIC.

La mesure dans le **site extra-dural** nécessite une trépanation et l'emploi de transducteurs de pression miniaturisés qui, de ce fait, perdent en fiabilité.

Le site de mesure le plus souvent utilisé est le **ventricule latéral**. La méthode habituelle est la suivante. Un trou de trépan est pratiqué dans la région frontale et un cathéter souple en silicone est introduit dans la corne frontale du ventricule latéral. Le cathéter est relié à un transducteur de pression lui-même connecté à un amplificateur couplé à un moniteur, à un enregistreur graphique ou magnétique, ou à un ordinateur. Cette méthode actuellement classique comporte un risque de méningite purulente (< 1% pour des séries avec enregistrements de plusieurs jours) mais présente l'avantage de pouvoir à la fois mesurer la PIC et soustraire du LCR en cas d'HTIC.

III.2 Séméiologie manométrique de la PIC normale

Chez le sujet normal couché sur le dos, la PIC varie de 40 à 200 mm H₂O et en moyenne elle oscille autour de 130 mm H₂O (10 mm Hg). Cette valeur moyenne reste au repos d'une stabilité remarquable. Elle est modifiée de façon transitoire par toutes les circonstances qui mettent en œuvre le phénomène de Valsalva (toux, éternuements, nausées, vomissements...) Mais il s'agit généralement de phénomènes brefs compensés par les trois moyens amortisseurs. Cependant, ces phénomènes plus prolongés ou plus fréquents pourraient être dangereux chez les patients ayant une cause d'HTIC. Sur des tracés d'enregistrements rapides, on constate l'existence de deux types de variations physiologiques : le « pouls cérébral » et les ondes respiratoires.

Le pouls cérébral a habituellement une configuration (onde dicrote) semblable à celle du pouls artériel. C'est le résultat du transfert de l'ondée systolique parcourant les artères intracrâniennes et les plexus choroïdes. Son amplitude maximale est de 1 à 3 mm Hg.

Les ondes respiratoires correspondent aux variations de pression consécutives au flux intermittent du sang veineux dans la circulation de retour. Tout ralentissement de cette circulation (lors de l'expiration) se traduit par une élévation de la Pv et de la PIC, toute accélération (lors de l'inspiration) se traduit par une diminution de la Pv et de la PIC.

III.3 Séméiologie manométrique de l'HTIC

Par définition, l'HTIC se caractérise par un niveau de pression supérieur aux valeurs normales. La PIC

- est comprise entre 15 et 20 mm Hg dans l'HTIC légère,
- est comprise entre 20 et 40 mm Hg dans l'HTIC modérée,
- est supérieure à 40 mm Hg dans l'HTIC sévère.

Les variations physiologiques sont modifiées par augmentation de leur amplitude (déplacement de la courbe P/V vers la droite, augmentation de rigidité du système, accentuation du transfert de PA vers PLCR). C'est surtout le cas de l'onde de pouls cérébral.

Les tracés d'enregistrement dans l'HTIC décèlent des ondes anormales de pression.

Les **ondes A** ou ondes en plateau. Il s'agit d'une élévation brutale de la PIC d'une amplitude de 20 à 50 mm Hg, qui se maintient en plateau pendant 4 à 20 minutes, après quoi la PIC revient au niveau initial. Les ondes en plateau surviennent isolément, par intervalles de 30 à 60 minutes ou plus. Elles témoignent de la souffrance du tronc cérébral (distorsion, déplacement rostro-caudal, traction sur les artères perforantes, ischémie) qui répond par une vasodilatation à

visée régulatrice du DSC (montée et plateau de l'onde A) puis une vasoconstriction (descente de l'onde A). Leur survenue doit faire craindre une décompensation de l'HTIC (stade vertical de la courbe P/V).

Les **ondes B** surviennent en bouffées d'une durée égale à 10 à 20 minutes, avec une amplitude variable de 5 à 15 mm Hg et une fréquence de 0,5 à 2 par minute. Souvent elles sont cliniquement concomitantes de troubles respiratoires du type respiration périodique. Elles sont aussi le signe d'une souffrance du tronc cérébral et de phénomènes vasomoteurs autorégulateurs de la circulation cérébrale à un stade préalable à la décompensation de l'HTIC (portion montante de la courbe P/V avant la portion verticale).

IV SÉMÉIOLOGIE CLINIQUE DE L'HTIC

Il y a lieu de distinguer le syndrome clinique d'HTIC selon que celle-ci est révélatrice d'un processus expansif à croissance lente ou subaiguë (HTIC chronique ou subaiguë) ou d'un processus expansif à croissance aiguë ou d'installation brutale (HTIC aiguë).

IV.1 HTIC chronique ou subaiguë

Les signes dominants de l'HTIC chronique ou subaiguë sont les céphalées et les vomissements. On observe plus rarement et/ou plus tardivement des troubles ophtalmologiques et des troubles des hautes fonctions cérébrales.

Les **céphalées** sont caractérisées par leur horaire. Elles surviennent préférentiellement dans la deuxième partie de la nuit ou au réveil et peuvent être accompagnées de vomissements ; elles peuvent être soulagées par ces vomissements. Au début de l'évolution, elles s'atténuent et disparaissent en cours de journée. Cet horaire singulier s'expliquerait par l'augmentation nocturne du volume du cerveau sous l'effet d'une vasodilatation secondaire à la rétention de CO₂ et d'un œdème osmotique relatif durant le sommeil.

Le siège des céphalées, non caractéristique, est souvent fronto-sus-orbitaire ou occipito-cervical. Certaines céphalées évoluant en cas de tumeur siègent en un point particulier et constant du crâne, elles sont appelées céphalées de présence tumorale.

L'intensité des céphalées est variable. Elles peuvent être atroces et rebelles aux analgésiques, continues ou pulsatiles, ou encore très discrètes et apparemment anodines. Elles peuvent être accentuées par les mouvements de la tête et les efforts avec blocage de la respiration (céphalée veineuse).

Au fil de l'évolution, les céphalées augmentent progressivement en fréquence pour finalement survenir chaque jour et être constantes.

Les **vomissements**, classiquement, accompagnent les céphalées (horaire matinal) et surviennent préférentiellement à l'acmé, sans nausées (vomissements en jet, en fusée). Ils peuvent aussi être isolés, tout à fait banals, et orienter vers une affection digestive, une appendicite. C'est particulièrement le cas chez les enfants qui sont rangés erronément dans la catégorie des « vomisseurs » (forme pseudo-digestive de l'HTIC).

Les **troubles ophtalmologiques** ne sont plus observés actuellement que dans les cas négligés d'HTIC après une évolution prolongée. Ils sont de deux types, oculomoteurs et visuels. Les troubles oculomoteurs (diplopie, sensation de vision double ou floue) sont provoqués par une atteinte du VI ; le trajet long de ce nerf au niveau de la base du crâne le rend vulnérable à une distorsion rostro-caudale des structures du tronc cérébral provoquée par l'HTIC. Les troubles visuels (vue

brouillée, chute d'acuité visuelle, «éclipse visuelle», amaurose transitoire) témoignent d'un œdème papillaire de stase qui mène à l'atrophie optique et à la cécité définitive.

Les **troubles des fonctions cérébrales** comportent l'apathie, le désintérêt du malade pour le monde extérieur, le ralentissement idéatoire, les troubles de l'attention, de la mémoire, de la concentration intellectuelle....

Chez l'**enfant**, dont les sutures du crâne ne sont pas fermées, l'HTIC chronique détermine une augmentation du volume du crâne (élévation anormalement rapide du périmètre crânien, tension de la fontanelle antérieure et diastasis des sutures visibles à la radiographie simple du crâne). Les vomissements ne doivent pas faire errer le diagnostic vers la sphère digestive.

IV.2 HTIC aiguë

Conséquence d'une lésion expansive d'installation brutale ou très rapide, l'HTIC aiguë se caractérise par une céphalée brutale, souvent atroce avec vomissements. Ces symptômes peuvent être accompagnés par des troubles de la conscience et des troubles neurologiques en rapport avec la compression de zones fonctionnelles du cerveau. Le tableau clinique est généralement le suivant : céphalées, vomissements, coma et signes neurologiques déficitaires, hypertension artérielle et bradycardie, troubles éventuels du rythme respiratoire ; on observe parfois un strabisme convergent par atteinte du VI.

IV.3 Évolution de l'HTIC

Qu'elle soit chronique ou aiguë, l'HTIC non traitée évolue inexorablement vers l'aggravation et la décompensation, qui est souvent rapide, voire brutale. Le patient apathique présente de la somnolence et de la torpeur et entre en coma. Ou bien, dans l'HTIC aiguë, le coma s'approfondit de plus en plus. Des troubles neurovégétatifs s'installent, troubles de la pression artérielle, du rythme cardiaque, de la respiration ou du système digestif (hoquet, hypersalivation, vomissements noirs).

La phase de décompensation prend fin avec l'engagement ou hernie cérébrale interne qui précipite l'évolution vers le décès du patient.

IV.4 Aspects cliniques des engagements

L'engagement frontal n'a habituellement pas de traduction clinique. Quelquefois, lorsque l'HTIC évolue sur un mode subaigu ou chronique, il peut se manifester par une augmentation d'intensité des céphalées ou par l'installation continue des céphalées.

L'engagement temporal se révèle cliniquement par l'installation d'un coma ou l'aggravation d'un coma préexistant, une mydriase homolatérale et des troubles pyramidaux controlatéraux (hypertonie et hémiplégie), ainsi que bradycardie, hypertension artérielle et respiration de Cheyne-Stokes. Ensuite, la mydriase et les troubles pyramidaux se bilatéralisent et l'arrêt respiratoire survient. Ces signes sont provoqués par la compression homolatérale d'abord, bilatérale ensuite du III (dans son trajet cisternal) et du pédoncule cérébral (substance réticulée et faisceau pyramidal).

L'engagement central se manifeste essentiellement par un approfondissement progressif du coma avec signes de souffrance de l'encéphale débutant dans les régions sous-corticales, se poursuivant dans le tronc cérébral et se terminant dans le bulbe : coma de plus en plus profond, perte de la verticalité du regard, myosis puis mydriase pupillaire non réactive à la lumière, troubles puis arrêt des fonctions respiratoires et cardio-circulatoires.

L'engagement cérébelleux ou amygdalien provoque le plus souvent une symptomatologie brutale faite de troubles respiratoires (troubles du rythme, respiration périodique de Cheyne-Stokes, périodes d'apnée) menant à l'arrêt respiratoire, ou bien d'un arrêt respiratoire brutal. Parfois, l'engagement amygdalien se constitue à bas bruit (engagement chronique), ce qui se manifeste cliniquement par une raideur de nuque, une attitude de torticolis, tête penchée d'un côté, des cervicalgies. Ces signes résultent de la compression de la racine spinale du XI et de l'irritation de la dure-mère du trou occipital. Cette situation, particulièrement instable, peut décompenser brutalement vers l'engagement aigu à la faveur d'un effort ou même de tout phénomène s'apparentant à une manœuvre de Valsalva.

V TRAITEMENT DE L'HTIC

V.1 Le traitement étiologique

Le traitement étiologique de l'HTIC est le maître choix chaque fois que cela est possible : exérèse d'une tumeur, évacuation d'un hématome, vidange d'un abcès, etc. En cas d'une hydrocéphalie, la dérivation du LCR s'impose.

V.2 Le traitement symptomatique

À côté du traitement étiologique, le traitement symptomatique se préoccupe de réduire le volume des éléments normalement contenus dans le crâne : parenchyme cérébral, LCR, sang circulant.

V.2.1 Mesures générales

Le patient est installé au lit en position semi-assise à 45°, le cou bien dégagé, de manière à favoriser le retour du sang veineux céphalique vers le cœur droit.

V.2.2 Restriction hydrique

Une restriction hydrique relative consiste à modérer le volume des entrées liquidiennes à 65-75% des entrées normales, soit environ 1500 ml par jour.

V.2.3 Osmothérapie

L'osmothérapie comporte l'administration de solutions hypertoniques par voie intraveineuse ou par voie orale, dans le but de réduire le contenu en eau du parenchyme cérébral en créant un gradient de pression osmotique entre le compartiment plasmatique et l'espace extracellulaire.

Le Mannitol est utilisé en bolus (100 ml de Mannitol 20% en 15 minutes par voie iv) ou il est répété toutes les 6 heures pendant 24 à 48 heures. Son action est rapide et puissante. Son emploi doit être limité dans le temps à cause des risques d'hyperosmolalité plasmatique (ne pas dépasser 320 mOsm), d'acidose métabolique et d'insuffisance rénale (nécrose tubulaire aiguë).

Le glycérol (0,2 à 2 gr/kg poids/jour en 2 à 4 prises) a l'avantage de pouvoir être administré par os et de manière prolongée mais les désavantages d'une action plus lente et moins puissante et d'être métabolisé (apport calorique de 4,32 calories par gramme).

Le sérum salin hypertonique (SHH) représente une alternative au mannitol. Il agit par effet osmotique et volémique, ce qui permet la baisse de la PIC. La posologie habituelle est de 3 ml/kg de SHH à 7,5 %, ce qui conduit à une charge osmolaire double de celle des doses habituelles de mannitol.

Le Mannitol iv et le SHH sont indiqués dans les situations d'urgence et le glycérol per os dans les états chroniques.

Les agents osmotiques ne sont pas des médicaments de l'œdème cérébral ; en fait, ils sont efficaces dans les régions du parenchyme cérébral où la BHE est intacte, soit dans le parenchyme normal. Or dans l'œdème cérébral, la BHE est habituellement lésée. Les agents osmotiques drainent l'eau du cerveau sain et pas l'eau des zones œdémateuses. Ils diminuent la PIC, ils ne drainent pas l'œdème.

V.2.4 Diurétiques

Les diurétiques tubulaires (furosémide 20 à 40 mg toutes les 6 heures) utilisés seuls améliorent surtout la diurèse et diminuent la pression veineuse. Ils ont peu d'effet sur la PIC. On les associe presque toujours au Mannitol dans les cas aigus. L'acétazolamide, inhibiteur de l'anhydrase carbonique, a un effet diurétique mais en outre il diminue la sécrétion du LCR par les plexus choroïdes ; il est utilisé per os à raison de trois fois 500 mg par jour.

V.2.5 Drainage du LCR

Le drainage du LCR après trépanation simple et ponction des ventricules cérébraux est un geste particulièrement efficace. La soustraction de quelques millilitres réduit immédiatement la PIC, mais celle-ci remonte à son niveau antérieur après un délai fonction de la gravité de l'HTIC. Le drainage continu s'impose dans les HTIC sévères et modérées, la soustraction itérative peut suffire dans les HTIC légères.

V.2.6 Corticostéroïdes

Les corticostéroïdes jouent un rôle important dans le traitement des patients souffrant d'une tumeur cérébrale avec œdème de voisinage grâce à leur action stabilisatrice sur les membranes cellulaires. Mais il n'est pas certain qu'ils ont pour effet de réduire la PIC. Ils seraient sans grand intérêt dans le traitement des lésions traumatiques ou ischémiques.

V.2.7 Hyperventilation

L'hyperventilation contrôlée amenant la $paCO_2$ des valeurs basales de 30 à 35 mm Hg à des valeurs de 25 à 30 mm Hg induit une vasoconstriction, d'où une diminution du volume sanguin intracrânien et de la PIC. Une réduction plus importante de la $paCO_2$ provoque une vasoconstriction maximale, une chute du DSC et des risques d'ischémie. Il est primordial de maintenir le PP à des valeurs supérieures à 70 mm Hg et d'effectuer un monitoring du taux d'extraction cérébrale de l'oxygène.

V.2.8 Sédatifs

Les sédatifs en supprimant l'agitation, les mouvements involontaires, les nausées et vomissements, interviennent pour éviter les élévations brutales de la PIC en rapport avec tout phénomène de Valsalva. Le coma induit par les barbituriques déprime l'activité des neurones et le métabolisme cérébral et diminue le DSC et par conséquent aussi le volume sanguin intracrânien et la PIC. Les barbituriques exercent aussi un effet protecteur sur les zones cérébrales ischémisées. La mise en coma barbiturique d'un patient impose la surveillance électroencéphalographique et des dosages répétés des taux sériques. Le propofol (Diprivan) est utilisé pour la sédation des patients ventilés en unité de soins intensifs, mais il a aussi pour effet de réduire la PIC ; il est administré en perfusion continue à raison de 1,0 à 4,0 mg/kg/h.

VI L'HYPERTENSION INTRACRANIENNE BÉNIGNE

L'HTIC bénigne n'a de bénin que la dénomination. Dans certains cas en effet, elle peut mener à la détérioration grave de la vision, voire à la cécité. L'affection est aussi appelée *pseudotumor cerebri* ou syndrome pseudotumoral car elle se manifeste chez des patients souffrant d'HTIC, ce qui évoque le diagnostic de tumeur intracrânienne alors que l'imagerie médicale n'en montre pas.

VI.1 Etiologie

Une grande variété de troubles cliniques est associée à l'HTIC bénigne. Dans la majorité des cas, le problème réside au niveau de la voie veineuse. Dans une minorité de cas, la pathogénie n'est pas clairement comprise en raison de la grande variété de conditions observées ; on a incriminé une vasodilatation active, une diminution d'absorption ou une augmentation de sécrétion du LCR.

L'obstruction de la circulation veineuse de retour qui compromet l'absorption du LCR existe en rapport avec une thrombose du sinus longitudinal supérieur ou du sinus latéral (secondaire à une mastoïdite), une atrésie congénitale ou une sténose des mêmes sinus, une opération au niveau du cou, une masse intrathoracique ou une insuffisance cardiaque droite.

Dans le groupe idiopathique, les facteurs cités sont les suivants :

- obésité : les patients sont souvent des femmes jeunes avec excès pondéral, irrégularités menstruelles ou prenant des contraceptifs oraux ;
- endocriniens : grossesse, ménarche, irrégularités menstruelles, maladie d'Addison, hypoparathyroïdie ;
- hématologiques : anémie ferriprive, anémie pernicieuse, polycythémie, thrombocytopénie ;
- hypervitaminose A, ou dérivés de la vitamine A (isorétinoïne), hypovitaminose A ;
- médicamenteux : contraceptifs oraux, minocycline, tétracycline, acide nalidixique, fluoroquinolones, nitrofurantoïne, danazole, sulfaméthoxazole, co-trimoxazole, indométhacine, cimétidine ;
- stéroïdien : réduction de posologie ou arrêt d'un traitement au long cours par les corticostéroïdes, particulièrement chez les jeunes enfants.

VI.2 Symptômes, signes cliniques et examens

La symptomatologie de l'HTIC bénigne est dominée par les céphalées et les troubles de la vision, auxquelles est parfois associée une diplopie par atteinte du VI.

Les céphalées sont du type HTIC en ce sens qu'elles en ont souvent l'horaire et qu'elles sont exacerbées par tout phénomène de type Valsalva (toux, éternuement ...) ou par la flexion antérieure du tronc.

Les troubles visuels (diminution d'acuité visuelle, périodes d'amaurose, élargissement de la tache aveugle, rétrécissement concentrique des champs visuels) sont en rapport avec un œdème papillaire qui peut mener à l'atrophie optique et à la cécité.

L'examen neurologique est très habituellement normal, l'examen ophtalmologique toujours anormal. La TDM et l'IRM de l'encéphale ne montrent aucun processus expansif ni hydrocéphalie, mais au contraire des ventricules plutôt petits ; l'angiographie et l'angio-IRM peuvent montrer une obstruction ou

une sténose d'un sinus veineux. Le LCR présente une cytologie et une chimie normales. Le monitoring de la PIC confirme l'HTIC en montrant l'augmentation de la pression de base et l'existence d'ondes A ou B.

VI.3 Traitement

Les premières mesures thérapeutiques sont la réduction de poids et l'arrêt de tout médicament qui pourrait être incriminé dans la genèse de l'affection. Le traitement proprement dit comporte l'administration d'acétazolamide (1 à 3 fois 500 mg/jour) et de corticostéroïdes (méthylprednisolone 64 à 32 mg/jour les premiers jours puis régression progressive). Un grand nombre de patients répondent à ce traitement. En cas d'échec, on met en œuvre un drainage du LCR soit par ponctions lombaires répétées (quotidiennes par exemple), soit par drainage continu au moyen d'un cathéter lombaire.

Dans 15 à 20% des cas, ces moyens sont insuffisants. La dérivation du LCR (dérivation ventriculo-cardiaque, ventriculo-péritonéale, lombo-péritonéale) est indiquée quand les céphalées dominent le tableau, tandis que l'ouverture des gaines du nerf optique est indiquée lorsque les troubles visuels prédominent sur les céphalées.

VII L'HYPOTENSION INTRACRANIENNE

Une hypotension intracrânienne peut survenir exceptionnellement de manière spontanée dans les cas de brèches dure-mériennes congénitales avec rhinorrhée ou otorrhée cérébro-spinale. Dans la majorité des cas, le syndrome d'hypotension intracrânienne ou d'hypotension du LCR est secondaire à une déchirure de la dure-mère traumatique (fracture de la base du crâne), ou iatrogène (ponction lombaire, ponction péridurale, fistule percutanée de LCR, dérivation du LCR), ou encore en rapport avec une déshydratation sévère.

La symptomatologie clinique (céphalées, nausées et vomissements, vertiges et acouphènes) est régulièrement induite par le passage de la position couchée en station debout et atténuée par la position déclive. Ce caractère postural est à retenir.

La physiopathologie des céphalées s'expliquerait par la diminution de volume du LCR, le déplacement des structures cérébrales entraînant une traction sur les structures sensibles de la dure-mère et des gros vaisseaux. Les troubles de la sphère auditive s'expliqueraient par une chute de pression intra-labyrinthique en rapport avec la diminution de volume du LCR.

À l'exception de la rhinorrhée cérébro-spinale, la fuite de LCR a tendance à se tarir spontanément et la symptomatologie disparaît en quelques jours grâce au repos au lit et à une bonne hydratation.

Le syndrome post-ponction lombaire peut être traité par blood-patch (injection lente de 10 à 20 ml de sang autologue dans l'espace épidural du canal rachidien à hauteur du site de la ponction lombaire).

LES TUMEURS INTRACRANIENNES- GENERALITES

I INCIDENCE

Les tumeurs intracrâniennes primitives sont des tumeurs rares. Le taux d'incidence est probablement voisin de 10/100.000, médiane des différents taux observés dans les registres des tumeurs et cancers des pays développés. On estime par ailleurs que le taux d'incidence des métastases intracrâniennes est au moins similaire à celui des tumeurs primitives.

II CLASSIFICATIONS

La classification en tumeurs malignes et bénignes est aussi pertinente pour les tumeurs intracrâniennes que pour l'ensemble des tumeurs. Toutefois une tumeur intracrânienne bénigne peut se développer dans une zone cérébrale éminemment fonctionnelle (zone de Rolando par exemple) et provoquer des désordres peu « bénins » ; une tumeur intracrânienne maligne a toutes les caractéristiques cytologiques et histologiques d'un cancer mais les métastases vers des organes extracrâniens sont exceptionnelles.

Le siège de la tumeur permet une autre classification, la classification topographique (Tableau 2) qui envisage les tumeurs de :

- la fosse cérébrale ou fosse antérieure, tumeurs supratentorielles ou sustentorielles ;
- la fosse cérébelleuse ou fosse postérieure, tumeurs infratentorielles ou sous-tentorielles.

	Adultes	Enfants
Tumeurs supratentorielles	80–85%	40%
Tumeurs infratentorielles	15–20%	60%

Tableau 2 Classification topographique des tumeurs intracrâniennes et incidence selon l'âge

La classification histologique des tumeurs a été établie par Zülch en 1979 à l'initiative de l'Organisation Mondiale de la Santé (Tableau 3). Elle a été revue à plusieurs reprises notamment en 2007 (Tableau 4). En 2016, la classification a été profondément revue. Elle reste basée sur le tissu d'origine de la tumeur et le type cellulaire dominant, mais intègre les paramètres moléculaires, ce qui a conduit à restructurer en particulier la classification des gliomes diffus, du médulloblastome et des tumeurs embryonnaires. Nous suivons une présentation simplifiée car les classifications les plus récentes sont plus en plus complexes et sortent du cadre de ce cours.

Tumeurs d'origine neuro-ectodermique	Astrocytome (pilocytique, diffus, anaplasique, glioblastome)
	Oligodendrocytome (bas grade ou anaplasique)
	Ependymome (bas grade ou anaplasique)
	Papillome des plexus choroïdes
	Tumeurs des cellules pinéales
	Pinéaloctome
	pinéaloblastome
	Tumeurs des neurones ou mixtes glio-neuronales
	Gangliocytome, gangliogliome, neurocytome central
	Tumeur neuro-épithéliale dysembryoplasique
Neuroblastome	
Tumeurs de cellules mal différenciées ou embryonnaires	
Médulloblastome	
Tumeur primitive neuro-ectodermique (PNET)	
Gliomatose cérébrale	
Tumeurs de la gaine des nerfs	Neurilemmome (schwannome, neurinome) Neurofibrome
Tumeurs des méninges	Méningiome, hémangiopéricytome Sarcome méningé Tumeurs xanthomateuses Mélanome méningé primitif
Lymphomes malins primitifs	
Tumeurs des vaisseaux sanguins	Hémangioblastome
Tumeurs des cellules germinales	Germinome Carcinome embryonnaire Choriocarcinome Tératome
Tumeurs d'origine malformative	Crâniopharyngiome Kyste du diverticule de Rathke Kyste épidermoïde, kyste dermoïde Kyste colloïde du 3e ventricule Kyste entérogène Autres kystes Lipome Christome Hamartome neuronal de l'hypothalamus Hétérotopie gliale intranasale (gliome intranasal)
Tumeurs de l'hypophyse antérieure	Adénome hypophysaire, adénocarcinome
Tumeurs extensives des régions voisines	Tumeur du glomus jugulaire (chémoadénome, paragangliome) Chordome Chondrome, chondrosarcome Neuroblastome olfactif (esthésioneuroblastome) Carcinome adénoïde kystique (cylindrome)
Tumeurs métastatiques	

Tableau 3 Classification histologique des tumeurs intracrâniennes (selon OMS 1979)

Tumeurs d'origine neuro-épithéliale	<p>Tumeurs astrocytaires (pilocytique, xanthoastrocytome pléomorphe, diffus, anaplasique, glioblastome, gliomatose)</p> <p>Tumeurs oligodendrogliales (oligodendrogliome, oligodendrogliome anaplasique)</p> <p>Tumeurs oligoastrocytaires (oligoastrocytome, oligoastrocytome anaplasique)</p> <p>Tumeurs épendymaires (subépendymome, épendymome myxopapillaire, épendymome, épendymome anaplasique)</p> <p>Tumeurs des plexus choroïdes (papillome, papillome atypique ou carcinome)</p> <p>Autres tumeurs neuroépithéliales (astroblastome, gliome choroïde du 3^{ème} ventricule, gliome angiocentrique)</p> <p>Tumeurs neuro-gliales (gangliocytome cérébelleux dysplasique de Lhermitte-Duclos, astrocytome/gangliogliome desmoblastique infantile, tumeur neuro-épithéliale dysembryoplasique, gangliocytome, gangliogliome, gangliogliome anaplasique, neurocytome central, neurocytome extraventriculaire, liponeurocytome cérébelleux, tumeur glioneuronale papillaire, paragangliome)</p> <p>Tumeurs de la région pinéale (pinéocytome, pinéaloblastome, tumeur papillaire de la région pinéale)</p> <p>Tumeurs embryonnaires (médulloblastome, tumeur primitive neuro-ectodermique (PNET))</p>
Tumeurs des nerfs crâniens et spinaux	<p>Schwannome (neurilemmome, neurinome)</p> <p>Neurofibrome</p> <p>Périneuriome</p> <p>Tumeur maligne des gaines des nerfs (MPNST)</p>
Tumeurs des méninges	<p>Tumeurs des cellules méningothéliales (méningiome)</p> <p>Tumeurs des cellules mésenchymateuses (dont lipome, tumeur fibreuses solitaire, chondrome, ostéome, hémangiome, hémangiopéricytome, etc)</p> <p>Lésions primaires mélanocytiques (mélanocytose diffuse, etc)</p> <p>Autres tumeurs en rapport avec les méninges (hémangioblastome)</p>
Lymphomes et néoplasies hématopoïétiques	<p>Lymphomes malins</p> <p>Plasmocytome</p> <p>Sarcome granulocytique</p>
Tumeurs des cellules germinales	<p>Germinome</p> <p>Carcinome embryonnaire</p> <p>Tumeur du sac vitellin</p> <p>Choriocarcinome</p> <p>Tératome</p>
Tumeurs de la région sellaie	<p>Crâniopharyngiome</p> <p>Tumeur des cellules granulaires</p> <p>Pituicytome</p> <p>Oncocytome</p>
Tumeurs métastatiques	

Tableau 4 Classification histologique des tumeurs intracrâniennes (selon OMS 2007)

III SÉMÉIOLOGIE – SCHÉMA COMMUN AUX PROCESSUS EXPANSIFS INTRACRÂNIENS

La tumeur intracrânienne peut être considérée comme le modèle du processus expansif intracrânien à côté des abcès, hématomes, kystes... À l'exception du mode d'installation et de la rapidité d'évolution, tous les processus expansifs sont susceptibles de se manifester cliniquement par une séméiologie commune. Une tumeur intracrânienne détermine des signes généraux dus à un effet de masse (HTIC) et des signes focaux dus aux répercussions fonctionnelles.

III.1 Dans le cas d'une tumeur supratentorielle

On observe les symptômes et les signes de l'HTIC et des signes neurologiques focaux, irritatifs et déficitaires.

III.1.1 L'HTIC

Le tableau clinique de l'HTIC déterminée par une tumeur intracrânienne ne s'écarte pas de celui de l'HTIC en général, l'évolution étant fonction de la croissance tumorale. La céphalée, signe de début dans un tiers des cas, est présente dans 80% des cas à la phase d'état de la maladie. Mais, en cas de tumeur, toute céphalée n'est pas synonyme d'HTIC. Certaines tumeurs situées au voisinage des gros vaisseaux ou au contact de la dure-mère exercent une compression ou une traction sur les éléments sensibles de ces structures, phénomène générateur d'une céphalée localisée à une région du crâne. C'est la « **céphalée de présence tumorale** » qui se caractérise par son siège constant et peut précéder dans le temps les céphalées d'HTIC.

III.1.2 Les signes focaux irritatifs, l'épilepsie

L'épilepsie est souvent un signe révélateur, elle est le signe d'appel dans un tiers des cas et plus de la moitié des cas présentent de l'épilepsie au cours de leur maladie. C'est ainsi que la survenue d'une crise inaugurale chez un adulte de 30 à 60 ans doit faire rechercher une origine tumorale (épilepsie inaugurale tardive=tumeur).

L'épilepsie tumorale peut être distinguée des autres causes d'épilepsie sur base des éléments suivants :

- Absence d'antécédents neurologiques épileptogènes et absence d'antécédents épileptiques.
- Le polymorphisme des crises. Un même patient peut présenter plusieurs types de crises au cours de son évolution, par exemple des crises partielles qui évoquent plusieurs foyers épileptogènes différents. Autour d'une même tumeur, il peut y avoir plusieurs foyers distincts de neurones lésés ou bien l'extension de la zone épileptogène traduit l'extension du processus tumoral. À l'opposé, la symptomatologie des épilepsies partielles cicatricielles est relativement stable.
- Déficit neurologique post-critique durable. La crise épileptique d'origine tumorale peut laisser un déficit neurologique durable, et celui-ci peut s'aggraver après de nouvelles crises, par exemple une hémiparésie qui s'aggrave après crises. À l'opposé, la paralysie post-critique de Todd due à des causes non tumorales disparaît dans les heures qui suivent la crise.

L'épilepsie tumorale peut prendre les formes généralisées, partielle (simple ou complexe) ou partielle secondairement généralisée.

Le type de crise est un élément de localisation lésionnelle (Tableau 5).

III.1.3 Les signes neurologiques déficitaires

Les signes neurologiques déficitaires sont caractérisés par leur évolution et leur topographie. L'évolution peut être schématisée en quatre modes :

- **Évolution en tache d'huile.** Il s'agit d'un syndrome extenso-progressif, les signes neurologiques s'enrichissent et s'intensifient au cours du temps ; c'est le mode évolutif le plus fréquent (en rapport avec une croissance tumorale par multiplication cellulaire).

- **Installation ou aggravation par à-coup.** Le patient indemne de déficit neurologique jusqu'alors est victime d'une crise épileptique qui laisse un déficit durable (hémiparésie, aphasie...) ou bien un déficit léger est soudainement accentué après une crise.
- **Forme à début pseudo-vasculaire** (« pseudo-AIT »). Le patient présente une symptomatologie évoquant un accident ischémique transitoire, soit un déficit neurologique brutal et régressif en quelques heures. Mais après quelques jours ou semaines, le même déficit réapparaît sur un mode insidieux et s'aggrave progressivement (en tache d'huile). Cette forme est caractéristique de la métastase cérébrale qui parvient au cerveau sous forme d'un embolie de quelques cellules cancéreuses ; l'embolie obstrue une artériole de plus ou moins gros calibre, ce qui détermine les phénomènes initiaux ; ensuite, la suppléance s'établit et la situation clinique s'améliore ; ultérieurement, les cellules cancéreuses métastatiques croissent et provoquent l'apparition d'un syndrome tumoral en tache d'huile.
- **Forme ictale** par installation brutale de déficits neurologiques persistants avec éventuellement troubles de conscience (accident aigu non régressif). La tumeur a été le siège d'une hémorragie ou bien elle a saigné dans le parenchyme cérébral voisin. Cette forme peut se voir dans les tumeurs très malignes à croissance très rapide, avec zones de nécrose intratumorale comme les glioblastomes, les métastases et les lymphomes.

Les syndromes topographiques des signes neurologiques déficitaires, enseignés au cours de Neurologie, sont rappelés au Tableau 5.

RÉGION PRÉFRONTALE (en avant de Rolando)

Épilepsie	Déficit
Crise généralisée Crise oculocéphalogyre (aire motrice supplémentaire)	Troubles de la personnalité Désinhibition Moria Labilité émotionnelle Perte d'initiative Apathie Indifférence Troubles cognitifs « Grasping reflex » Apraxie de la marche Astasie abasie

RÉGION ROLANDIQUE (aires frontale et pariétale ascendantes)

Épilepsie	Déficit
Crise partielle motrice Crise partielle sensitive (de type Bravais-Jackson)	Hémi-parésie ou hémiplégie controlatérale Hémi-ou anesthésie controlatérale Aphasie de Broca si hémisphère majeur

RÉGION PARIÉTALE

Épilepsie	Déficit
Hallucinations visuelles complexes (personnages, animaux, objets) par atteinte des o aire 18 (gnosie visuelle, intégration) o aire 19 (gnosie visuelle complexe, transition avec le lobe temporal)	Troubles de la sensibilité discriminatoire Astéréognosie Extinction des sensibilités Hémianopsie latérale homonyme (en quadrant inférieur) <i>hémisphère mineur</i> héminégligence anosognosie apraxie de l'habillage apraxie constructive apraxie spatiale <i>hémisphère majeur</i> aphasie de Wernicke alexie apraxie idéomotrice syndrome de Gerstmann indistinction droite gauche agnosie digitale acalculie agraphie

RÉGION OCCIPITALE

Épilepsie	Déficit
Hallucinations visuelles élémentaires (taches lumineuses, colorées, se déplaçant dans l'hémichamps visuel controlatéral) par atteinte de l'aire 17	Hémianopsie latérale homonyme

RÉGION TEMPORALE

Épilepsie	Déficit
Crise partielle complexe Selon la région : <i>hippocampique</i> Étrangeté déjà vu Immobilisation Automatisme <i>amygdalienne</i> gêne épigastrique nausées signes végétatifs peurs hallucinations olfacto-gustatives agitation, fuite automatisme oro-pharyngé <i>insulaire</i> hallucinations olfacto-gustatives hallucinations vestibulaires hallucinations acoustiques signes végétatifs clonies faciales <i>postéro-latérale</i> hallucinations visuelles hallucinations auditives dysphasie déviation de la tête fixité du regard automatisme	Hémianopsie latérale homonyme (en quadrant supérieur) Aphasie nominale de Pittres si hémisphère majeur

Tableau 5 Syndromes topographiques induits par une lésion supratentorielle

III.2 Dans le cas d'une tumeur infratentorielle

III.2.1 L'HTIC

En présence d'une tumeur du cervelet, l'HTIC est quasi constante par hydrocéphalie.

- Les céphalées surviennent précocement dans l'évolution. Les vomissements sont plus fréquents qu'en cas de tumeur supratentorielle et ils sont surtout fréquents chez l'enfant (enfants vomisseurs, forme pseudodigestive). Ils peuvent être particulièrement importants dans les tumeurs implantées sur la portion bulbaire du plancher du 4e ventricule et entraîner une cachexie en quelques semaines.
- La diplopie par atteinte du VI est souvent observée.
- L'HTIC peut s'accompagner d'un engagement cérébelleux subaigu ou chronique (tête penchée sur le côté, faux torticolis).

Dans les tumeurs infiltrantes du tronc cérébral, l'HTIC peut faire défaut complètement.

Dans les tumeurs extra-axiales (méningiome, neurinome de l'acoustique), l'HTIC est d'abord en relation avec le volume tumoral puis avec l'hydrocéphalie secondaire.

III.2.2 Les signes neurologiques déficitaires

Comme pour les tumeurs supratentorielles, les signes déficitaires sont caractérisés par leur topographie (Tableau 6) et leur évolution en trois modes possibles :

- Evolution en tache d'huile,
- Forme pseudo-vasculaire,
- Forme ictale.

Les syndromes topographiques des signes neurologiques déficitaires, enseignés au cours de Neurologie, sont rappelés au Tableau 6

DU CERVELET	
Vermis	Hémisphère
Syndrome vermien ataxie statique ataxie locomotrice	Syndrome lobaire (homolatéral à la lésion) ataxie cinétique dysmétrie adiadococinésie tremblement d'intention
Nystagmus spontané	
Les deux syndromes sont quelquefois intriqués	
DU TRONC CÉRÉBRAL	
Selon le segment intéressé	
paralysies oculo-motrices	
troubles des mouvements oculaires conjugués	
paralysie faciale périphérique	
syndrome pyramidal uni- ou bilatéral	
troubles de sensibilité	
paralysie des nerfs crâniens IX à XII	
vomissements	
hoquet	
EXTRA-AXIALE	
Selon le siège	
atteinte des nerfs crâniens III à XII	
syndrome cérébelleux lobaire	
syndrome pyramidal	

Tableau 6 Syndromes topographiques induits par une lésion infratentorielle

TUMEURS INTRACRANIENNES - VARIÉTÉS ANATOMO-CLINIQUES

I TUMEURS D'ORIGINE NEURO-ECTODERMIQUE

I.1 Astrocytomes

Les astrocytomes sont les tumeurs primitives intracrâniennes les plus fréquentes ; ils peuvent survenir à tout âge, mais le plus souvent entre 40 et 60 ans, avec une prédominance du sexe masculin.

I.1.1 Classification histologique

Diverses classifications histologiques ont retenu cinq critères considérés comme témoignant du degré de malignité : cellularité, polymorphisme nucléaire, mitoses, prolifération vasculaire endothéliale, nécrose. La **classification de l'OMS** reconnaît quatre grades. Le grade I correspond à une forme **circonscrite**. Les trois autres grades, II, III et IV correspondent à des formes **diffuses**.

- Grade I : astrocytome pilocytique.
- Grade II : astrocytome.
- Grade III : astrocytome anaplasique.
- Grade IV : astrocytome malin et glioblastome multiforme.

Sur le plan clinique, mis à part l'astrocytome pilocytique dont le comportement biologique est tout à fait différent, on considère pratiquement deux variétés histopronostiques : les astrocytomes de bas grade (astrocytome grade II) et les astrocytomes de haut grade (astrocytomes grade III et IV).

I.1.2 Aspects anatomo-pathologiques

L'**astrocytome pilocytique** est une tumeur bien limitée par rapport au tissu voisin, dont la résection totale mène à la guérison définitive si la région cérébrale dans laquelle la tumeur s'est développée le permet. Les **astrocytomes de grade II à IV** sont constitués d'un centre tumoral entouré d'une zone d'infiltration parenchymateuse plus ou moins étendue ; l'exérèse macroscopiquement totale de ces lésions est possible mais à cause de la migration à distance de cellules néoplasiques, la récurrence après exérèse est la règle après un délai variable qui est fonction du grade histologique.

I.1.3 Répartition topographique

L'**astrocytome des hémisphères cérébraux** est une tumeur de l'âge adulte, mal limitée, infiltrant de manière diffuse la substance blanche périphérique, le cortex et les noyaux gris centraux. Il contient parfois des micro-kystes ou un gros kyste à liquide jaunâtre, riche en protéines. La proximité de la tumeur avec le corps calleux permet un essaimage vers l'hémisphère controlatéral et la tumeur prend un aspect en ailes de papillon de part et d'autre du corps calleux.

L'**astrocytome du chiasma** et des nerfs optiques s'observe chez l'enfant, l'adolescent ou l'adulte jeune, principalement dans le cadre de la neurofibromatose de von Recklinghausen (neurofibromatose de type I, NF I). Il

peut s'étendre au plancher du 3e ventricule et au diencephale. Du fait de la localisation dans les structures optiques, l'exérèse est impossible sans sacrifice et elle n'est envisagée que dans certaines petites tumeurs unilatérales.

L'astrocytome du tronc cérébral (enfant) siège préférentiellement dans la protubérance, avec tendance à envahir les structures voisines (bulbe) lorsqu'il gagne en malignité. L'exérèse chirurgicale est rarement possible, la chimiothérapie n'a pas fait la preuve de son efficacité. La radiothérapie est la ressource. Le pronostic dépend du type histologique (15% de survie à 2 ans dans les astrocytomes de haut grade versus 65% dans les astrocytomes de bas grade).

L'astrocytome du cervelet (presque uniquement chez l'enfant et l'adolescent) est une tumeur bien limitée (grade I), très souvent kystique avec parfois un nodule mural ; il siège préférentiellement dans l'hémisphère cérébelleux et plus rarement dans le vermis. Il peut se propager vers la protubérance à travers le pédoncule cérébelleux moyen. Le pronostic est excellent puisque l'exérèse chirurgicale complète est susceptible d'être suivie d'une guérison totale et définitive sans devoir appliquer d'autres traitements (survie à 10 ans dans plus de 80% des cas).

I.1.4 Traitement

Le traitement d'un patient souffrant d'un astrocytome fait appel à la chirurgie (biopsie ou exérèse), à la radiothérapie et à la chimiothérapie.

La **biopsie** a pour but de confirmer le diagnostic et de préciser le grade histologique. Elle peut être réalisée par trépanation simple et introduction dans la région suspecte d'une canule de biopsie permettant le prélèvement de plusieurs échantillons successifs depuis la surface jusqu'à la profondeur. Le guidage de la canule s'effectue au moyen de l'échographie, de la stéréotaxie avec cadre ou sans cadre (neuro-navigation).

L'exérèse, qui s'effectue grâce à une craniotomie, est rarement complète mais elle pourra être relativement large dans les régions considérées comme « peu » fonctionnelles (lobe frontal, lobe occipital et lobe temporal de l'hémisphère mineur). La chirurgie est souvent aidée de la neuronavigation, outil informatique qui permet de visualiser, tel un GPS, le geste chirurgical sur les images pré-opératoires. Dans certains cas, la qualité de l'exérèse peut être objectivée pendant l'opération grâce à une échographie, voire une imagerie par résonance magnétique intra-opératoire. Dans les astrocytomes de haut grade, une exérèse dite macroscopiquement totale « n'enlève que » 90 à 95 % des cellules tumorales. La réduction de volume de la masse fait disparaître l'HTIC et la cyto-réduction est un préalable à l'application des traitements adjuvants.

La **radiothérapie externe** (photons γ du télécobalt ou photons X de l'accélérateur linéaire) est rarement un traitement de première intention, mais bien un traitement adjuvant après chirurgie (sur un résidu tumoral ou sur le foyer d'exérèse). La principale difficulté réside dans la définition du volume-cible, compte tenu de l'essaimage à distance des cellules tumorales. La radiothérapie est d'autant plus efficace qu'elle s'adresse à des tumeurs à croissance rapide (grades III et IV). La dose totale, le fractionnement et l'étalement sont les paramètres du traitement qui peuvent varier selon les types de tumeur, le siège, la configuration... La dose totale, administrée en 5 à 6 semaines, est habituellement de 45 à 50 Grays dans les tumeurs de bas grade et de 55 à 60 Grays dans les tumeurs de haut grade.

La **radiothérapie multi-faisceaux** (radiochirurgie, radiothérapie stéréotaxique) est surtout utilisée en complément de la radiothérapie externe. Ses indications dans les astrocytomes doivent encore être précisées.

La **chimiothérapie** par les nitrosurées (entre autres le BCNU) a montré une certaine efficacité dans les tumeurs de haut grade, particulièrement les

astrocytomes de grade III ; elle est réservée au traitement des récidives. Elle est sans efficacité dans les astrocytomes de bas grade. D'autres molécules en particulier le témozolomide sont efficaces sur les tumeurs de grade IV, peut-être sur les grades III. Le temozolomide est d'abord combiné à la radiothérapie externe puis administré en cures régulières.

L'immunothérapie et la **thérapie génique** en sont toujours à des stades expérimentaux et n'ont pas encore de place pratique dans le traitement des astrocytomes.

I.1.5 Pronostic

Le pronostic est fonction de nombreux facteurs : grade histologique, volume et siège de la tumeur, âge du patient, étendue de la résection tumorale, méthodes thérapeutiques utilisées. Le Tableau 7 présente les médianes et les taux de survie en fonction du grade histologique selon la classification OMS.

Grade	Médiane de survie	Pourcentage de survie			
		1 an	2 ans	5 ans	10 ans
I	-	-	-	-	100%
II	8 ans	85%	75%	60%	50%
III	1 an 4 mois	60%	40%	35%	-
IV	8 mois	33%	5%	1%	-

Tableau 7 Pronostic en fonction du grade histologique

I.2 **Oligodendrogliomes**

L'oligodendrogliome est une tumeur plus rare que l'astrocytome, qui se développe chez l'adulte de 30 à 50 ans avec une discrète prédominance masculine (rapport M/F=1,5/1). D'évolution lente, il peut atteindre un volume important avec des calcifications dans 50% des cas.

I.2.1 Aspects anatomo-pathologiques

Situés presque exclusivement dans les hémisphères cérébraux (surtout lobe frontal, 50% des cas), les oligodendrogliomes sont bien limités et habituellement de bas grade mais ils peuvent se transformer en une forme anaplasique ou semblable au glioblastome. C'est le cas des tumeurs mixtes (oligo-astrocytomes) qui possèdent une plus ou moins grande composante astrocytaire. On distingue des grades II, III et IV.

I.2.2 Clinique

Le délai entre les premiers symptômes de la maladie et le diagnostic est souvent long (2 à 6 ans) en raison surtout de la lenteur relative de la croissance tumorale. Le symptôme initial le plus fréquent est l'épilepsie (50% des cas).

I.2.3 Traitement et pronostic

Le traitement associe la résection chirurgicale aussi complète que possible et l'irradiation externe (50 à 60 grays). La polychimiothérapie (procarbazine, CCNU, vincristine) joue un rôle dans les tumeurs anaplasiques. La survie des patients dépend du degré de malignité histologique ; elle est voisine de celle de l'astrocytome malin dans le cas des oligodendrogliomes cancérisés et à l'autre

extrême, elle peut être très longue (plus de 5% de survie à 20 ans). En général, le taux de survie varie de 30 à 50% à 5 ans et de 20 à 30% à 10 ans selon les séries.

I.3 Ependymomes

Les épendymomes, qui trouvent leur origine à partir des épendymocytes qui recouvrent les cavités ventriculaires et le canal épendymaire, peuvent survenir à n'importe quel endroit du revêtement épendymaire, mais ils sont les plus fréquents dans le 4^e ventricule en ce qui concerne l'étage intracrânien (au niveau de la queue de cheval en ce qui concerne le canal rachidien). C'est principalement une tumeur de l'enfance et de l'adolescence. Des formes de bas grade et de haut grade existent et les cellules tumorales peuvent essaimer dans le LCR. La localisation au plancher du 4^e ventricule explique l'importance des vomissements dans la symptomatologie.

La classification se réfère à 4 grades de gravité croissante : grades I et II (bénins) et grades III et IV (malins ou anaplasiques).

Le traitement chirurgical a pour but l'exérèse complète, parfois impossible lorsque la tumeur est insérée sur le plancher du 4^e ventricule. La radiothérapie complémentaire n'a qu'un intérêt limité dans les tumeurs de bas grade mais elle est préconisée dans les tumeurs de haut grade et en cas de métastases dans le LCR (irradiation totale du névraxe dans ce cas). Le taux de survie à 5 ans varie de 15% à 50% selon le degré d'anaplasie.

I.4 Papillomes des plexus choroïdes

Les papillomes sont des tumeurs rares, bénignes, presque toujours observées chez l'enfant ; ils sont, par ordre de fréquence décroissante, localisés dans les ventricules latéraux, puis le 4^e ventricule et enfin le 3^e ventricule. La symptomatologie est celle d'une HTIC par hydrocéphalie qui trouve son origine dans un excès de production du LCR et un obstacle à la circulation du LCR. L'exérèse chirurgicale donne d'excellents résultats.

I.5 Tumeurs des cellules pinéales

Ce sont des tumeurs très rares chez l'adulte, bénignes (pinéaloctome bien différencié) ou malignes (pinéaloblastome). La région peut aussi être occupée par des tumeurs qui n'ont pas d'origine épiphysaire ; les tumeurs de la région pinéale sont par ordre de fréquence décroissante : germinome, tératome, pinéaloctome, pinéaloblastome, astrocytome, méningiome, kyste. La symptomatologie clinique associe l'HTIC par hydrocéphalie (blocage du 3^e ventricule et de l'aqueduc de Sylvius) et le syndrome de Parinaud (par compression du tectum mésencéphalique). L'approche chirurgicale directe de la région est difficile et la biopsie stéréotaxique est très utile pour obtenir un diagnostic histologique qui conditionne le choix thérapeutique. L'exérèse sera préférée dans les lésions bénignes et la radiothérapie dans les tumeurs malignes.

I.6 Tumeurs des neurones

Tumeurs rares contenant des cellules ganglionnaires et des neurones normaux, avec des degrés de malignité variables.

I.7 Médulloblastomes

Le médulloblastome est une tumeur très maligne de l'enfant (entre 2 et 10 ans, avec un pic maximal à 5 ans). Il se développe à partir du vermis cérébelleux vers les portions adjacentes du cervelet et le 4^e ventricule qui peut être complètement comblé. Les métastases par la voie du LCR se fixent dans les

ventricules et les espaces sous-arachnoïdiens de l'ensemble du névraxe. On trouve aussi des métastases en dehors du système nerveux. Du fait d'une croissance tumorale rapide, le délai entre les premiers symptômes (HTIC et syndrome vermien) et le diagnostic est court, de l'ordre de quelques semaines.

Les schémas thérapeutiques associent la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie, le médulloblastome étant très radio- et chimiosensible.

- La chirurgie d'exérèse, aussi complète que possible, est essentielle.
- La radiothérapie délivre habituellement 50 à 55 Gy sur la fosse postérieure et une trentaine de Gy sur l'encéphale et sur la moelle épinière (métastases dans le LCR). Chez le jeune enfant, elle peut causer des troubles intellectuels sévères et certains schémas de traitement la diffèrent au-delà de 3 ou 5 ans.
- La chimiothérapie est souvent administrée entre la chirurgie et la radiothérapie (chimiothérapie « sandwich »).
- Le pronostic en constante amélioration il reste néanmoins sévère (taux de survie à 5 ans est de 60% en l'absence de métastases).

II TUMEURS DE LA GAINE DES NERFS

Au niveau intracrânien, les tumeurs de la gaine des nerfs sont représentées par les schwannomes (neurinomes), tumeurs à croissance lente, développées à partir des cellules de Schwann et les neurofibromes. Les schwannomes surviennent de façon prépondérante au niveau du nerf vestibulaire composant le nerf acoustique (près du conduit auditif interne, zone de transition où les cellules de Schwann remplacent l'oligodendrogliose), fort rarement au niveau du trijumeau, et exceptionnellement au niveau des autres nerfs crâniens. Le neurinome de l'acoustique est une tumeur de l'âge adulte (40% des cas entre 50 et 60 ans), plus fréquente chez la femme (rapport M/F=1/2). La présence de neurinomes bilatéraux du VIII signe le diagnostic de neurofibromatose de type II (NF II).

II.1 Classification clinique en trois stades (chronologie de Cushing).

- Stade otologique pur : atteinte cochléo-vestibulaire (hypoacousie, acouphènes, instabilité).
- Stade oto-neurologique : atteinte du VII (parésie très discrète), du V (paresthésies, diminution du réflexe cornéen, hypoesthésie, névralgie) et plus tardivement des nerfs mixtes (troubles de déglutition, modification de la voix, parésie du voile du palais).
- Stade neurologique avec compression de la protubérance (du faisceau pyramidal, hémiparésie controlatérale), du cervelet (syndrome lobaire), de l'aqueduc de Sylvius et du 4e ventricule (hydrocéphalie et HTIC).

II.2 Moyens de diagnostic

L'examen ORL contribue de manière prépondérante au diagnostic (voir le cours d'ORL).

L'imagerie médicale, TDM et IRM, montre l'élargissement du CAI et le degré de développement de la tumeur avec ses répercussions sur les structures voisines.

II.3 Classification du neurinome du VIII selon le volume tumoral en 4 grades.

- Grade I : tumeur intracanalair (limitée au conduit auditif interne, (CAI)), d'un diamètre égal ou inférieur à 10 mm.
- Grade II : tumeur débordant le CAI, d'un diamètre compris entre 11 et 20 mm.
- Grade III : tumeur développée dans le CAI et l'angle ponto-cérébelleux, d'un diamètre de 21 à 30 mm, comprimant la face latérale de la protubérance, le V ou les nerfs mixtes (IX à XI).
- Grade IV : tumeur d'un diamètre supérieur à 30 mm, marquant son empreinte dans le tronc cérébral et le cervelet et comprimant les nerfs et les artères de voisinage.

II.4 Traitement

Le traitement chirurgical a pour but l'ablation totale du neurinome pour éviter les récurrences, en préservant le névraxe (risque de mortalité) et le nerf facial (risque esthétique et fonctionnel) ; dans les rares cas où une audition utile persiste, l'opération peut tenter de la conserver aussi, mais pas au détriment des autres objectifs. **L'abord rétro-sigmoïde** (trépanation en arrière des portions transverse et latérale du sinus sigmoïde) permet l'exérèse de la tumeur dans l'angle ponto-cérébelleux et la préservation du nerf cochléaire si la tumeur est petite (dans quelques cas, une audition utile peut être préservée) ; mais la mortalité, la morbidité et le risque de récurrence sont un peu plus élevés que dans **l'abord trans-labyrinthique**. Cet abord pénètre directement l'angle ponto-cérébelleux au travers des cellules mastoïdiennes et du labyrinthe et n'occasionne guère de traction sur le cervelet et le tronc cérébral ; en outre, elle permet une identification précoce du nerf facial dans le CAI, mais elle ne permet pas la préservation de l'audition. La mortalité opératoire, quasi nulle dans les petites tumeurs (grade I), est de 5 à 6% dans les plus grosses. Le pronostic fonctionnel dépend aussi de la taille de la tumeur ; dans une tumeur de cinq millimètres de diamètre ou moins, la fonction du VII est conservée dans plus de 90% des cas et celle de l'audition dans 50% ; dans une tumeur de deux à trois centimètres, l'audition est perdue dans tous les cas et le risque facial est de 50%. Si la fonction faciale a été compromise en dépit d'une préservation anatomique du VII, la récupération peut en général être attendue dans un délai de un à deux ans pendant lequel le traitement physique (massages faciaux, gymnastique faciale, électrostimulation du nerf facial) doit être poursuivi sans relâche. Si le VII n'a pas été préservé, une réparation est nécessaire au moyen d'une greffe ou d'une anastomose.

La **radiochirurgie** et la **radiothérapie stéréotaxique** (utilisées à Liège depuis 1995) sont réservées au traitement des neurinomes de petite taille (diamètre inférieur à 25 mm). Le but, l'arrêt de la croissance tumorale, est atteint dans la majorité des cas. On observe une réduction de volume de la tumeur dans 70% des cas à 5 ans. C'est une excellente alternative chez les patients qui présentent l'une ou l'autre contre-indication à une intervention.

III TUMEURS DES MÉNINGES

Le méningiome est une tumeur assez fréquente (15% de l'ensemble des tumeurs intracrâniennes), presque toujours bénigne, développée à partir des cellules d'une villosité arachnoïdienne. Il survient chez l'adulte (pic entre 40 et 60 ans) avec une légère prépondérance dans le sexe féminin. Rarement le méningiome

est atypique (avec un risque de récurrence locale plus élevé) ou anaplasique (malin).

III.1 Conséquences de la croissance du méningiome

La tumeur, extracérébrale, croît de manière progressive et refoule le parenchyme cérébral adjacent sans l'envahir, sauf exception ; la compression entraîne une ischémie et une anoxie relative des neurones corticaux (d'où haute susceptibilité épileptogène).

Le méningiome développé au voisinage d'un sinus veineux dure-mérien peut envahir celui-ci jusqu'à provoquer une obstruction progressive complète.

Le méningiome peut envahir et pénétrer l'os adjacent du crâne et provoquer une réaction ostéoblastique ; au niveau de la voûte du crâne, cette hyperostose peut être palpable sous forme d'une tuméfaction dure.

III.2 Classification topographique

Les méningiomes peuvent être classés selon leur siège au niveau supratentorial (voûte et base) et au niveau infratentorial.

Au niveau de la voûte : méningiomes de la convexité, parasagittal, de la faux.

Au niveau de la base : méningiomes de l'arête sphénoïdale, de la gouttière olfactive, du tubercule de la selle turcique.

Dans la fosse postérieure : méningiomes de la convexité cérébelleuse, de la face postérieure du rocher, du clivus, du trou occipital.

III.3 Symptomatologie

La symptomatologie est faite d'HTIC et de signes focaux en relation avec le siège du méningiome.

III.4 Traitement

Le traitement d'un méningiome est chirurgical ; idéalement, la résection doit être totale, c'est-à-dire qu'elle doit comprendre la masse tumorale, l'envahissement de la dure-mère et de l'os ; dans ce cas, le risque de récurrence est quasi nul. Ces objectifs sont réalisables dans certaines localisations mais ne le sont pas dans les méningiomes de la base, où la dure-mère et l'os envahis ne peuvent pas être enlevés complètement ; le résidu même minime peut donner lieu à une récurrence, dont le traitement est à nouveau chirurgical. La radiothérapie conventionnelle est utilisée dans le traitement des résidus et des récurrences ; elle est remplacée par la radiochirurgie ou la radiothérapie stéréotaxique multifaisceaux dans les tumeurs de taille inférieure à 3 centimètres.

IV LYMPHOMES PRIMITIFS DE L'ENCÉPHALE

Les lymphomes primitifs de l'encéphale qui appartiennent au groupe des lymphomes malins non-hodgkiniens doivent être distingués des localisations secondaires d'un lymphome systémique. Au cours des dernières années, le nombre de cas a fort augmenté en rapport avec le SIDA et l'usage des traitements immuno-suppressifs dans les transplantations d'organe. La symptomatologie (HTIC et signes focaux) est semblable à celle de tout processus expansif intracrânien. Les aspects TDM et IRM sont très fréquemment évocateurs du diagnostic qui, si nécessaire, peut être confirmé par la biopsie en conditions stéréotaxiques. L'administration de corticostéroïdes (pour traiter l'œdème) peut

faire disparaître la tumeur en TDM et IRM et rendre très difficile l'interprétation histologique d'un prélèvement biopsique. La radiothérapie globale de l'encéphale (whole brain irradiation) est efficace avec une médiane de survie de 15 mois. La polychimiothérapie augmente la médiane de survie à 3 ½ ans.

V TUMEURS DES VAISSEAUX SANGUINS

L'hémangioblastome est une tumeur bénigne, originaire de cellules endothéliales, se développant dans le cervelet et parfois dans la moelle épinière chez l'adulte d'âge moyen. La tumeur peut être isolée ou multiple d'emblée ou bien le caractère multiple de la maladie se manifeste au cours de l'évolution. Outre les symptômes d'un processus expansif du cervelet, une polycythémie peut exister en rapport avec l'augmentation du taux circulant d'érythropoïétine. L'aspect TDM et IRM est celui d'une tumeur kystique avec importante prise de contraste. L'exérèse chirurgicale totale est presque toujours possible.

L'hémangioblastome du cervelet est une composante de la maladie de von Hippel-Lindau (hémangioblastome du cervelet, de la rétine et de la moelle épinière, tumeur du sac endolymphatique, cancer à cellules claires ou kystes rénaux, phéochromocytome, kystes ou tumeurs pancréatiques, cystadénome épидидymaire). La maladie de von Hippel-Lindau qui atteint un individu sur 36.000 est d'ordre génétique. Le gène VHL (situé en 3p25-26) est un gène suppresseur de tumeur qui joue un rôle majeur dans la régulation de l'expression du VEGF (vascular endothelial growth factor).

VI TUMEURS DES CELLULES GERMINALES

Le germinome est une tumeur maligne localisée dans la région pinéale et d'aspect histologique semblable au séminome des testicules. Les cellules essaient vers le plancher du 3e ventricule (germinome ectopique) ou dans le LCR. Dans certains cas, les taux d'HCG et d'alpha-fœtoprotéine sont augmentés dans le sérum et plus souvent dans le LCR. Le germinome est très radiosensible et chimiosensible mais les traitements radiothérapique et chimiothérapique exigent un diagnostic de certitude obtenu par un dosage positif des marqueurs dans le sérum ou le LCR ou par une biopsie en conditions stéréotaxiques.

Le tératome est une tumeur de la région pinéale contenant des éléments bien différenciés issus des trois feuilletts embryonnaires, derme, muscle, os.

VII TUMEURS D'ORIGINE MALFORMATIVE

VII.1 Crâniopharyngiome et kyste du diverticule de Rathke

Le crâniopharyngiome est une tumeur bénigne, à croissance lente, originaire des cellules vestigiales de la poche de Rathke (diverticule épiblastique du stomodaeum). C'est une tumeur encapsulée, avec une portion charnue contenant souvent des calcifications, et une portion kystique ; le liquide du kyste est jaune verdâtre ou brun chocolat et contient des cristaux de cholestérine.

La tumeur débute au voisinage de la tige pituitaire et s'étend dans diverses directions, vers la selle turcique, le chiasma optique, le 3e ventricule.

La symptomatologie est celle d'une tumeur de la région sellaire et suprasellaire mais le diabète insipide est quasi constant, contrairement aux autres tumeurs de la région (adénomes hypophysaires, méningiomes). Le traitement chirurgical (par crâniotomie frontale ou abord transsphénoïdal de la selle turcique) vise à

l'exérèse totale de la tumeur, ce qui n'est pas toujours possible sans risques. L'exérèse totale peut être grevée d'un pourcentage de mortalité non négligeable (10%), l'exérèse subtotalaire donne lieu à une récurrence. La radiothérapie peut augmenter le délai avant survenue de la récurrence.

Le kyste du diverticule de Rathke a la même origine et le même siège que le crâniopharyngiome, mais il pose moins de problèmes d'exérèse et de récurrence.

VII.2 Kystes épidermoïdes et dermoïdes

Il s'agit de tumeurs bénignes, kystiques, liées à l'inclusion dans le crâne d'éléments épiblastiques durant la vie embryonnaire : cellules prédéterminées pour former l'épiderme dans le cas du kyste épidermoïde et le derme dans le cas du kyste dermoïde. En conséquence, le kyste épidermoïde est formé d'une paroi faite d'épithélium stratifié kératinisé et d'un contenu de débris cellulaires et de kératine, tandis que le kyste dermoïde possède une paroi dermo-épidermique incluant des follicules pileux, des glandes sébacées et sudoripares et un contenu fait de kératine et du produit de sécrétion des glandes. Ils sont le plus souvent localisés dans la fosse postérieure, dans l'angle ponto-cérébelleux, et la région supra-sellaire. La tumeur refoule le parenchyme sans l'envahir. Le traitement ne peut être que chirurgical.

VII.3 Kyste colloïde du 3e ventricule

Issu de reliquats embryonnaires de la partie antérieure du toit du 3e ventricule, il contient un liquide mucoïde. Il se manifeste par un HTIC secondaire à une hydrocéphalie par blocage du 3e ventricule et des trous de Monro. Le traitement est soit l'exérèse chirurgicale, soit l'aspiration du kyste en conditions stéréotaxiques pour soulager l'hydrocéphalie.

VII.4 Kystes arachnoïdiens

Les kystes arachnoïdiens ne sont pas des néoplasies tumorales au sens propre du terme mais des **collections intra-arachnoïdiennes de LCR** (collection liquidienne dans un dédoublement de l'arachnoïde). L'augmentation de volume ne se fait donc pas par division cellulaire mais par séquestration de liquide. Les localisations les plus fréquentes sont à l'étage supratentorial la scissure de Sylvius, la citerne opto-chiasmatique et la convexité des hémisphères cérébraux, et à l'étage infratentorial la grande citerne. Ils communiquent peu ou pas avec les espaces sous-arachnoïdiens. Les kystes non-communicants grossissent par un effet de valve à clapet. Chez l'adulte, ils sont fréquemment découverts de façon fortuite ; chez l'enfant, ils sont souvent symptomatiques par effet de masse et HTIC. Ils sont traités par abord direct et marsupialisation ou par drainage kysto-péritonéal.

VIII TUMEURS DE L'HYPHYPHYSE ANTÉRIEURE

Les adénomes hypophysaires sont des tumeurs bénignes issues des cellules de l'adéno-hypophyse. Les cas de transformation maligne sont rarissimes.

VIII.1 Classification anatomo-pathologique

Historiquement, sur base de l'affinité tinctoriale cytoplasmique de leurs cellules, trois types principaux d'adénomes avaient été reconnus : adénomes acidophile, basophile, chromophile. Cette classification n'a aucune signification physiopathologique ni clinique et est abandonnée. La classification actuelle des adénomes hypophysaires (Tableau 8) est basée sur les techniques d'immunomarquage et l'existence ou non d'une hypersécrétion hormonale.

Deux grands groupes d'adénomes sont individualisés : les adénomes non fonctionnels ou non sécrétants et les adénomes fonctionnels ou sécrétants.

Type	N cas	%
Non sécrétants	272	22.9
Sécrétants		
Prolactinotropes	538	45.2
Somatotropes	221	18.6
Corticotropes	127	10.6
Thyréotropes	9	0.8
Gonadotropes	23	1.9
Mixtes		
Total	1190	

Tableau 8 Classification anatomo-pathologique des adénomes hypophysaires (nombre de cas et fréquence dans notre série chirurgicale)

VIII.2 Croissance des adénomes hypophysaires

L'adénome naît dans l'adénohypophyse et grandit dans la selle turcique en comprimant la glande qui s'atrophie progressivement et en remodelant les parois osseuses de la selle turcique qui s'agrandit. Ensuite il s'étend en haut vers les citernes suprasellaires où il soulève et comprime le chiasma optique, puis l'hypothalamus et le 3^e ventricule, d'où il résulte une hydrocéphalie. L'adénome peut aussi s'étendre latéralement, d'abord dans le sinus caverneux (où il peut comprimer les nerfs oculomoteurs) et ensuite dans la région temporale (avec compression de la région interne du lobe temporal et épilepsie éventuelle). Quelquefois encore, l'adénome s'étend vers le bas, détruit le plancher sellaire et végète dans le sinus sphénoïdal. Tous les adénomes, fonctionnels ou non, peuvent se développer de cette manière et exercer un « effet de masse » sur les structures de voisinage.

Dans un petit nombre de cas, l'adénome subit une nécrose aiguë, hémorragique ou non, avec augmentation brutale de volume (apoplexie hypophysaire).

Cette croissance des adénomes qui modifie les structures adjacentes a été précisée par la classification de Montréal (Tableau 9). Cette classification a été définie par Jules Hardy et Jean Vézina sur base des modifications de la selle turcique et des extensions extrasellaires de l'adénome ; les expansions suprasellaires (ESS) avaient été caractérisées par Gérard Guiot et les expansions parasellaires (EPS) l'ont été par C.B.Wilson. Par définition, les grades 0 et I ont un diamètre inférieur à 10 mm et sont appelés microadénomes ; les grades II, III et IV sont des macroadénomes.

Grade	Aspect radiologique de la selle turcique
0	Strictement normal
I	Selle turcique de volume normal avec voussure localisée du plancher sellaire et amincissement de la corticale
II	Selle turcique agrandie avec amincissement du dos de la selle et des apophyses clinoides antérieures
III	Destruction partielle du plancher sellaire
IV	Destruction diffuse des contours osseux de la selle turcique, « selle fantôme »
Type	Expansions suprasellaires (ESS) et parasellaires (EPS)
A	L'ESS bombe dans la citerne chiasmatique (< 10 mm)
B	L'ESS (20 mm) refoule vers le haut le plancher du 3e ventricule
C	L'ESS (> 30 mm) atteint le niveau des trous de Monro
D	EPS intradurale à direction antérieure, latérale ou postérieure
E	EPS extradurale vers et à travers le sinus caverneux

Tableau 9 Classification de Montréal

VIII.3 Aspects cliniques

L'adénome hypophysaire se manifeste cliniquement par un effet de masse sur les structures voisines et éventuellement par une hypersécrétion hormonale.

L'effet de masse est d'autant plus important que l'adénome est volumineux (il est inexistant dans le microadénome). Il se manifeste par :

- des **céphalées**, par traction sur la dure-mère sellaire ;
- des **troubles du champ visuel** (quadrantopsie supéro-temporale ou hémianopsie bitemporale) par compression du chiasma optique par l'ESS ;
- **insuffisance antéhypophysaire** par compression et atrophie progressive du parenchyme glandulaire normal (Tableau 10) ; les fonctions somatotrope et gonadotrope sont les premières affectées, ensuite les fonctions corticotrope et thyrotrope ; la fonction prolactinotrope est quasi toujours intacte ;
- une **hyperprolactinémie fonctionnelle** ; l'hypertension intrasellaire interfère avec le passage de la dopamine hypothalamique au travers de la tige pituitaire et les cellules prolactinotropes normales, n'étant plus soumises aux effets inhibiteurs, sécrètent la PRL en léger excès (le niveau dépasse rarement 2.000 mU/l) ;
- des **paralysies** des nerfs oculomoteurs et une **névralgie** du trijumeau par compression et/ou envahissement d'un ou des deux sinus caverneux ;
- un **diabète insipide** très exceptionnel ;
- une **HTIC** secondaire à une hydrocéphalie par blocage du 3e ventricule et des trous de Monro ;
- une **épilepsie** temporale par EPS comprimant la face interne du lobe temporal.

Déficit	Adultes	Enfants
GH	-	Nanisme hypophysaire
LH-FSH	Aménorrhée, stérilité Perte de libido, impuissance	Retard pubertaire ou absence de puberté
ACTH	Insuffisance cortico-surrénalienne	
TSH	Hypothyroïdie secondaire	

Tableau 10 Aspects cliniques des insuffisances antéhypophysaires

L'apoplexie hypophysaire se traduit cliniquement par des céphalées brutales et sévères (simulant parfois une hémorragie sous-arachnoïdienne), une chute d'acuité visuelle et des troubles oculomoteurs (par compression aiguë du chiasma et des nerfs oculomoteurs) ainsi que des signes d'insuffisance panhypophysaire aiguë.

L'hypersécrétion hormonale hypophysaire se traduit par des tableaux cliniques évidents ou bien elle n'a aucune expression clinique spécifique (Tableau 11).

Hypersécrétion	Adultes	Enfants
GH	Acromégalie	Gigantisme
PRL	Aménorrhée Galactorrhée Infertilité Impuissance	Retard pubertaire
ACTH	Maladie de Cushing	
TSH	Hyperthyroïdie	
LH-FSH	Insuffisance gonadique	

Tableau 11 Aspects cliniques des hypersécrétions hormonales hypophysaires

VIII.4 Investigations complémentaires

Dans le domaine endocrinien, il est nécessaire d'obtenir une étude statique (taux de base) et dynamique (tests de stimulation et de freination) des fonctions hypophysaires et des glandes cibles.

Dans le domaine radiologique, l'IRM est l'examen de choix pour l'étude de l'hypophyse et des structures adjacentes. La radiographie du crâne et la tomodensitométrie n'ont plus guère d'intérêt sous l'angle du diagnostic mais restent utiles (avec une étude du sinus sphénoïdal) lors du choix de l'approche chirurgicale.

VIII.5 Traitement médical

Le **traitement médicamenteux de l'insuffisance hypophysaire** fait appel à l'hydrocortisone, la thyroxine, les hormones gonadiques.

L'**hypersécrétion de PRL et l'hypersécrétion de GH** peuvent être traitées médicalement, la première par des agents dopaminergiques et la seconde par des analogues de la somatostatine.

- Les **agents dopaminergiques**. La bromocryptine (2,5 à 5 mg/jour per os), commercialisée sous le nom de Parlodel® normalise les taux de PRL dans 85% des cas et entraîne une réduction presque toujours importante du volume de l'adénome, mais l'arrêt du traitement est rapidement suivi de la ré-expansion tumorale et d'une reprise de l'hyperprolactinémie. En raison de l'intolérance à la bromocryptine (nausées, vomissements, lipothymies et syncopes) et d'une résistance dans 15% des cas environ, il est préférable d'administrer la cabergoline (Sostilar®) mieux tolérée, efficace dans un plus grand nombre de cas et d'une durée d'action prolongée (une à deux prises de 1 mg par semaine sont suffisantes). Les agents dopaminergiques peuvent être utilisés comme seuls traitements ou comme préparation à une intervention.
- Les **analogues de la somatostatine** à longue durée d'action inhibent la sécrétion excessive de GH dans l'acromégalie. L'octréotide (Sandostatine®) d'une demi-vie de 2 heures est administrée en injection sous-cutanée à raison de 3 x 100 µg par jour ; l'octréotide existe aussi sous une forme retard (Sandostatine LAR®). Le lanréotide (Somatuline®) dont la demi-vie est de 4,5

jours est administré en injection im à raison d'une injection de 30 mg toutes les deux semaines environ. L'octréotide normalise les taux du GH et de somatomédine C dans 50% des cas et entraîne une réduction de volume de l'adénome dans 60% des cas ; cette réduction de volume est comprise entre 25% et 50% du diamètre initial. L'arrêt du médicament est suivi du retour rapide à la situation antérieure à l'instauration de la thérapeutique. Le traitement par les analogues de la somatostatine peut entraîner des effets secondaires gastro-intestinaux, parfois gênants, obligeant rarement d'arrêter les injections (nausées, vomissements, crampes abdominales, flatulence, diarrhée, stéatorrhée). Un traitement de longue durée induit la formation d'une lithiase biliaire dans 15 à 20% des cas. Les analogues de la somatostatine sont habituellement administrés pendant 3 à 4 mois avant une opération, mais ils peuvent constituer le traitement au long cours chez les rares acromégales où existent des contre-indications à la chirurgie.

VIII.6 Traitement chirurgical

C'est le traitement de choix des adénomes hypophysaires. Il s'effectue selon deux procédures techniques différentes.

- **L'abord crânien** comprend une craniotomie fronto-temporale et le soulèvement du lobe frontal qui mène à découvrir les structures opto-chiasmatiques et l'expansion suprasellaire de l'adénome. Cet abord n'est plus utilisé que dans les tumeurs qui ont une large expansion latérale (type D et type E), ou sous-frontale ou rétro-clivale. L'abord crânien a pour objectif de supprimer la compression des structures optiques.
- **L'abord transsphénoïdal** de la selle turcique est indiqué dans la toute grosse majorité des cas d'adénomes. Après une incision dans le sillon gingivolabial supérieur, la muqueuse nasale est décollée du plancher et du septum et un spéculum bivalve est introduit. Une partie du vomer est réséquée ainsi que la paroi antérieure du sinus sphénoïdal. Le plancher sellaire est trépané, la dure-mère du plancher est incisée et le contenu sellaire apparaît. Le tissu glandulaire normal et le tissu adénomateux peuvent être distingués l'un de l'autre grâce à l'usage du microscope opératoire. L'exérèse de l'adénome est réalisée de façon sélective. Tout tissu hypophysaire normal (antéhypophyse, post-hypophyse, tige pituitaire) est respecté et laissé en place. Les macroadénomes même volumineux peuvent être enlevés par cette voie d'abord. L'endoscopie opératoire se développe actuellement pour permettre des abords dits « minimalement invasifs ».

Dans les microadénomes sécrétants (corticotropes, somatotropes, prolactinotropes), le taux de guérison après chirurgie transsphénoïdale est voisin de 90% dans les centres expérimentés : normalisation des taux de l'hormone hypersécrétée et respect des autres fonctions hypophysaires. Dans les macroadénomes avec expansions suprasellaires volumineuses (type C) et dans les adénomes envahissants (stades III et IV, expansions D et E), les taux de guérison biologique sont bien inférieurs et varient de 80% dans les « petits » macroadénomes non envahissants à quasi 0% dans les adénomes au stade IV. Évidemment dans les macroadénomes, l'opération transsphénoïdale permet une excellente décompression des structures compromises par l'effet de masse.

VIII.7 Radiothérapie

La radiothérapie est actuellement considérée comme un traitement adjuvant en cas de résidu ou de récurrence dans les adénomes non sécrétants ou les adénomes sécrétants impossibles à contrôler par les médications, mais les effets de la radiothérapie sur l'hypersécrétion hormonale sont longs à se manifester (plusieurs

années) et les fonctions hypophysaires s'altèrent progressivement ; après 5 à 10 ans, la majorité des patients, sinon tous, souffre de panhypopituitarisme. Le risque de radionécrose cérébrale ou des nerfs optiques n'est pas négligeable. Ces complications graves rendent la radiothérapie externe obsolète dans le traitement de l'adénome hypophysaire. La radiochirurgie et la radiothérapie stéréotaxique sont de plus en plus souvent préférées en raison d'une sélectivité et d'une efficacité plus grandes et d'un risque nettement moindre d'effets secondaires.

IX TUMEURS EXTENSIVES DES RÉGIONS VOISINES

La **tumeur du glomus jugulaire** est une tumeur bénigne, vasculaire, issue des cellules chémoréceptrices du bulbe jugulaire ou de la muqueuse de l'oreille moyenne. Elle érode la portion vasculaire du trou déchiré postérieur et le rocher ou elle s'étend à la caisse du tympan ou elle envahit la fosse postérieure et provoque des atteintes des nerfs crâniens IX à XII le plus souvent, quelquefois du VII et du V.

Le **chordome**, issu de cellules vestigiales de la notochorde, est localisé au clivus ; il envahit la base du crâne (sphénoïde, rocher, sinus paranasaux, selle turcique) et provoque des troubles endocriniens et ophtalmologiques ou des paralysies multiples de nerfs crâniens (ainsi que de l'obstruction nasale).

Le **chondrome du clivus** est développé à partir des vestiges cartilagineux de la synchondrose sphéno-occipitale. Sa croissance provoque des atteintes des nerfs crâniens (VI), une compression du tronc cérébral et une HTIC tardive.

X TUMEURS MÉTASTATIQUES

Les métastases parviennent à l'encéphale par voie hématogène, à partir du site cancéreux primaire (cancer bronchique, du sein, de l'appareil digestif, du rein et mélanome), mais la métastase cérébrale peut être révélatrice du cancer. Les cancers les plus « neurophiles » sont par ordre de fréquence décroissante le mélanome, les cancers de la lignée germinale (choriocarcinome, gonades), le cancer bronchique et le cancer du sein.

Les métastases sont multiples au moment du diagnostic dans plus de 50% des cas. L'incidence est beaucoup plus grande dans le cerveau que dans le cervelet et la plupart des métastases surviennent dans le territoire de distribution de l'artère cérébrale moyenne.

Dans les métastases supratentorielles, les patients souffrent d'épilepsie (20% des cas), de signes neurologiques déficitaires (50% des cas à début pseudo-vasculaire) et d'HTIC. Dans la fosse postérieure, une métastase provoque rapidement une HTIC par hydrocéphalie et des signes cérébelleux ; parfois aussi, la symptomatologie est celle d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux.

Le traitement chirurgical est indiqué en cas de métastase solitaire lorsque celle-ci risque de compromettre la vie du patient à brève échéance (métastase de la fosse postérieure) ou lorsque l'intervention peut guérir un déficit fonctionnel lourd. La radiochirurgie est une solution alternative valable dans les lésions d'un diamètre inférieur à 3 cm. En cas de lésions multiples, l'irradiation de l'ensemble de l'encéphale est pratiquée. Les corticostéroïdes sont utiles pour contrôler l'œdème péritumoral particulièrement fréquent.

TUMEURS INTRACRANIENNES – VARIÉTÉS TOPOGRAPHIQUES

Avant les progrès de l'imagerie médicale (TDM et IRM), le dépistage d'une tumeur intracrânienne se basait sur une symptomatologie clinique décrite par grandes régions, à laquelle étaient liés des tableaux anatomo-cliniques. L'anamnèse et l'examen neurologique avaient pour objectif de localiser la lésion expansive afin d'orienter les examens complémentaires d'imagerie dont certains avaient un caractère agressif et n'étaient pas dénués de complications. L'apparition de la TDM et la mise à disposition aisée de cette technique permet le diagnostic de tumeur intracrânienne chez des patients dont la symptomatologie est encore peu floride, voire pauvre (par exemple, une crise épileptique inaugurale, une ébauche de trouble du langage, un déficit moteur discret et localisé...).

La connaissance topographique des tumeurs est donc devenue extrêmement précise grâce à l'imagerie médicale et l'étude des variétés topographiques pourrait paraître obsolète si elle n'était utile pour aider au choix de l'abord chirurgical et à l'appréciation des risques opératoires.

I TUMEURS DES HÉMISPHÈRES CÉRÉBRAUX

I.1 Variétés anatomo-pathologiques

Chez l'adulte, les types histologiques les plus fréquents sont l'astrocytome, l'oligodendrogliome, le méningiome et les métastases. Chez l'enfant, ce sont l'astrocytome et l'épendymome. Dans toutes les catégories d'âges, on rencontre des kystes arachnoïdiens.

I.2 Symptomatologie

L'**HTIC** est fonction de la rapidité de la croissance tumorale et de l'importance de l'œdème pérítumoral. Elle est présente dans tous les cas de tumeur des hémisphères à un moment donné de l'évolution. Cependant, elle n'est le signe révélateur de la maladie que dans certaines localisations tumorales.

- Dans une tumeur de la région pré-frontale, l'HTIC est souvent importante lors du diagnostic parce que les signes focaux déficitaires n'ont pas attiré l'attention ou ont orienté vers une affection dégénérative.
- Dans des tumeurs de régions très fonctionnelles (rolandique, temporale de l'hémisphère dominant, pariétale de l'hémisphère dominant), l'HTIC survient habituellement longtemps après révélation du diagnostic par des crises d'épilepsie ou des signes déficitaires.
- Dans les tumeurs postérieures, en l'absence d'épilepsie, l'HTIC est souvent révélatrice parce que les signes déficitaires peuvent plus facilement passer inaperçus. L'HTIC est parfois précoce par compression ou envahissement des voies de drainage veineux (sinus longitudinal supérieur, sinus latéral, pressoir d'Hérophile).

L'épilepsie est une caractéristique spécifique des tumeurs hémisphériques puisque seuls les neurones corticaux du télencéphale peuvent réagir par une épilepsie.

- L'épilepsie est présente dans 50% des tumeurs des hémisphères.
- L'épilepsie est révélatrice d'une tumeur dans 35% des crises partielles chez l'adulte.
- L'épilepsie est inaugurale de la maladie plus souvent dans les tumeurs à croissance lente (oligodendrogliome) que celles à croissance rapide (glioblastome).

Les **signes déficitaires** retiennent d'autant plus facilement et plus rapidement l'attention qu'ils impressionnent. Un trouble du langage ou un déficit moteur conduiront à un dépistage plus précoce que des troubles mentaux. Au moment du diagnostic, les signes déficitaires sont révélateurs de tumeurs plus souvent situées dans les régions rolandiques et pariétales de l'hémisphère dominant que dans les régions préfrontales et postérieures des hémisphères.

II TUMEURS DE LA RÉGION SELLAIRE ET SUPRASELLAIRE

II.1 Variétés anatomo-pathologiques

Les processus expansifs les plus fréquents sont :

- Chez l'adulte : adénome hypophysaire, craniopharyngiome et méningiome,
- Chez l'enfant : craniopharyngiome, kyste arachnoïdien et gliome opto-chiasmatique.

II.2 Symptomatologie

Les tumeurs de la région sellaire et suprasellaire se manifestent par une HTIC, des signes irritatifs, des signes déficitaires et des signes endocriniens. L'importance relative de ces différents signes est fonction du type tumoral et intervient dans le diagnostic différentiel en appoint de l'imagerie médicale.

L'adénome de l'hypophyse se révèle le plus souvent par le syndrome hormonal d'hypersécrétion ou par les signes de compression du chiasma optique. L'HTIC en rapport avec une hydrocéphalie par blocage du 3^e ventricule et l'épilepsie par extension temporale ne sont présentes que dans des cas historiques où le diagnostic a été négligé et où la tumeur a atteint des dimensions monstrueuses.

Le **craniopharyngiome** est révélé chez le grand enfant par les troubles endocriniens (retard de croissance, retard pubertaire) et par les troubles visuels, tandis que l'HTIC par hydrocéphalie prédomine chez le petit enfant. Chez l'adulte, le signe initial est le plus souvent le déficit gonadotrope, puis les troubles visuels. À tout âge, le diabète insipide est très fréquent.

Le **méningiome** se révèle essentiellement par les troubles visuels et accessoirement par l'HTIC due à un effet de masse et une hydrocéphalie. Les déficits endocriniens sont exceptionnels.

Le **kyste arachnoïdien** est diagnostiqué le plus souvent sur base de l'HTIC secondaire à l'hydrocéphalie, puis sur base des troubles visuels. Les troubles endocriniens et l'épilepsie sont presque toujours absents du tableau clinique.

Le **gliome du chiasma optique** est découvert dans le cadre d'un bilan pour maladie de von Recklinghausen, ou sur base de troubles ophtalmologiques isolés.

III TUMEURS INTRA-AXIALES DE LA FOSSE POSTERIEURE

III.1 Variétés anatomo-pathologiques

Les tumeurs intra-axiales de la fosse postérieure sont développées dans le cervelet, le tronc cérébral et le 4ème ventricule.

Les **tumeurs du cervelet** qui prédominent chez l'enfant sont le médulloblastome du vermis cérébelleux (toujours malin), l'astrocytome kystique de l'hémisphère cérébelleux (astrocytome pilocytique toujours bénin). Chez l'adulte, les métastases sont de loin les tumeurs intra-cérébelleuses les plus fréquentes, puis les hémangioblastomes et rarement des tumeurs gliales à potentialité maligne.

Les **tumeurs du tronc cérébral**, plus fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte, sont des gliomes et des épéndymomes de malignité variée.

Les **tumeurs du 4ème ventricule** sont les papillomes des plexus choroïdes et les épéndymomes, lesquels sont le plus souvent insérés sur le plancher du ventricule.

III.2 Symptomatologie

Dans les tumeurs cérébelleuses bien limitées, la symptomatologie déficitaire est très stéréotypée (syndrome vermien ou lobaire). Elle peut emprunter plus ou moins de signes à chaque syndrome lorsque la tumeur est située à une région frontière ou bien lorsqu'elle passe par envahissement de l'hémisphère au vermis, ou du vermis à l'hémisphère.

Dans tous les cas, l'HTIC est quasi toujours une composante fondamentale de la symptomatologie ; elle est secondaire à l'effet de masse ou à l'hydrocéphalie par blocage de l'aqueduc de Sylvius ou du 4e ventricule. Elle peut être le seul signe dans le papillome et l'épéndymome.

Les tumeurs du tronc cérébral provoquent des signes déficitaires des nerfs crâniens et un syndrome pyramidal.

IV TUMEURS EXTRA-AXIALES DE LA FOSSE POSTERIEURE

IV.1 Variétés anatomo-pathologiques

Les tumeurs extra-axiales de la fosse postérieure sont des tumeurs de l'âge adulte. Les plus fréquentes sont les méningiomes ; ensuite viennent les chordomes, chondromes, kystes dermoïdes et épidermoïdes, kystes arachnoïdiens. Dans l'angle ponto-cérébelleux, région spécifique, on trouve le neurinome du VIII (80% des cas), le méningiome, le kyste épidermoïde, le kyste arachnoïdien et exceptionnellement les neurinomes d'autres nerfs crâniens (V, VII, nerfs mixtes). Chez l'enfant, on trouve le kyste arachnoïdien et l'épéndymome du 4ème ventricule qui se propage par un trou de Luschka dans l'angle ponto-cérébelleux.

IV.2 Symptomatologie

Les **tumeurs de la convexité cérébelleuse** (méningiomes) peuvent acquérir un volume considérable avant de se révéler par un HTIC d'évolution insidieuse et par des signes cérébelleux.

Les **tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux** ont une symptomatologie spécifique dont le prototype est le neurinome de l'acoustique. La symptomatologie des tumeurs d'autres types histologiques s'en différencient par un plus ou moins grand nombre de signes et par l'ordre d'apparition de ces signes.

Les **tumeurs situées en avant du tronc cérébral** (méningiomes du clivus, chordomes du clivus, kystes) s'expriment par des atteintes des nerfs crâniens (depuis le III au XII en fonction du siège en hauteur de la tumeur), des signes pyramidaux uni- ou bilatéraux (hémiplégie, tétraparésie) et une HTIC.

Les **tumeurs du trou occipital** (méningiomes) ont pour premiers signes des douleurs et paresthésies cervico-occipitales puis elles provoquent une compression médullaire lentement progressive.

V TUMEURS DE L'ORBITE

Les tumeurs intra-orbitaires ne sont pas des tumeurs intracrâniennes proprement dites mais certaines peuvent se propager à l'intérieur du crâne. Le traitement chirurgical fait appel à des abords transcrâniens.

V.1 Variétés anatomo-pathologiques.

Les tumeurs intra-orbitaires, très fréquentes chez l'enfant, présentent de très grandes variétés histologiques. Parmi les variétés dominantes citons : méningiomes, tumeurs vasculaires (angiome capillaire, angiome veineux, lymphangiome, malformations artério-veineuses), gliome du nerf optique (astrocytome pilocytique), rhabdomyosarcome, lymphome, neuroblastome, tumeur mixte de la glande lacrymale, carcinome, métastase, tératome, kystes dermoïdes et épidermoïdes.

Le granulome orbitaire (pseudotumeur) est un infiltrat granulomateux.

V.2 Symptomatologie

Elle est dominée par l'exophtalmie secondaire à la présence d'une masse intra-orbitaire, accompagnée par des signes inflammatoires, une douleur locale, une diplopie et une chute d'acuité visuelle.

V.3 Traitement

La chirurgie de l'orbite s'effectue selon diverses voies d'abord en fonction du siège prédominant de la tumeur : orbitotomie latérale ou voie supérieure transfrontale.

VI TUMEURS DU CRÂNE

VI.1 Variétés anatomo-cliniques

Les tumeurs du crâne ont une multitude de variétés anatomo-cliniques. On peut les différencier selon leur origine tissulaire et leur caractère primitif ou secondaire.

Les tumeurs primitives sont :

- D'origine cartilagineuse : chondrome, chondrosarcome.
- D'origine osseuse: ostéome, ostéoblastome, ostéosarcome.
- D'origine embryonnaire : chordome, kystes épidermoïde et dermoïde.
- D'origine vasculaire : hémangiome.
- D'origine fibroblastique : fibrome ossifiant, fibrosarcome.
- Tumeur à myéloplaxes.

Les tumeurs secondaires sont :

- Bénignes : méningiome osseux hyperostosant ou méningiome en plaques.
- Malignes : métastases d'un cancer viscéral (sein, poumon) ostéolytiques ou ostéogéniques et du sarcome d'Ewing ou localisations crâniennes de maladies hématologiques (myélome, leucémie, lymphome).

VI.2 Symptomatologie

Localisée à la voûte du crâne, la tumeur se manifeste par une voussure et/ou par une douleur localisée (spontanée ou provoquée). Au niveau de la base, la symptomatologie est beaucoup plus pléiomorphe et varie selon la localisation, avec atteinte des structures voisines (hypophyse, nerfs crâniens, tronc cérébral).

LES INFECTIONS DU SYSTEME NERVEUX

Les infections du système nerveux central présentent une grande variété pathologique, infections bactériennes ou virales, parasitoses, mycoses, syndrome d'immuno-dépression. Certaines de ces affections impliquent des traitements neurochirurgicaux.

I LES SUPPURATIONS INTRACRANIENNES

Les suppurations intracrâniennes peuvent être subdivisées en deux groupes : la méningite bactérienne aiguë dans laquelle les germes pullulent de façon diffuse dans le LCR et les collections suppurées dans le cerveau, l'espace sous-dural et l'espace extra-dural.

I.1 La méningite aiguë pyogène

La méningite aiguë pyogène peut se compliquer d'HTIC par œdème cérébral ou par hydrocéphalie communicante (troubles de la circulation du LCR dans les espaces sous-arachnoïdiens infectés).

En réponse à l'irritation, lorsque l'infection a guéri, les espaces sous-arachnoïdiens (citernes de la base et convexité) peuvent cicatriser en constituant des adhérences, des symphyses ; la circulation du LCR peut être altérée, et une hydrocéphalie peut se développer plusieurs années après la méningite (hydrocéphalie à pression normale).

I.2 Les collections suppurées intracrâniennes

Les collections suppurées intracrâniennes comprennent les abcès encéphaliques développés dans le parenchyme cérébral ou cérébelleux et les empyèmes qui sont extra-cérébraux, le plus souvent sous-duraux et rarement extra-duraux ; mais l'association abcès et empyème est fréquente.

I.2.1 Les abcès encéphaliques

Les abcès encéphaliques isolés ou multiples surviennent à tout âge, le plus souvent dans le cerveau plutôt que dans le cervelet et le tronc cérébral.

a. Pathogénie.

L'abcès résulte de :

- dissémination hématogène par embole septique à partir d'une suppuration pulmonaire (abcès, bronchiectasies), cutanée ou dentaire, ou à partir du cœur (endocardite, maladie congénitale avec shunt droit-gauche) ;
- pénétration des germes à partir des sinus paranasaux ou de la mastoïde de manière directe à travers une érosion osseuse et la dure-mère, ou indirecte par propagation d'une thrombophlébite septique rétrograde dans une veine émissaire ;

- traumatisme avec plaie pénétrante, plaie cranio-cérébrale, fracture et embarrure de la voûte crânienne.

Le germe le plus souvent incriminé est le streptocoque, puis le staphylocoque, l'*Escherichia coli* et autres bactéries Gram négatives.

L'évolution anatomo-pathologique s'effectue en quatre stades pendant une durée approximative de deux semaines :

- encéphalite aiguë pré-suppurative
- abcès diffus non collecté
- abcès collecté
- abcès encapsulé, entouré par une réaction gliale qui forme coque.

La topographie de l'abcès dépend de la source infectieuse :

- les abcès hémotogènes sont souvent multiples, profonds, et distribués dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne, principalement le lobe pariétal (incidence proportionnelle au débit sanguin régional) ;
- les abcès secondaires à une infection de voisinage sont uniques et superficiels, développés dans le lobe frontal en cas de sinusite, dans le lobe temporal en cas d'otite moyenne et dans l'hémisphère cérébelleux en cas de mastoïdite ;
- les abcès traumatiques siègent au niveau de la plaie pénétrante.

b. Tableau clinique

Les symptômes et les signes cliniques évoluent en général en deux à trois semaines ; mais l'évolution peut parfois être plus aiguë. Le mode de début peut être une crise comitiale (thrombophlébite corticale), un déficit neurologique localisé, un trouble de conscience. Lorsque l'abcès est constitué, on observe la triade classique :

- HTIC rapidement évolutive ;
- signes neurologiques irritatifs (épilepsie dans 30% des cas) et déficitaires en cas d'abcès cérébral, déficitaires seulement en cas d'abcès du cervelet ;
- syndrome toxi-infectieux dans 50% des cas (dans les autres cas, il peut avoir été décapité par l'administration d'antibiotiques).

c. Diagnostic, traitement et pronostic

Le diagnostic d'abcès encéphalique est devenu extrêmement simple et sûr grâce à la TDM et l'IRM qui fournissent des images quasi pathognomoniques.

Le traitement est basé sur l'administration d'antibiotiques et l'évacuation du pus. Si le germe responsable n'est pas connu, on administre une association d'antibiotiques susceptible de couvrir le spectre des germes les plus fréquemment rencontrés. Lorsque le germe responsable est identifié ainsi que sa sensibilité aux antibiotiques, un traitement plus spécifique est instauré si nécessaire. Le traitement chirurgical se détermine en deux procédures, la ponction de l'abcès au travers d'un simple trou de trépan et aspiration du pus, éventuellement répétée, ou l'excision complète de l'abcès incluant la capsule.

Le pronostic a bénéficié des apports de l'imagerie médicale et des améliorations des traitements par antibiotiques. La mortalité a en effet diminué de 40 à 10%. Mais l'incidence des séquelles épileptiques est de 30 à 50% selon les séries ; un traitement prolongé par agents antiépileptiques est indiqué.

I.2.2 Les empyèmes sous-duraux

L'empyème sous-dural (dix fois moins fréquent que l'abcès) est habituellement causé par une sinusite frontale à partir de laquelle le pus (à streptocoques le plus souvent) se répand dans l'espace sous-dural en recouvrant la convexité et la face interne des hémisphères.

La présentation classique est celle d'un patient souffrant d'une sinusite frontale aiguë, qui développe brutalement une tuméfaction douloureuse de la région frontale, des céphalées sévères, une fièvre élevée et des crises comitiales (incidence de 70% de crises au début de l'affection). Très rapidement surviennent des signes neurologiques déficitaires et une HTIC d'évolution aiguë. Le diagnostic est fourni par la TDM.

Le traitement doit être appliqué d'urgence en associant la chirurgie (trépanation par volet, évacuation du pus) et l'antibiothérapie instillée localement au moyen d'un cathéter laissé en place et administrée par voie intraveineuse.

La mortalité reste encore à notre époque de 20 à 25%.

I.2.3 Les empyèmes extra-duraux

L'empyème extra-dural trouve son origine dans une sinusite para-nasale, une mastoïdite ou comme complication d'une craniotomie. Il est souvent associé à une ostéomyélite de la voûte du crâne. Le diagnostic clinique est basé sur l'existence d'une douleur aiguë localisée du crâne, avec une tuméfaction œdémateuse du cuir chevelu en regard, dans un contexte infectieux avec fièvre. Le traitement associe l'antibiothérapie et la chirurgie avec évacuation du pus et excision des portions d'os infecté. La guérison survient dans la toute grande majorité des cas.

II LA TUBERCULOSE

La méningite tuberculeuse peut provoquer des adhérences arachnoïdiennes au niveau des citernes basales, et ainsi une difficulté à la circulation du LCR, cause d'une hydrocéphalie.

Les tuberculomes intracrâniens sont devenus exceptionnels dans les pays développés. D'origine hématogène, ils peuvent être isolés ou multiples, plus souvent situés dans la fosse postérieure. La symptomatologie est celle d'une lésion expansive intracrânienne (HTIC et signes focaux). L'aspect en TDM et en IRM est évocateur mais pas caractéristique. Le contexte clinique aide au diagnostic. Le traitement optimal consiste en la résection du tuberculome et l'antibiothérapie antituberculeuse.

III LES MYCOSES ET LES PARASIToses

Les mycoses se manifestent le plus souvent par une méningite chronique (avec hydrocéphalie par arachnoïdite basale), un abcès ou un granulome cérébral (évoluant comme un processus expansif). Une hydrocéphalie est observée dans la coccidioidomycose et la cryptococcose tandis que l'abcès est trouvé dans l'aspergillose, l'actinomycose et la nocardiose. Un grand nombre de ces affections se développent chez des patients immuno-déprimés.

Les parasitoses, exceptionnelles dans nos régions, pourront être diagnostiquées chez des patients originaires d'Afrique ou d'Asie. Dans la majorité des cas, il s'agit de patients sains par ailleurs. Les infections parasitaires sont à l'origine d'encéphalites et de lésions kystiques isolées ou multiples.

La toxoplasmose existe sous une forme congénitale et une forme acquise. La toxoplasmose congénitale donne lieu à des complications neurologiques redoutables, hydrocéphalie, abcès multiples, microcéphalie.

L'échinococcose est responsable du kyste hydatique intracérébral, le plus souvent isolé, qui se développe comme une lésion expansive à croissance lente. Les aspects TDM et IRM sont caractéristiques. Le traitement comporte l'excision in toto du kyste intact. La rupture de la paroi et l'écoulement du contenu kystique provoquent une dissémination dans le système nerveux central.

IV LE SIDA

L'infection du système nerveux central par le virus HIV est présente chez un grand nombre de malades à un moment de l'évolution (3/4 des cas en phase terminale). Les pathologies cérébrales sont l'encéphalite subaiguë avec atrophie cérébrale et démence, les infections secondaires par toxoplasma, cryptococcus, bacille de Koch, Candida, herpès simplex et des lésions malignes intracérébrales (lymphomes primitifs ou secondaires).

Les aspects TDM et IRM des lésions infectieuses ou malignes sont souvent caractéristiques. Mais dans certains cas, une biopsie en conditions stéréotaxiques est nécessaire pour confirmer le diagnostic et orienter le traitement.

LES HÉMORRAGIES INTRACRANIENNES DITES SPONTANÉES

La pathologie vasculaire de l'encéphale comprend deux types principaux d'accidents : les accidents ischémiques et les accidents hémorragiques.

Les accidents ischémiques secondaires à un phénomène d'occlusion artérielle ou d'embolie relèvent de l'enseignement de la neurologie. Le neurochirurgien est toutefois susceptible d'apporter son concours dans certaines conditions.

- Dans l'infarctus hémorragique, par extravasation secondaire de sang dans une zone infarctée, l'effet de masse et l'HTIC peuvent compromettre la vie du sujet et poser la question de l'indication opératoire, qui se raisonne comme dans l'hémorragie cérébrale, et peuvent conduire à proposer l'évacuation de la composante hémorragique.
- De même certains accidents ischémiques entreprennent de vastes territoires cérébraux qui peuvent se comporter comme des processus expansifs et menacer la vie par HTIC. Dans des cas sélectionnés (notamment, ischémie dans le territoire sylvien de l'hémisphère non dominant), on peut proposer une craniectomie décompressive. Elle a pour principe d'élargir le volume de l'enveloppe ostéo-durale crânienne. Elle peut améliorer la survie mais rarement le pronostic fonctionnel.
- Un ramollissement du cervelet s'accompagne souvent d'une HTIC. L'œdème qui entoure la zone ramollie survient dans une fosse postérieure de petit volume et l'ensemble peut exercer un effet de masse sur les structures de voisinage ; en cas de compression du 4^{ème} ventricule et de l'aqueduc de Sylvius, les voies d'écoulement du LCR sont bloquées d'où il résulte une hydrocéphalie supratentorielle. Le traitement est alors chirurgical : installation d'une dérivation externe du LCR pour réduire l'HTIC et quelquefois résection de la zone d'infarctissement (suppression de la cause d'HTIC).
- Dans la thrombose de l'artère carotide interne, la sténose du siphon carotidien ou l'occlusion de l'artère cérébrale moyenne, la circulation de suppléance peut être améliorée par une anastomose extra-intracrânienne. L'exemple classique est l'anastomose entre l'artère temporale superficielle (collatérale de l'artère carotide externe) et une branche de l'artère cérébrale moyenne.

Le diagnostic différentiel entre infarctus et hémorragie sur des bases cliniques n'a plus guère d'intérêt depuis l'avènement de la TDM.

Les accidents hémorragiques sont cinq à six fois moins fréquents que les accidents ischémiques. On parle d'hémorragies spontanées lorsque la cause n'est pas un traumatisme crânio-encéphalique. Par définition, l'hémorragie cérébrale survient dans le parenchyme et l'hémorragie sous-arachnoïdienne (ou hémorragie méningée) dans l'espace sous-arachnoïdien. Mais la rupture de l'hémorragie cérébrale à travers le cortex produit une hémorragie mixte : hémorragie cérébro-méningée. Si l'hémorragie cérébrale survient dans la

profondeur de l'hémisphère, la rupture peut se faire à travers l'épendyme vers les cavités ventriculaires.

Lorsqu'elle se produit dans le parenchyme, l'hémorragie peut être supratentorielle (90% des cas) ou infratentorielle (10% des cas) et dans chaque cas, on peut distinguer une variété profonde et une variété superficielle.

Au niveau supratentoriel, on distingue classiquement deux grands types d'hémorragies cérébrales : la grande hémorragie cérébrale classique dite de Charcot, située dans la profondeur du cerveau, et l'hémorragie lobaire, située dans un lobe des hémisphères cérébraux.

Au niveau infratentoriel, par analogie avec l'étage supratentoriel, on distingue aussi une hémorragie de l'hémisphère cérébelleux (dite superficielle) et une hémorragie du tronc cérébral, en fait de la protubérance (dite profonde).

I L'HÉMORRAGIE CÉRÉBRALE

I.1 Causes et effets pathologiques

Les causes principales d'hémorragie cérébrale sont reprises dans le Tableau 12.

Causes médicales	Hypertension
	Angiopathie amyloïde
	Coagulopathies
	Anticoagulants
	Drogues (cocaïne)
<hr/>	
Causes chirurgicales	Idiopathique
	Anévrismes artériels
	Malformations artério-veineuses
	Télangiectasies capillaires
<hr/>	
	Tumeurs
	Traumas

Tableau 12 Causes principales d'hémorragies intracérébrales

L'**hypertension artérielle** intervient dans 40 à 50% des hémorragies intracérébrales non traumatiques. La dégénérescence hyaline des parois des petites artères cérébrales entraîne la formation d'anévrismes miliaires (micro-anévrismes de Charcot et Bouchard) ; il s'agit d'ectasies sacciformes de 0,2 à 1 mm de diamètre, au niveau desquelles la média et la limitante élastique interne ont disparu et ont été remplacées par du collagène et de la substance hyaline. Les micro-anévrismes se développent surtout sur les artères perforantes.

La conséquence majeure des lésions artérielles est le développement de multiples micro-infarctus (quelques mm de diamètre) disposés dans la profondeur du parenchyme cérébral : c'est le ramollissement préparatoire de Rochoux. Sous l'effet d'un à coup hypertensif, la rupture d'une paroi artérioloscléreuse et/ou micro-anévrismale provoque l'hémorragie dans un tissu cérébral préalablement lésé.

L'hypertension artérielle intervient donc comme facteur favorisant à la fois le développement des altérations pariétales et la rupture des vaisseaux au niveau des parois abîmées. Les complications angiopathiques du diabète constituent également un facteur favorisant.

L'**angiopathie amyloïde**, dépôts d'amyloïde dans la media et l'adventice des artérioles cérébrales, est une cause d'hémorragie lobaire chez le sujet âgé normotendu. Les artérioles affectées sont préférentiellement celles du cortex cérébral. L'hémorragie est isolée ou elle survient dans des sites multiples soit de manière simultanée soit de manière différée.

Parmi les **coagulopathies**, les troubles plaquettaires peuvent être héréditaires (maladie de von Willebrand) ou acquise du fait d'une maladie (troubles myéloprolifératifs, myélodysplasies...) ou de la prise médicaments (aspirine, dérivés de pénicilline, céphalosporines de dernière génération). Dans l'hémophilie, des phénomènes hémorragiques ne surviennent que dans les cas où les facteurs de coagulation (facteur VIII dans l'hémophilie A et facteur IX dans l'hémophilie B) sont inférieurs à 30%.

Lors **des traitements par anticoagulants**, l'hémorragie cérébrale représente une complication chez 2% des patients traités, la période à haut risque couvrant la première année de traitement. Le traitement de l'infarctus myocardique aigu par agents fibrinolytiques comporte aussi un risque de 1%. Le Tableau 13 donne la fréquence des localisations hémorragiques en fonction des causes médicales par hypertension artérielle ou non.

Localisations	Causes médicales	
	HTA	Non HTA
Supratentorielles	80%	80%
• Noyaux gris	65%	35%
• Lobe cérébral	15%	45%
Infratentorielles	20%	20%
• Protubérance	10%	15%
• Lobe cérébelleux	10%	5%

Tableau 13 La localisation des hémorragies cérébrales en fonction des causes médicales

Les **anévrismes artériels** (principale cause d'hémorragie sous-arachnoïdienne) et les **malformations artério-veineuses** sont à l'origine d'hémorragies lobaires tandis que les **télangiectasies** (présentes n'importe où dans l'encéphale) peuvent être la cause d'hémorragies profondes ou lobaires.

L'**hémorragie tumorale** se produit dans la tumeur ou au voisinage de celle-ci, par conséquent le plus souvent dans un lobe du cerveau ou du cervelet. Plusieurs hypothèses sont avancées comme cause d'hémorragie intratumorale : prolifération endothéliale avec oblitération vasculaire, nécrose vasculaire, invasion des parois vasculaires.

L'hématome produit ses effets par une destruction du parenchyme où l'hémorragie est survenue, puis par un effet de masse sur le parenchyme voisin (ischémie, nécrose) et sur l'ensemble du cerveau (déplacement, engagement) et enfin par l'œdème périlésionnel. Chez les patients qui survivent, l'hématome se résorbe en 4 à 8 semaines et est remplacé par une cavité kystique.

I.2 Les hémorragies supratentorielles

I.2.1 La grande hémorragie de Charcot

a. Localisation

Il s'agit d'un hématome profond situé dans les noyaux gris centraux. On distingue deux formes :

- La forme **latérale** (hématome capsulo-lenticulaire ou capsulaire externe) siège dans la région de la capsule externe entre l'insula et le noyau lenticulaire. L'hématome est dû à une rupture des artères lenticulo-striées. Il peut s'étendre vers le centre ovale.

- La forme **médiane** (hématome capsulo-thalamique ou capsulaire interne) siège au niveau du thalamus et de la capsule interne. L'hématome est dû à une rupture des artères du thalamus. Il peut fuser vers les ventricules (hématome thalamo-ventriculaire) ou vers le carrefour temporo-pariéto-occipital (TPO).

b. Etio-pathogénie

L'hémorragie profonde résulte de la rupture de micro-anévrysmes de Charcot et Bouchard ou de la rupture de parois artérielles altérées (artériolosclérose, angiopathie diabétique) sous l'effet d'un à-coup hypertensif.

Dans quelques rares cas, on incrimine les télangiectasies capillaires (parfois retrouvées à l'autopsie).

c. Clinique

Les éléments étio-pathogéniques expliquent la prépondérance des hémorragies profondes chez le sujet âgé et/ou hypertendu et/ou diabétique.

Classiquement, le tableau clinique est celui de l'**apoplexie cérébrale** : le malade en pleine activité est pris de céphalées violentes, il entre d'emblée ou très rapidement dans le coma. Il présente des signes pyramidaux, un déficit sensitivomoteur controlatéral plus ou moins important selon le siège (hémiparésie dans le cas d'un hématome capsulo-thalamique, parfois simple hémiparésie en cas d'hématome capsulo-lenticulaire). L'évolution se poursuit vers la détérioration et le décès en quelques jours. Dans les cas plus favorables (hématomes plus petits), après le coma initial d'un à deux jours, la conscience s'améliore et l'état neurologique se stabilise vers un état séquellaire chronique.

Quelquefois le tableau neurologique est plus sévère encore, que ce soit d'emblée ou après quelques heures d'évolution ; il y a hémorragie thalamo-ventriculaire avec inondation des ventricules, d'où coma profond, signes de décérébration, importants troubles neurovégétatifs et décès en quelques heures (24 à 48 heures tout au plus).

1.2.2 Les hématomes lobaires

a. Localisation

Ces hématomes sont superficiels, sous-corticaux, situés dans les lobes des hémisphères : frontal, temporal, occipital et carrefour temporo-pariéto-occipital (forme la plus fréquente). La localisation au carrefour TPO peut aussi correspondre à l'extension d'un hématome des noyaux gris.

b. Etio-pathogénie

- L'hémorragie lobaire peut être due aux mêmes facteurs que ceux qui expliquent l'hémorragie profonde de Charcot (artériolosclérose et micro-anévrysmes) ; dans cette étiologie, elle survient habituellement au niveau du carrefour TPO.
- L'angiopathie amyloïde serait responsable des hémorragies lobaires (tous les sites sont possibles) des sujets âgés normotendus.
- Les télangiectasies capillaires sont incriminées comme cause des hémorragies lobaires chez le sujet jeune normotendu (par exemple âgé de moins de 40 ans). L'hématome, par effet de masse, peut avoir oblitéré temporairement ou définitivement la malformation.

- La rupture d'un anévrisme de l'artère communicante antérieure peut provoquer un hématome frontal tandis que la rupture d'un anévrisme de l'artère cérébrale moyenne peut provoquer un hématome frontal ou un hématome temporal.
- La rupture d'une malformation artério-veineuse (qui siège n'importe où sur l'hémisphère cérébral) est la cause d'hématomes lobaires de tous sites. Il en va de même d'une hémorragie d'origine tumorale.

c. Clinique

Comme dans l'hémorragie de Charcot, le début est brutal avec céphalées, troubles de conscience et signes de localisation selon le lobe atteint. Le coma est souvent léger ou transitoire, il s'allège après quelques heures. Une crise d'épilepsie généralisée ou focale fait partie du tableau clinique précoce. Chez le patient conscient, l'examen neurologique permet de préciser les signes neurologiques déficitaires (hémiplégie, aphasie, hémianopsie latérale homonyme...). Une évolution en trois temps est parfois observée : coma par HTIC aiguë, amélioration de la conscience, réapparition du coma par œdème secondaire.

I.3 Les hémorragies infratentorielles

I.3.1 L'hématome protubérantiel

a. Localisation

L'hématome du tronc cérébral est pratiquement toujours localisé à la protubérance d'où il peut parfois s'étendre vers les structures voisines (péduncules cérébraux, bulbe, péduncules cérébelleux).

b. Etio-pathogénie

L'hypertension artérielle et ses corollaires, la dégénérescence hyaline des parois artériolaires et les micro-anévrismes, est de loin la cause la plus fréquente, suivie de la rupture d'une micro-malformation vasculaire (télangiectasies).

c. Clinique

Le tableau clinique est celui d'un coma profond brutal (éventuellement décès immédiat) suivi de troubles moteurs bilatéraux (flaccidité ou hypertonie), tétraplégie et myosis pupillaire bilatéral aréactif (pupilles punctiformes). Le coma est parfois précédé de céphalées violentes, vomissements, vertiges. Habituellement, l'évolution est rapidement fatale (50% de décès dans les premières 24 heures et quasi 100% après quelques jours).

I.3.2 L'hématome du cervelet

a. Localisation

Le plus souvent l'hémorragie survient dans la région du noyau dentelé, territoire de l'artère cérébelleuse supérieure. Dans la moitié des cas, l'hémorragie déchire l'épendyme et se répand dans le 4^e ventricule.

b. Etio-pathogénie

L'hypertension artérielle est la cause la plus fréquente ; viennent ensuite les télangiectasies capillaires, les malformations artério-veineuses et les tumeurs. Dans 75% des cas, le 4^e ventricule et/ou l'aqueduc de Sylvius sont obstrués par les

caillots ou comprimés par l'hématome, provoquant une hydrocéphalie aiguë, non communicante.

c. Clinique

Le plus souvent, le début est brutal par grand vertige, céphalées violentes, vomissements, troubles de l'équilibre. La perte de conscience est rarement un symptôme de présentation sauf dans les hématomes très volumineux. L'évolution se fait vers la détérioration par hydrocéphalie aiguë et HTIC d'abord, par engagement cérébelleux ensuite.

I.4 Examens de diagnostic

Outre son intérêt primordial dans le diagnostic différentiel entre hémorragie et infarctus, la **TDM** documente la localisation exacte, le volume et l'extension de l'hématome, ainsi que les effets de masse : compression des ventricules, dislocation des structures cérébrales, engagements. La TDM doit être réalisée aussi rapidement que possible. L'aspect d'un hématome en TDM évolue en diverses phases :

- Au stade récent, région homogène hyperdense (du fait de l'hémoglobine) entourée d'un mince halo hypodense (par effet de rétraction du caillot).
- Après quelques jours, la taille de la zone hyperdense diminue progressivement en relation avec la dégradation biologique de l'hémoglobine ; la durée d'involution dépend du volume initial de l'hématome, elle est habituellement complète en un mois. La zone est d'aspect isodense, ensuite elle deviendra hypodense.
- L'effet de masse ne diminue pas avec la même vitesse que la diminution de l'hyperdensité.
- Autour d'un hématome en résolution, on observe après injection iv de contraste une prise de contraste en halo (« blush »), qui correspond à une perte de l'autorégulation ou à un trouble de la BHE. Cet aspect disparaît entre deux et six mois après l'hémorragie.

L'angiographie cérébrale doit aussi être pratiquée précocement dans les cas où l'on peut suspecter un anévrisme artériel ou une malformation artério-veineuse.

L'IRM est un examen à réserver à des cas particuliers : origine non-hypertensive de l'hématome, recherche de malformation vasculaire ou de tumeur suspectées sur la TDM.

L'angio-IRM est particulièrement indiquée dans la détection de malformations discrètes (télangiectasies capillaires).

La **ponction lombaire** est absolument **contre-indiquée** car elle peut provoquer un engagement cérébral mortel, outre son absence totale d'intérêt sur le plan du diagnostic.

I.5 Traitement

Le **traitement médical** comprend le contrôle d'une hypertension artérielle, d'une HTIC, d'un œdème cérébral et la prévention de crises comitiales, ainsi que les soins classiques de réanimation si nécessaire.

Le **traitement chirurgical** classique de l'hématome s'effectue au moyen d'une craniotomie, d'une incision minimale du cortex cérébral ou cérébelleux et de la vidange du caillot. Lorsque l'hématome est en voie de lyse, après 8 à 10 jours, l'opération peut être réalisée à travers un simple trou de trépan qui permet l'introduction d'un trocart dans la cavité hématique et l'aspiration de la portion

liquéfiée de l'hématome. L'opération a pour but d'enlever les caillots afin de réaliser une décompression interne dans l'espoir de diminuer la mortalité due à la maladie et d'aider à la restauration des fonctions compromises. Mais aucun traitement n'est capable de restaurer une fonction commandée par une région cérébrale complètement détruite par l'hémorragie.

Il est illusoire d'opérer :

- Les patients moribonds avec hémorragie massive
- Ceux qui se détériorent rapidement vers un coma profond dans les premières heures et ceux qui ont un hématome protubérantiel car toutes les tentatives sont vouées à l'échec, la mortalité étant de quasi 100% Les rares survivants restent dans un état végétatif ou ont des séquelles extrêmement lourdes.

Il est inutile d'opérer :

- Les hématomes thalamiques parce que la mortalité n'est pas modifiée par l'opération ni non plus l'intensité des séquelles fonctionnelles ;
- Les hématomes petits sans effet de masse (< 3 cm de diamètre) chez des patients stables ou qui s'améliorent sous traitement médical.

Il est utile d'opérer :

- Les hématomes lobaires avec effet de masse chez des patients en détérioration neurologique ;
- Les hématomes capsulo-lenticulaires supérieurs à 3 cm de diamètre ;
- Les hématomes cérébelleux avec effet de masse sur le tronc cérébral et hydrocéphalie ; dans ce cas, une dérivation ventriculaire externe est aussi réalisée ;
- Les hématomes avec une évolution clinique en trois temps.

Les séquelles fonctionnelles sont en rapport avec la topographie et le volume de l'hématome. Elles sont habituelles et importantes dans les hématomes profonds. Elles peuvent être peu invalidantes dans les hématomes lobaires.

II L'HÉMORRAGIE SOUS-ARACHNOÏDIENNE

L'hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) ou hémorragie méningée est une effusion de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens (ESA), situés entre l'arachnoïde et la pie-mère, dans lesquels circulent les artères après leur pénétration dans le crâne ; le sang se répand dans les ESA de la base (cisternes) où circulent les grosses artères cérébrales, puis dans les ESA de la convexité cérébrale et parfois même dans les ventricules. L'incidence de l'hémorragie sous-arachnoïdienne est d'environ 6 à 20/100.000 habitants par an et elle représente 5 à 10% des hémorragies intracrâniennes non traumatiques.

II.1 Etiologie

Le Tableau 14 présente les principales causes d'HSA et leur incidence approximative, en dehors des traumatismes crâniens.

Chirurgicales (65%)	Anévrismes artériels	60%
	Malformations artério-veineuses	5%
	Tumeurs	
Médicales (20%)	Hypertension artérielle et artériosclérose	15%
	Coagulopathies	5%
	Anticoagulants	
Indéterminées (15%)		

Tableau 14 Causes d'hémorragie sous-arachnoïdienne

La cause la plus fréquente d'HSA chez l'adulte est la rupture d'anévrisme artériel. Chez l'enfant, l'HSA est beaucoup plus rare et elle est due le plus souvent à la rupture d'une malformation artério-veineuse.

L'origine tumorale d'une HSA est très exceptionnelle.

Dans 15% des cas, la cause de l'hémorragie n'est démontrée par aucun examen ; on suspecte alors un à-coup hypertensif, une origine veineuse, une malformation artério-veineuse cryptique (c'est-à-dire trop petite que pour être visualisée par angiographie) ou un petit anévrisme qui après rupture s'est thrombosé spontanément. Ces HSA, souvent visualisées autour du tronc cérébral (hémorragies périmésencéphaliques), sont de meilleur pronostic qu'en cas de rupture d'anévrisme artériel ; le risque de resaignement est faible et la guérison survient après 2 à 4 semaines.

II.2 Clinique

Le tableau clinique est probablement déterminé par l'importance de l'hémorragie : gravissime dans les hémorragies de grand volume, moyen à léger en cas d'hémorragie de faible volume.

Dans la **forme classique**, l'HSA provoquée par la rupture d'un anévrisme artériel a un décours dramatique : céphalées brutales, nausées, vomissements, coma profond d'emblée et décès immédiat ou en quelques heures. C'est une cause de mort subite chez le sujet jeune.

Dans la **forme habituelle**, le patient présente une céphalée violente et brutale (en coup de feu, en coup de poignard, éclatement), des nausées et vomissements, une perte transitoire ou prolongée de la conscience et parfois une crise d'épilepsie. La pression artérielle peut être élevée alors que le patient n'a aucun antécédent d'hypertension (effet Cushing en rapport avec l'HTIC aiguë provoquée par la rupture artérielle). Les signes méningés (raideur de nuque, signe de Kernig, signe de Brudzinski) apparaissent après 3 à 12 heures, parfois après 24 heures seulement.

La symptomatologie s'amende progressivement et disparaît après un délai qui varie selon l'importance de l'hémorragie. Après les deux ou trois premiers jours, la céphalée irradie vers la nuque et la douleur descend dans le rachis jusqu'au niveau lombaire (rachialgies), et quelquefois le patient se plaint de sciatalgies ; ce phénomène s'explique par la diffusion du sang depuis le crâne dans les ESA du rachis et par l'irritation des racines nerveuses.

Des **signes associés** sont quelquefois présents.

- Une atteinte du III (ptosis palpébral, dilatation pupillaire, paralysie oculomotrice), par compression directe du nerf par un anévrisme de l'artère carotide interne (à l'origine de l'artère communicante postérieure).

Chez un patient inconscient, l'atteinte du III peut aussi signifier un engagement temporel.

- Une hémiparésie concomitante de la symptomatologie d'HSA, parce que la rupture artérielle a provoqué une hémorragie intracérébrale en même temps que l'HSA. Si l'hémiparésie est d'apparition retardée (quelques jours), elle est en rapport avec une ischémie cérébrale par vasospasme.
- Des hémorragies rétiniennes visibles à l'examen du F.O. et une hémorragie du vitré.

II.3 Les complications intracrâniennes

II.3.1 Hydrocéphalie

Une hydrocéphalie peut compliquer une HSA de manière aiguë, subaiguë ou chronique.

L'hydrocéphalie aiguë survient dès les premières heures sous la forme d'une HTIC subaiguë avec altération progressive de la conscience depuis la confusion avec agitation jusqu'au coma de profondeur variable. Elle est secondaire à un blocage de la circulation du LCR (caillots intraventriculaires, caillots dans les citernes basales et les ESA). La TDM montre l'augmentation de volume des ventricules. Le traitement s'effectue au moyen d'un drainage ventriculaire externe pendant quelques jours (l'état de quelques patients nécessite un drainage interne du LCR).

L'hydrocéphalie subaiguë, évoluant en quelques jours ou quelques semaines après l'HSA, a un début plus insidieux et un décours en général plus bénin mais elle nécessite plus souvent un drainage interne permanent.

L'hydrocéphalie chronique survient plusieurs mois ou années (même 10 à 20 ans plus tard) après l'HSA. Il s'agit d'une variété étiologique de l'hydrocéphalie à pression normale.

II.3.2 Vasospasme

Un vasospasme peut survenir en conséquence directe d'une HSA. Cette complication redoutable peut provoquer une ischémie cérébrale et/ou un infarctus avec risques de morbidité sévère et de mortalité. Il survient entre trois et cinq jours après l'HSA et dure de deux à quatre semaines. Dans une certaine mesure, il peut être prévenu par l'administration de nimodipine, un antagoniste calcique qui bloque l'entrée du Ca^{2+} extracellulaire.

a. Etiologie

Libération dans le LCR de substances vasoconstrictives (oxyhémoglobine, sérotonine, tromboxane A₂, prostaglandines, angiotensine, histamine).

b. Pathologie

- Modification de la paroi artérielle : œdème sous-intimal □ infiltration par lymphocytes et macrophages □ myonécrose □ réaction inflammatoire péri-adventitielle.
- Ischémie/infarctus cérébral.

c. Sièges

Localisé aux vaisseaux voisins de la rupture artérielle ou généralisé.

d. Incidence

D'autant plus élevée qu'est grande la quantité de sang répandu dans les citernes et visible en TDM

Loi des moitiés :

100 cas d'HSA □ 50 cas de vasospasme (visible à l'artériographie) □ 25 cas avec déficits neurologiques □ 12,5 cas avec déficits sévères ou décès

e. Début

3 à 5 jours après l'HSA.

f. Durée

2 à 4 semaines.

g. Clinique

Réapparition ou réaugmentation des céphalées sur un mode progressif

Fébricule

Altération de la conscience □ coma

Déficits neurologiques

h. Diagnostic

Doppler transcrânien : augmentation de la vélocité du flux à l'intérieur d'une artère.

Artériographie : rétrécissement des artères.

i. Prévention

Nimodipine en iv (2 mg/h) pendant 10 jours, puis per os (12 comprimés à 30 mg/jour) pendant un mois.

Tirilazad (stéroïde non-glucocorticoïde avec effet anti-oxydant).

j. Traitement

Hypertension/Hypervolémie/Hémodilution ou les « 3 H ».

Angioplastie transluminale (en cas d'échec des autres méthodes).

II.4 Complications extracrâniennes

Troubles myocardiques : anomalies ECG (ischémie sous-endocardique), infarctus.

Arythmies cardiaques.

Œdème pulmonaire aigu, neurogène par HTIC.

Hyponatrémie dans le syndrome de sécrétion inappropriée d'ADH (SSIADH)

Hémorragies gastriques par ulcères de stress.

II.5 Examens de diagnostic

Le diagnostic d'HSA est d'abord clinique car le tableau est fort pathognomonique. La confirmation est obtenue par la TDM et éventuellement la ponction lombaire.

La **TDM** sans injection de contraste est l'examen de choix à réaliser dès que possible après l'HSA. Dans un délai de 48 heures après l'HSA, la TDM visualise, dans 95% des cas, la présence de sang épanché sous la forme d'une

hyperdensité dans les citernes (basales, sylviennes, interhémisphériques), et/ou les ESA de la convexité, et/ou les cavités ventriculaires ; cette hyperdensité peut être largement distribuée dans le LCR ou localisée à une région particulière des espaces où circule le LCR. L'hyperdensité diminue progressivement et n'est plus visible après quelques jours, au plus tard 8 à 10 jours.

La **ponction lombaire** est indiquée quand la TDM est négative. L'aspect et la cytologie du LCR sont fonction du délai écoulé après l'HSA (Tableau 15). Lorsque le LCR est sanglant, une hémorragie traumatique due à la ponction doit être écartée par l'épreuve des trois tubes ; on recueille des aliquotes de LCR successivement dans trois éprouvettes ; si le LCR ne s'éclaircit pas dans la deuxième et surtout la troisième éprouvette, le diagnostic d'HSA est confirmé. Si le LCR est d'emblée clair, la recherche de dérivés d'hémoglobine par spectrophotométrie s'impose.

Délai	Coloration	Cytologie	Chimie
< 10 heures	Du rouge vif au rose ou xanthochromique	Hématies Macrophages (érythrophages)	Oxyhémoglobine
> 10 heures	Xanthochromique	Erythrophages	Oxyhémoglobine Bilirubine
> 7-10 jours	Xanthochromique	Erythrophages Pigmentophages	Bilirubine
>2-4 semaines	Claire	Pigmentophages	

Tableau 15 Étude du LCR après hémorragie sous-arachnoïdienne

L'IRM est moins intéressante que la TDM au stade précoce de l'HSA, mais après quelques jours elle serait plus apte que la TDM à déceler de petits caillots dans les ESA.

L'**artériographie cérébrale** n'intervient pas dans le diagnostic d'HSA mais elle est essentielle dans l'identification de la cause.

- L'artériographie des « quatre vaisseaux » à destinée cérébrale (artères carotides gauche et droite, et vertébrales gauche et droite) doit être réalisée par cathétérisme sélectif avec soustraction digitale.
- Elle doit être pratiquée précocement car certaines causes (rupture d'anévrisme artériel) exigent un traitement chirurgical précoce.
- Elle peut être négative dans une certaine proportion de cas. En présence d'un spasme artériel, la réduction du débit peut empêcher la pénétration du produit de contraste dans l'anévrisme artériel : il faut répéter les artériographies après 8 à 10 jours.

L'**angio-IRM** et l'**angio-scan**, méthodes non invasives contrairement à l'artériographie, permettent dans certains cas la détection d'anévrismes artériels ou de malformations artério-veineuses mais le pouvoir de résolution est insuffisant pour visualiser tous les anévrismes et surtout pour montrer les détails anatomiques de l'artère porteuse et de ses branches. Néanmoins, les progrès techniques de l'imagerie conduisent progressivement à la mise en évidence de plus en plus adéquate des malformations anévrismales. Dans certains cas d'ailleurs (hématome intra-cérébral associé nécessitant une évacuation en urgence), l'angio-scan seul peut suffire pour obtenir un bilan sommaire sans passer par l'artériographie avant l'intervention.

II.6 Traitement de l'hémorragie sous-arachnoïdienne

Traitement initial : repos au lit dans une chambre calme et semi-obscur, antalgiques (paracétamol), anti-hypertenseurs, sédatifs, anti-vomitifs....

Traitement préventif du spasme (nimodipine).

Prophylaxie antiépileptique.

Traitement préventif et curatif des complications.

Traitement de la cause.

LES MALFORMATIONS VASCULAIRES

I LES ANÉVRISMES ARTÉRIELS

La prévalence d'anévrismes artériels (AA) intracrâniens dans la population générale est estimée à 1-2%. La rupture d'un AA est la cause la plus fréquente d'HSA avec une incidence de 6 à 12 pour 100.000 habitants par an. L'anévrisme artériel se rencontre très rarement chez l'enfant, est plus fréquent entre 30 et 40 ans et surtout entre 40 et 60 ans.

I.1 Pathologie

I.1.1 Morphologie

On distingue trois types différents d'anévrismes.

L'**anévrisme sacculaire ou sacciforme** habituellement situé à la bifurcation d'une artère se présente sous la forme d'un sac diverticulaire relié par un collet à l'artère porteuse ; la paroi du sac est seulement constituée de l'intima et de l'adventice. La taille varie de quelques millimètres à plusieurs centimètres ; l'AA est dit «géant» lorsque le diamètre dépasse 2,5 cm.

L'**anévrisme fusiforme** est une dilatation segmentaire d'un gros vaisseau, artère carotide ou tronc basilaire, dont l'origine acquise par athérosclérose est communément admise. Il se manifeste le plus souvent par des troubles ischémiques et rarement par une rupture.

L'**anévrisme mycotique** résulte d'une infection pariétale du vaisseau à partir d'embolies septiques (par exemple dans l'endocardite bactérienne subaiguë). Les anévrismes mycotiques sont souvent multiples, distribués sur les artères périphériques et comportent un risque élevé de rupture.

I.1.2 Répartition topographique des anévrismes sacculaires

La grande majorité est située sur les artères du cercle de Willis et un petit nombre sur les artères périphériques (Tableau 16). L'anévrisme est habituellement unique ; dans 10 à 15% des cas, selon les séries, le patient est porteur de deux ou plusieurs AA sacculaires.

	Artères	Incidence
	Cérébrale antérieure et communicante	30%
Polygone antérieur de Willis	Carotide interne	35%
	Cérébrale moyenne	15%
Polygone post	Basilaire et vertébrale	15%
Autres artères		5%

Tableau 16 Répartition topographique des AA

I.1.3 Pathogénie

L'origine d'un anévrisme sacculaire est considérée comme mixte ; un facteur constitutionnel serait une anomalie pariétale du vaisseau porteur (défaut de la

média au sommet d'une bifurcation vasculaire) ; l'anévrisme formé à cet endroit se développerait en rapport avec une lésion acquise dégénérative de la limitante élastique interne. Sous l'effet de l'ondée systolique, la paroi affaiblie par les deux facteurs permettrait la hernie de l'intima et l'accroissement progressif de la taille de l'anévrisme. Lorsque le diamètre dépasse 5 à 6 mm, le risque de rupture au niveau du fundus apparaît et ce risque augmente alors avec la taille de l'anévrisme.

Une incidence familiale a été observée dans un petit pourcentage de cas en association avec des syndromes héréditaires connus (syndrome d'Ehler-Danlos, coarctation de l'aorte et maladie polykystique des reins) ou avec des états d'hyperlipémie et d'hypertension artérielle.

I.2 Clinique

Dans 90% des cas, un AA se révèle par la rupture sous la forme d'une HSA (ou cérébrale) ; dans les autres cas, il se manifeste par des céphalées, des signes de compression des structures voisines, un accident ischémique transitoire, ou bien il est découvert de manière fortuite.

I.2.1 Rupture

Les AA sont en toute grande majorité situés sur le polygone artériel de Willis dans les ESA de la base du cerveau. La rupture provoque une HSA. Dans quelques cas, l'AA, même situé sur une branche du polygone de Willis, est quelque peu enfoui dans le parenchyme cérébral et il se rompt dans le cerveau avec ou sans HSA (hémorragie cérébrale ou hémorragie cérébro-méningée) ; la symptomatologie emprunte alors à celle de l'hématome intracérébral lobaire et à celle de l'HSA.

Le facteur déclenchant la rupture n'est pas connu avec certitude; même si on incrimine plus souvent un à-coup hypertensif, un effort, un stress..., on connaît des ruptures d'AA au repos ou durant le sommeil.

L'état clinique du patient et le pronostic sont en relation étroite avec la sévérité de l'HSA ; ces observations ont conduit à l'élaboration de diverses classifications cliniques. La classification de Hunt et Hess (Tableau 17) est toujours utilisée mais la classification de la World Federation of Neurosurgical Societies (Tableau 18) est souvent préférée. La classification de l'état clinique dès après l'HSA par rupture d'AA est bien corrélée au devenir du patient et fournit un indice pronostique utile.

Grades	Critères
I	Asymptomatique ou céphalée minime et légère raideur de nuque
II	Céphalée modérée à sévère, raideur de nuque, pas de déficit neurologique (à l'exception d'une paralysie de nerfs crâniens)
III	Somnolence, confusion ou déficit neurologique moyen
IV	Coma, hémiparésie modérée à sévère, ébauche éventuelle de rigidité de décérébration, troubles végétatifs
V	Coma profond, rigidité de décérébration, état moribond

Une maladie systémique sévère (hypertension artérielle, diabète, artériosclérose sévère, insuffisance pulmonaire chronique) et un vasospasme à l'artériographie fait classer le patient dans la catégorie suivante la moins favorable.

Tableau 17 Classification de l'état clinique après HSA selon Hunt et Hess

Grade	Glasgow Coma Score	Déficit moteur
I	15	Absent
II	14-13	Absent
III	14-13	Présent
IV	12-7	Présent ou absent
V	6-3	Présent ou absent

Tableau 18 Classification de l'état clinique après HSA selon la WFNS

I.2.2 Histoire naturelle

L'histoire naturelle de la rupture d'AA peut être estimée sur base d'études réalisées dans les années soixante et antérieures, à une époque où les patients étaient traités de manière conservatrice plus souvent que chirurgicale (Tableau 19).

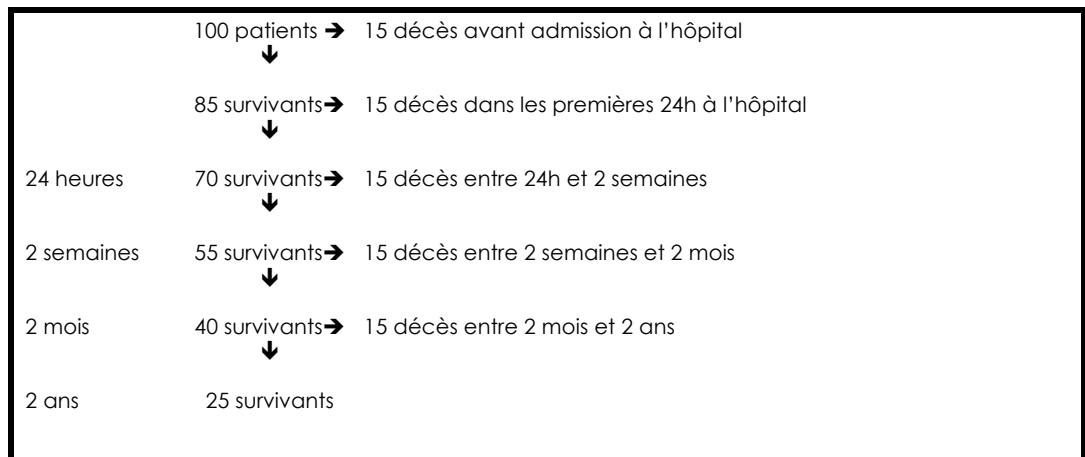


Tableau 19 Mortalité après HSA par rupture d'AA

I.2.3 Symptomatologie de l'AA non rompu

Des céphalées d'intensité modérée et de siège fixe peuvent être en rapport avec un AA exerçant une traction sur les structures sensibles des méninges et des gros vaisseaux de la base (comme dans la céphalée de présence tumorale). Parfois, les céphalées s'apparentent à une migraine.

Des signes de compression des structures voisines, en particulier des nerfs crâniens, peuvent révéler un AA. Le plus fréquemment, il s'agit d'une paralysie du III comprimé par un anévrisme du siphon carotidien à l'origine de l'artère communicante postérieure.

Un accident ischémique transitoire survenant chez un sujet jeune doit faire rechercher un AA intracrânien, après avoir écarté les autres causes possibles. La suspicion d'AA est renforcée si des AIT successifs se produisent tous dans le même territoire vasculaire. L'origine de l'AIT est le lâchage de micro-embolies plaquettaires à partir de l'anévrisme sacculaire, dans lequel prévaut un flux turbulent.

La découverte fortuite d'un AA est le fait d'artériographies ou d'angio-IRM pratiquées dans le cadre d'autres affections (ischémiques, dégénératives, néoplasiques ...). Le risque de rupture d'un AA découvert fortuitement serait de 1% par an.

I.3 Complications de la rupture d'AA

Ce sont celles de l'HSA (**vasospasme, ischémie, hydrocéphalie ...**) et la récurrence hémorragique.

Le tableau clinique de la **récurrence hémorragique** est semblable à celui de l'HSA initiale mais il a généralement une plus grande gravité et un risque de mortalité double.

Le risque de récurrence (4%) est maximal le premier jour puis il reste à un taux plus ou moins constant de 1 à 2% par jour pendant le premier mois ; ainsi au cours du premier mois, environ 1/3 des patients ont resaigné. Ensuite, le risque diminue progressivement et il se stabilise aux environs de 3% par an. Le risque n'est donc jamais nul.

La prévention de la récurrence hémorragique passe par le traitement précoce de la cause : éliminer l'AA du torrent circulatoire.

I.4 Diagnostic

Le diagnostic d'HSA nécessite l'apport de la TDM et de la ponction lombaire.

Le diagnostic d'AA nécessite la réalisation d'artériographies ; dans certains cas, il peut avoir été fait par l'angio-IRM ou l'angio-Scan.

L'**artériographie des « quatre vaisseaux »** à destination intracrânienne (artères carotides gauche et droite, et artères vertébrales gauche et droite) doit être pratiquée par cathétérisme sélectif avec soustraction digitale.

L'artériographie doit être pratiquée **le plus tôt possible** après l'HSA initiale, pour autant que l'état clinique du patient le permette (Grades I à IV de la classification de la WFNS). Le diagnostic précoce d'AA permet le traitement précoce, seul moyen efficace d'éviter la récurrence hémorragique.

L'artériographie peut être **négative en présence d'un vasospasme**, la réduction du débit empêchant la pénétration du produit de contraste dans le sac anévrysmal. Elle doit alors être répétée après 8 à 10 jours.

L'angio-IRM, méthode non invasive, permet la détection des AA, mais pas des plus petits en raison d'un pouvoir de résolution insuffisant.

I.5 Traitement

I.5.1 Méthode chirurgicale

L'abord direct de l'AA se fait grâce à une craniotomie par volet, qui permet l'accès aux citernes basales et à l'artère du polygone de Willis porteuse de l'anévrysmal. Grâce à l'usage du microscope opératoire et de micro-instruments, le collet de l'anévrysmal est disséqué et un clip métallique est placé sur le collet pour exclure l'anévrysmal de la circulation.

I.5.2 Méthode endovasculaire

Lors de l'artériographie, les caractéristiques de l'anévrysmal (taille, forme, collet) permettent de sélectionner ceux qui peuvent être traités par embolisation. Un microcathéter est introduit par le collet dans l'anévrysmal. Des spires de platine de différents calibres sont introduites dans le sac anévrysmal et elles y sont larguées par électrolyse ; leur présence induit une thrombose intra-anévrysmale.

I.5.3 Moment idéal du traitement

Le traitement ayant pour but d'éviter la récurrence hémorragique mortelle, l'exclusion de l'AA doit être réalisée aussi tôt que possible après l'hémorragie

initiale (48 à 72h. au plus tard). C'est réalisable chez les patients à faibles risques (Grade I à II) sans augmentation de mortalité ou de morbidité. Chez les patients de Grade III et IV, l'intervention peut être réalisée dans les mêmes délais d'urgence, car après exclusion de l'anévrisme, les moyens de lutte contre l'ischémie (hypertension induite, hypervolémie, hémodilution) peuvent être utilisés sans risque de récurrence hémorragique. Les patients de Grade V ne sont pas habituellement opérés parce que leur état ne permet aucune récupération quoique l'on fasse (évolution vers le décès ou l'état végétatif permanent).

I.5.4 Mortalité - morbidité

La mortalité opératoire est fonction de l'état clinique du patient (classification de Hunt et Hess et classification WFNS) et du moment de l'intervention entre autres. Dans une étude américaine ayant collecté les données de 68 centres à travers le monde, la mortalité varie de 8 à 45% selon le grade clinique (Tableau 20).

Grade	N	Mortalité	Bon résultat
I	1882	8%	78%
II	727	19%	58%
III	202	35%	33%
IV	111	45%	13%
Total	2922	14%	68%

Tableau 20 Mortalité opératoire (à 6 mois) chez 2.922 opérés

I.6 L'anévrisme non rompu

L'anévrisme non rompu comporte un risque de rupture de l'ordre de 1 à 3% par an pour les gros anévrismes (diamètre > 20 mm) et de moins de 1% pour les petits. La rupture d'un AA ayant des conséquences imprévisibles, l'indication d'un traitement (chirurgical ou endovasculaire) doit tenir compte de ce facteur de risque ainsi que de celui de la mortalité opératoire (environ 2%).

II LES MALFORMATIONS ARTÉRIO-VEINEUSES

Les malformations artério-veineuses (MAV) sont des anomalies de développement de l'arbre vasculaire intracrânien. Elles peuvent être localisées à n'importe quelle région de l'encéphale, principalement au niveau des hémisphères cérébraux.

II.1 Pathologie

II.1.1 Morphologie

Une MAV consiste en une ou plusieurs artères dilatées à parois anormales (défaut de la média et des couches élastiques), nourrissant directement une masse («nidus») enchevêtrée de vaisseaux sanguins de calibres variés sans réseau capillaire interposé ; le sang oxygéné est directement orienté dans les veines de drainage.

II.1.2 Localisation

Les MAV siègent dans n'importe quelle région de l'encéphale mais leur localisation est nettement plus fréquente au niveau de l'hémisphère cérébral (dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne dans 50% des cas) qu'au niveau des ganglions de la base ou du tronc cérébral (10%) ou de la fosse postérieures (5%).

II.2 Clinique

Les MAV se révèlent par une rupture ou en dehors de toute rupture, par une crise épileptique, un déficit neurologique, des céphalées ou un souffle intracrânien.

L'**hémorragie** est le signe de présentation dans 50% des cas, mais elle survient un jour ou l'autre dans 80% des cas. Contrairement à la rupture d'un AA, la rupture d'une MAV :

- provoque plus souvent une hémorragie cérébrale qu'une HSA,
- survient dans un groupe d'âge plus jeune (20-40 ans),
- provoque plus rarement un vasospasme,
- comporte un risque moindre de récurrence et de mortalité.

L'**épilepsie** le plus souvent focale survient avec une incidence de 25 à 30% dans les MAV supratentorielles. Elle est en rapport avec des altérations parenchymateuses par petites suffusions hémorragiques ou petits ramollissements (formations de cicatrices gliales). Elle peut évoluer de manière chronique pendant des années avant le diagnostic de MAV.

Un **déficit neurologique** (hémiparésie, troubles phasiques, troubles cognitifs, hémianopsie) est la conséquence d'un hémio-détournement aux dépens du cerveau voisin où existe un lit capillaire à résistance plus élevée que dans la MAV.

Les **céphalées** ont souvent un caractère banal mais dans 20% des cas, elles ont des caractéristiques de migraines. En conséquence, dans la vaste population des patients migraineux, le très petit groupe des patients avec MAV pourrait être individualisé sur base de la constance unilatérale de la céphalée et des signes d'accompagnement et en raison de la durée plus longue de ces signes.

Un **souffle intracrânien** de faible intensité est très rarement perçu par le patient et ausculté par l'examineur, spécialement en plaçant le stéthoscope sur l'œil ou la tempe.

II.3 Diagnostic

II.3.1 TDM

Les MAV sont visibles en TDM sauf si elles sont comprimées ou masquées par un hématome.

II.3.2 IRM

L'IRM fournit des informations semblables à celles de la TDM.

II.3.3 Angiographie

L'angiographie est essentielle pour confirmer le diagnostic de MAV et préciser le nombre et la position des vaisseaux afférents et efférents. Un cathétérisme supersélectif de chaque artère nourricière est indispensable pour poser l'indication thérapeutique.

II.4 Traitement

Il est surtout indiqué chez les patients avec hématome ou avec un déficit neurologique progressif, dans les localisations « faciles » (zones non fonctionnelles). Dans l'épilepsie, la guérison des crises n'est pas toujours obtenue.

L'exérèse chirurgicale complète de la MAV est le traitement de choix, mais elle ne peut être envisagée que dans des MAV situées dans des zones peu fonctionnelles du cerveau. Elle est impossible dans les MAV volumineuses.

Le traitement endovasculaire utilise pour le cathétérisme sélectif de toutes les artères nourricières de la MAV pour emboliser le nidus au moyen d'agents polymérisants (par exemple l'isobutyl-cyanoacrylate).

La radiothérapie conventionnelle n'a aucune place dans le traitement des MAV.

La radiochirurgie et la radiothérapie stéréotaxique sont susceptibles de provoquer l'oblitération des MAV. Pour des raisons techniques, les deux méthodes ne sont efficaces que dans les MAV dont le diamètre est inférieur à 3 cm. Le résultat escompté (80% d'oblitérations) n'est obtenu qu'après un délai minimal d'un à deux ans, pendant lequel le patient reste sous le risque de récurrence hémorragique.

III AUTRES MALFORMATIONS VASCULAIRES

Les **télangiectasies capillaires** (angiomes capillaires) sont constituées d'un très petit foyer de capillaires dilatés de la taille d'une pétéchie. Ces malformations peuvent être présentes n'importe où dans l'encéphale, mais elles sont surtout fréquentes dans la protubérance. Elles sont invisibles à l'artériographie mais parfois identifiées en IRM. Elles se révèlent par une hémorragie (sous-arachnoïdienne ou cérébrale) mais le plus souvent, elles sont une découverte d'autopsie.

Une **malformation veineuse** (varices, angiome veineux ou mieux, **anomalie de drainage veineux**) est constituée d'une simple veine de drainage dilatée, située dans la profondeur de la substance blanche et recevant de nombreuses collatérales, d'où un aspect en tête de méduse à l'angiographie. Ces lésions ont aussi un aspect caractéristique en TDM et en IRM. Elles sont généralement asymptomatiques.

L'**angiome caverneux** (ou **cavernome**) est une malformation plus ou moins sphérique de quelques millimètres à plusieurs centimètres de diamètre, composée d'espaces remplis de sang ; les artéioles afférentes et les veinules de drainage ne sont pas dilatées. Il est situé au voisinage d'un sillon cortical. Le cerveau voisin présente des traces de micro-hémorragies (dépôts d'hémosidérine). La malformation n'est pas visible à l'artériographie mais les aspects TDM et IRM sont pathognomoniques. L'angiome caverneux peut être unique ou multiple. Il se révèle cliniquement par des crises d'épilepsie, une hémorragie ou des signes neurologiques déficitaires. Si il se trouve dans une zone accessible, son exérèse chirurgicale est habituellement très simple.

La **maladie de Sturge-Weber-Krabbe** (angiomatose encéphalo-trigémينية) est un syndrome neuro-cutané associant un naevus capillaire de la région fronto-orbitaire (territoire des première et deuxième branche du V) et une angiomatose des leptoméninges de la convexité cérébrale. Les signes cliniques sont l'épilepsie habituellement présente dès l'enfance (75% des cas), des troubles comportementaux et un retard mental (50% des cas) et des signes neurologiques comme une hémiparésie ou une hémianopsie homonyme.

Les **MAV dure-mériennes** localisées dans la dure-mère de la région mastoïdienne ou de la région parasellaire sont des malformations recevant leurs artères nourricières de la circulation extracrânienne (artères du réseau de l'artère carotide externe ou des branches extracrâniennes de l'artère vertébrale). Elles se manifestent par un souffle intracrânien et ont souvent un décours bénin avec

tendance à la thrombose spontanée. Exceptionnellement, elles sont à l'origine d'hémorragies intracrâniennes (HSA, hématome cérébral lobaire).

La **fistule carotido-caverneuse** est une communication entre l'artère carotide interne et le sinus caverneux survenant le plus souvent après un traumatisme crânien et rarement de manière spontanée. La clinique est dominée par l'exophtalmos pulsatile et par un souffle intracrânien audible par le patient et l'examineur ; le souffle s'atténue ou disparaît pendant la compression au niveau du cou de l'artère carotide homolatérale. La fistule carotido-caverneuse expose le patient à la perte de vision et à l'ophtalmoplégie. Dans certains cas, elle évolue favorablement vers une thrombose spontanée, qui peut être favorisée par des séances de compression intermittente de la carotide interne au cou. La méthode thérapeutique la plus efficace est le traitement endovasculaire par cathétérisme et mise en place d'un ballonnet largable directement dans la fistule.

HYDROCEPHALIE

L'hydrocéphalie est une accumulation de liquide céphalo-rachidien dans les ventricules cérébraux, résultant habituellement de troubles de la circulation du LCR et exceptionnellement d'une sécrétion excessive. Cette définition exclut l'augmentation de volume des cavités ventriculaires secondaire à une diminution de volume du cerveau suite à un processus atrophique diffus (hydrocéphalie ex vacuo).

I PHYSIOLOGIE DU LCR

I.1 Formation du LCR.

Le LCR est formé à raison d'environ 500 ml/jour (0,35 ml/min). La plus grande partie (70 à 80% environ) est fabriquée par une sécrétion active au niveau des plexus choroïdes des ventricules latéraux, au niveau de la toile choroïdienne du troisième ventricule et au niveau de celle du quatrième ventricule. Le reste est fabriqué par filtration au travers de l'épendyme des cavités ventriculaires. La sécrétion active est influencée par l'ATPase sodium-potassium activée ; les substances qui interfèrent avec l'activité de l'ATPase affecte la vitesse de production du LCR.

I.2 Circulation du LCR

Le liquide s'écoule en direction caudale à travers l'ensemble du système ventriculaire depuis les ventricules latéraux vers le troisième ventricule via les trous de Monro, puis vers le quatrième ventricule via l'aqueduc de Sylvius. À partir du quatrième ventricule, une très faible portion de LCR poursuit sa progression dans le canal épendymaire de la moelle épinière ; la plus grande partie du LCR sort du quatrième ventricule à travers les orifices de Magendie vers la grande citerne et à travers les orifices de Luschka vers les citernes ponto-cérébelleuses. Le LCR parvient ainsi au niveau des ESA de la fosse postérieure, puis il traverse l'hiatus de la tente du cervelet, s'écoule dans les citernes sous-arachnoïdiennes de la base du cerveau et ensuite au travers des citernes et des sillons de chaque vallée sylvienne et de la scissure inter-hémisphérique. Il gagne les ESA de la convexité cérébrale vers les granulations de Pacchioni situées au niveau de la dure-mère où il est résorbé.

I.3 Résorption du LCR

Le LCR est résorbé au niveau des granulations de Pacchioni par un processus de filtration selon un mécanisme de valve à seuil. Lorsque la pression du LCR excède la pression des sinus veineux dure-mériens, le LCR s'écoule au travers des villosités arachnoïdiennes vers le sang veineux ; cette ouverture des villosités s'effectue pour une pression du LCR supérieur à 70 mm environ.

II PHYSIOPATHOGENIE DE L'HYDROCEPHALIE

Sur un plan théorique, l'hydrocéphalie peut résulter de trois mécanismes physiopathogéniques à savoir une **augmentation de formation**, un **trouble de circulation**, une **diminution de résorption**. L'augmentation de formation du LCR

est une cause rare d'hydrocéphalie que l'on rencontre dans le papillome des plexus choroïdes. L'absence de résorption du LCR est théoriquement possible en cas d'absence de développement des granulations de Pacchioni; ce mécanisme malformatif pourrait être à l'origine d'hydrocéphalie in utero, incompatible avec le développement cérébral et la vie du fœtus. En fait, la physiopathogénie de l'hydrocéphalie est presque toujours en rapport avec un trouble de la circulation du LCR, par obstruction plus ou moins complète des voies anatomiques d'écoulement du LCR.

Lorsque l'obstacle à l'écoulement du LCR se produit à l'intérieur des cavités ventriculaires, on parle d'hydrocéphalie **obstructive ou non communicante**. Lorsque l'obstacle se produit en dehors du système ventriculaire c'est-à-dire dans les ESA, on parle d'hydrocéphalie **communicante** (ce qui signifie simplement et exclusivement que le LCR des cavités ventriculaires « communique » avec celui des ESA).

III CAUSES D'HYDROCÉPHALIE

L'hydrocéphalie est provoquée par

- Un obstacle intra-ventriculaire à la circulation=H. obstructive
- Un obstacle extra-ventriculaire à la circulation=H. communicante
- Un excès de formation=H communicante

III.1 Causes d'obstacle intra-ventriculaire

Ventricule latéral : gliome profond, hémorragie intra-ventriculaire.

3e ventricule et trous de Monro : craniopharyngiome, adénome hypophysaire, tumeurs de la région pinéale, kyste colloïde, hémorragie.

Aqueduc de Sylvius : malformation congénitale (sténose, bifurcation), tumeurs du tronc cérébral et du cervelet, hémorragie, adhérences de l'épendyme après méningo-ventriculite et après hémorragie.

4e ventricule : malformations congénitales (kyste de Dandy-Walker, Arnold-Chiari, atrésie des trous de Magendie et de Luschka), toute tumeur de la fosse postérieure, hémorragie.

III.2 Causes d'obstacle extra-ventriculaire

Symphyse des citernes basales et des ESA de la convexité, à la suite d'un épaissement des leptoméninges secondaire à des infections (méningite pyogène, tuberculeuse, fongique) ou à une hémorragie sous-arachnoïdienne ; les ESA peuvent être également bloqués en cas de méningite carcinomateuse.

III.3 Cause d'excès de formation

Papillome des plexus choroïdes.

IV CONSÉQUENCES PATHOLOGIQUES

L'obstruction des voies d'écoulement du LCR entraîne une dilatation active des cavités ventriculaires ; le LCR soumis à cette pression peut alors traverser l'épendyme qui tapisse les cavités ventriculaires et il se répand dans la substance blanche péri-ventriculaire. Les conséquences sont une élévation de la pression intracrânienne, des lésions de la substance blanche péri-ventriculaire, avec

dégénérescence axonale et possibilité de cicatrice gliotique, ultérieurement un dommage de la substance grise avec perte neuronale.

Chez l'enfant, avant la fusion des os du crâne, la dilatation des cavités ventriculaires provoque l'amincissement progressif du parenchyme cérébral en dépit de l'expansion du volume crânien ; en l'absence de traitement, la mort survient habituellement mais dans un certain nombre de cas la dilation des cavités ventriculaires s'arrête, la pression intracrânienne retourne à la normale et un nouvel équilibre s'établit entre production et absorption du LCR. L'hydrocéphalie est dite « arrêtée », avec des séquelles mentales et physiques permanentes.

V CLINIQUE

V.1 Chez le nouveau-né, le nourrisson et le petit enfant (< 2 ans)

L'hydrocéphalie peut être présente à la naissance ou apparaître dans les semaines ou les mois qui suivent. Elle se manifeste par un développement anormal du volume crânien (macrocrânie) par rapport au massif facial dont la taille reste normale. La macrocrânie s'accompagne d'une tension anormale de la fontanelle antérieure, d'un amincissement du scalp avec dilatation des veines du scalp, d'une rétraction des paupières supérieures avec position des globes oculaires vers le bas (yeux en coucher de soleil). Le périmètre crânien est augmenté et la courbe de périmétrie croise successivement vers le haut les courbes de percentile.

Lorsque l'affection évolue de façon **aiguë**, on observe une diminution de l'activité spontanée, de la somnolence, des vomissements, une fièvre inexpliquée, des attaques de cris, un enraidissement des membres (parfois de l'opisthotonos), des convulsions et un coma terminal.

Lorsque l'affection évolue sur un mode **chronique**, avec un début progressif, l'enfant manifeste un retard psychomoteur et quelquefois un retard staturo-pondéral ; on peut observer une atteinte oculomotrice par paralysie du VI (strabisme convergent) ainsi qu'un œdème papillaire conduisant à l'atrophie optique et à la cécité.

La macrocrânie chez un enfant en bas âge doit faire évoquer :

- l'hydrocéphalie
- l'hydro-hématome sous-dural chronique
- une dysplasie osseuse du crâne
- une mégalencéphalie
- une variante de la normale avec macrocéphalie familiale.

V.2 Chez l'enfant de 2 à 8 ans.

Les sutures crâniennes et les fontanelles sont fibreuses mais non encore soudées. Sous l'effet de l'hydrocéphalie, le volume du crâne est susceptible d'augmenter mais dans une mesure moindre que chez l'enfant plus jeune ; les os du crâne s'écartent quelque peu les uns des autres. Cette disjonction des sutures crâniennes est visible sur l'examen radiologique standard du crâne et sur la TDM. Sur le plan clinique, elle peut être suspectée par la percussion du crâne qui fait entendre un bruit de « pot fêlé ».

L'augmentation modérée du périmètre crânien s'accompagne des signes et symptômes de l'HTIC avec céphalées, troubles visuels par œdème papillaire,

diplopie et strabisme convergent par paralysie du VI, retard ou régression du développement psychomoteur.

V.3 Chez le grand enfant, l'adolescent et l'adulte.

Lorsqu'elle évolue de manière rapide ou subaiguë, l'hydrocéphalie se manifeste par les symptômes de l'HTIC.

Chez l'adulte, lorsqu'elle évolue de façon progressive et chronique, l'hydrocéphalie se manifeste par une triade symptomatique (démarche ataxo-spasmodique, démence, incontinence urinaire), décrite sous le nom de syndrome d'hydrocéphalie de l'adulte à pression normale (HPN) (voir page 78).

VI EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

L'**échographie transfontanellaire** chez l'enfant à fontanelle antérieure ouverte permet la démonstration de l'augmentation de volume des ventricules ; l'examen est utile dans le dépistage et la surveillance des patients.

L'**examen radiologique du crâne** montre chez l'enfant l'augmentation du volume crânien. Il peut aussi montrer des signes radiologiques d'HTIC ou des anomalies congénitales associées. L'examen n'est plus utilisé pour le diagnostic d'hydrocéphalie ; parfois, alors qu'il a été fait dans le cadre d'une autre affection (trauma, sinusite...), il détecte des signes d'HTIC, ce qui conduit à des examens plus précis (TDM).

La **TDM** montre le volume des cavités ventriculaires apprécié par l'index d'Evans (rapport entre le diamètre transversal des cornes frontales et celui du crâne). L'index d'Evans est normalement compris entre 0,15 et 0,25 ; au-delà de 0,30, il est définitivement anormal et le diagnostic de dilatation ventriculaire est retenu. La TDM montre en cas d'HTIC un liseré hypodense péri-ventriculaire (traduisant la pénétration de LCR au travers de l'épendyme vers la substance blanche péri-ventriculaire). Certains aspects TDM sont susceptibles d'orienter vers la cause de l'hydrocéphalie (Tableau 21).

VL	3e V	4e V	Hydrocéphalie	Siège de l'obstruction
Dilatés	Normal	Normal	Bi-ventriculaire	3e V
Dilatés	Dilaté	Normal	Tri-ventriculaire	Aqueduc de Sylvius
Dilatés	Dilaté	Absent ou déformé	Tri-ventriculaire	Fosse postérieure
Dilatés	Dilaté	Dilaté	Quadri-ventriculaire	ESA

Tableau 21 Aspects TDM de la dilatation ventriculaire

L'**IRM** fournit les mêmes informations que la TDM. En images pondérées T2, elle montre clairement un liseré hypointense péri-ventriculaire. Elle est capable de montrer l'existence d'une sténose de l'aqueduc.

L'**enregistrement de la PIC** est principalement utilisé dans le diagnostic d'HPN.

VII Traitement

De manière générale, l'hydrocéphalie est traitée par une dérivation interne du LCR : dérivation ventriculo-cardiaque (DVC) ou dérivation ventriculo-péritonéale (DVP). En cas d'urgence, une dérivation ventriculaire externe (DVE) peut être installée pour une période transitoire.

Si l'hydrocéphalie est secondaire à une obstruction par un processus expansif, l'ablation du processus peut faire rétrocéder l'hydrocéphalie et éviter une dérivation interne du LCR.

Dans une hydrocéphalie obstructive, la ventriculostomie antérieure du 3e ventricule peut remplacer avantageusement la dérivation interne. L'intervention pratiquée selon la technique endoscopique réalise une perforation de la paroi antérieure du 3e ventricule, établissant une communication directe des cavités ventriculaires et des ESA.

VII.1 La dérivation ventriculo-cardiaque

a. Technique chirurgicale

Un cathéter ventriculaire est inséré via un orifice de trépanation frontal dans la corne frontale d'un ventricule latéral, habituellement le droit. Au niveau de l'orifice de trépanation, la cathéter ventriculaire est connecté à un réservoir (réservoir de Rickham, qui peut être ultérieurement ponctionné à travers la peau) ; à partir du réservoir un cathéter est glissé sous la peau jusqu'à la région temporale postérieure droite où une valve (permettant le flux dans un seul sens) est incorporée au système, qui se poursuit alors par un cathéter distal inséré dans la veine jugulaire interne droite (ou mieux une collatérale) et positionné de telle sorte que son extrémité soit située dans l'oreillette droite du cœur.

b. Inconvénient

Chez l'enfant, la croissance provoque un retrait progressif du cathéter nécessitant des opérations pour remplacer le cathéter devenu trop petit par un autre plus long. Cet inconvénient n'existe évidemment pas chez l'adulte.

VII.2 La dérivation ventriculo-péritonéale

a. Technique chirurgicale

Le processus débute comme pour une DVC. À partir de la valve positionnée dans la région temporale postérieure droite, un cathéter est glissé sous la peau du cou et de la face antérieure du tronc, jusqu'à la région sous-hépatique où il est inséré dans la cavité péritonéale. Chez l'enfant, l'insertion d'une certaine longueur du cathéter dans la cavité péritonéale évite l'une ou l'autre ré-opération pour allongement du cathéter, mais on ne peut éviter au moins une révision durant la croissance.

VII.3 Les valves

La valve interposée dans une DVC ou une DVP a pour avantage de permettre la circulation du LCR dans une seule direction et d'éviter un reflux. Lors de la fabrication, les caractéristiques de fonctionnement de la valve sont déterminées (Tableau 22) : pression d'ouverture fixe ou variable, débit fixe ou variable, ... La première valve de ce type a été inventée par un ingénieur, John Holter, et elle fut utilisée pour la première fois en 1952. Depuis lors, de nombreuses valves ont été développées et il en existe sur le marché une grande variété fonctionnant selon des principes différents, les pressions d'ouverture de la valve varient de 50 à 150 mm H₂O.

Caractéristiques	Valves
Pression d'ouverture fixe	Holter, Heyer-Schulte, Hakim
Pression d'ouverture variable (régulation de débit)	Orbis sigma, Delta
Valve programmable	Sophy, Medos

Tableau 22 Caractéristiques de quelques valves

VII.4 Complications des dérivations

VII.4.1 Obstruction

Le cathéter ventriculaire et la valve peuvent être bloqués par le plexus choroïde, des débris cellulaires, des caillots de fibrine. La position même du cathéter ventriculaire dans la corne frontale (qui ne contient pas de plexus choroïde) diminue ce risque. En cas d'obstruction du système, la symptomatologie de l'hydrocéphalie récidive.

VII.4.2 Infection

L'infection du système (le plus souvent par un staphylocoque) provoque la méningite, la cellulite sous-cutanée le long du cathéter et la péritonite ou la bactériémie avec endocardite. L'antibiothérapie prophylactique diminue mais n'élimine pas complètement le risque. Un système de dérivation infecté doit être enlevé et remplacé par un nouveau après guérison de l'infection ; dans l'attente de la guérison, on met en place un réservoir de Rickham que l'on peut ponctionner à la demande.

VII.4.3 Hématome sous-dural

Si le drainage du LCR ventriculaire est trop important, les ventricules se collabent et le cortex cérébral s'écarte de la dure-mère exerçant une traction sur les veines-pont ; la déchirure d'une veine-pont entraîne une hémorragie dans l'espace sous-dural.

VIII L'HYDROCÉPHALIE À PRESSION NORMALE

La locution « hydrocéphalie à pression normale » est utilisée pour décrire chez l'adulte une triade symptomatique composée de troubles de la marche, d'une démence et d'une incontinence urinaire, survenant en association avec une hydrocéphalie et une pression normale du LCR. Toutefois on présume qu'à certains moments de l'évolution un trouble de la circulation du LCR a provoqué une élévation de la pression intra-ventriculaire et une dilatation ventriculaire ; à la suite de mécanismes compensatoires (résorption trans-épendymaire du LCR), la pression du LCR ventriculaire s'est réduite mais la dilatation a persisté et causé les symptômes.

On distingue deux formes d'HPN :

- L'**HPN idiopathique** ou **syndrome de Hakim et Adams**. Aucune cause n'est décelée dans cette forme qui survient chez l'adulte de 55 à 70 ans et dont le diagnostic différentiel doit être fait avec la démence présénile ou sénile d'Alzheimer et avec les démences de type Alzheimer.
- L'**HPN secondaire**, survenant comme séquelle plus ou moins lointaine d'une hémorragie sous-arachnoïdienne, d'une méningite, d'un traumatisme crânien ou d'une opération intracrânienne, ayant provoqué des adhérences et symphyses au niveau des ESA.

Dans les deux formes, la symptomatologie est relativement univoque et débute par les troubles locomoteurs (démarche ataxo-spasmodique) qui sont suivis par la démence et l'incontinence des sphincters. La précession des troubles de la marche sur la démence est un élément du diagnostic différentiel avec la maladie d'Alzheimer dans laquelle la démence est le signe initial.

Les examens complémentaires utiles sont les suivants :

- La **TDM** montre une dilatation des cavités ventriculaires, sans élargissement des ESA de la base ou de la convexité cérébrale, avec liseré hypodense péri-ventriculaire (traduisant la pénétration du LCR au travers de l'épendyme vers la substance blanche péri-ventriculaire=œdème interstitiel). À l'opposé, une dilatation ventriculaire sans liseré hypodense péri-ventriculaire avec augmentation de taille des ESA plaide en faveur d'une atrophie cérébrale (atrophie de la substance blanche et atrophie corticale).
- L'**IRM** fournit des informations semblables à la TDM. Elle met mieux en évidence l'œdème interstitiel.
- La **cisternographie isotopique** étudie de manière dynamique la circulation du LCR. À l'état normal, un isotope injecté dans le LCR par voie lombaire ou cisternale pénètre dans les citernes basales de la fosse postérieure, puis celles de la fosse antérieure et migre enfin vers les ESA de la scissure inter-hémisphérique, des scissures de Sylvius et de la convexité péri-cérébrale. Dans l'HPN, l'isotope ayant gagné la grande citerne pénètre dans tout le système ventriculaire où il stagne et subit avec le LCR une résorption transépendymaire ; le reflux cisterno-ventriculaire doit durer plus de 24 à 48 heures pour certifier le diagnostic.
- L'**enregistrement continu de la PIC** peut révéler la présence d'ondes B dans l'HPN ; ce critère est d'autant plus fiable que les périodes avec ondes B sont longues (plus de 5% du temps d'enregistrement).
- Le **test au Diamox®** lors de l'enregistrement continu de la PIC explore les moyens de compensation. Chez l'individu normal, l'injection iv rapide d'acétazolamide est suivie d'une augmentation du DSC et subséquemment du volume sanguin cérébral, laquelle ne modifie en rien la PIC parce que les mécanismes de compensation spatiale se mettent en œuvre en bonne correspondance avec la loi de Monro-Kellie. Dans l'HPN, les mécanismes de compensation sont déjà sollicités, et l'augmentation du volume sanguin cérébral ne peut pas être accommodée d'où il résulte une élévation de PIC.
- La **soustraction de LCR** par ponctions lombaires répétées ou mieux encore par drainage continu (100 à 200 ml par jour pendant 2 à 3 jours) est susceptible d'améliorer la triade symptomatique de l'HPN.

Le traitement de l'HPN par dérivation interne du LCR (DVC ou DVP) est susceptible d'entraîner une amélioration considérable voire une guérison du syndrome clinique. Les meilleurs résultats sont obtenus chez les patients qui ont une cause connue et un ensemble de critères positifs (TDM, cisternographie isotopique, PIC). Le traitement ne peut pas être appliqué sans discernement à tous les patients atteints de dilatation des ventricules car les taux de mortalité (5 à 10% selon les séries) et de complications graves par hématomas sous-duraux (jusqu'à 40%) ne sont pas négligeables. Les risques de mortalité et de morbidité surviendraient surtout dans les cas dont le diagnostic n'a pas été étayé par des critères rigoureux.

MALFORMATIONS DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL ET DE SES ANNEXES

I LES DYSRAPHIES

Le terme dysraphie s'applique à toute malformation du système nerveux central (cerveau et moelle) dans laquelle il existe un défaut de fusion de la ligne médiane au niveau de l'arc neural. Il existe un très grand nombre de malformations de ce type.

I.1 Les dysraphies spinales

Les dysraphies spinales concernent les conditions pathologiques de défaut de fermeture du neuropore postérieur, comportant une combinaison de malformations du rachis et du névraxe.

I.1.1 Spina bifida aperta. Myéloméningocèle

a. Incidence

1 à 2/1000 naissances.

b. Causes

L'origine génétique est suggérée par l'augmentation (5%) du risque de spina bifida en cas d'antécédents familiaux. Des effets tératogènes ont aussi été reconnus, tels que la prise de valproate de sodium durant la grossesse ; la prise d'acide folique diminue le risque de spina bifida et est recommandée à toute femme en âge de fertilité.

c. Diagnostic prénatal

Le diagnostic prénatal est possible par le dosage de l'alpha-foetoprotéine dans le liquide amniotique prélevé par amniocentèse à la 14^{ème} – 16^{ème} semaine de la grossesse. L'échographie à haute résolution du fœtus peut aussi montrer la malformation.

d. Pathologie

À travers l'arc postérieur largement ouvert d'une ou plusieurs vertèbres, fait issue un sac méningé rempli de LCR, surmonté par une placode neurale entourée par les leptoméniges et la peau ; les racines dysplasiques émergent de la face ventrale de la placode dont la face dorsale montre le sillon du canal épendymaire ouvert. La malformation peut survenir à n'importe quel niveau de l'axe spinal (Tableau 23) avec une nette prédominance pour la région lombaire (80% des cas). L'association du spina bifida est fréquente avec d'autres malformations (Arnold-Chiari, sténose de l'aqueduc, hydro-syringomyélie, cyphose, luxation de hanches, pieds-bots).

Siège	Incidence
Cervical	3%
Thoracique	5%
Thoraco-lombaire	26%
Lombaire	26%
Lombo-sacré	30%
Sacré	10%

Tableau 23 Distribution topographique des myéломéningocèles

e. Clinique

Le déficit neurologique est en rapport avec le siège de la malformation selon qu'elle intéresse la moelle épinière ou le cône terminal et la queue de cheval. Un extrême est une paraplégie sensitivomotrice flasque totale, l'autre une atteinte distale des membres inférieurs par une malformation des derniers segments de moelle (S1 à S4, parfois L5).

f. Traitement

L'indication du traitement chirurgical ou du traitement conservateur est un objet de controverse basée sur l'opérabilité de la malformation, le degré du handicap intellectuel et physique, l'existence de malformations associées, le droit de l'enfant à la vie mais aussi son droit à une vie de qualité. Le traitement conservateur est communément admis pour les enfants sévèrement atteints (paralyse à partir de L2 – L3 ou au-dessus, hydrocéphalie, cyphose, autres malformations congénitales majeures). Pour les autres enfants, la décision est toujours difficile pour les parents et les soignants.

Le traitement chirurgical a pour but de disséquer les structures nerveuses, de les repositionner dans le canal rachidien avec fermeture étanche de la dure-mère (pour éviter la fistule de LCR et la méningite) et enfin de les recouvrir de muscles, d'aponévrose et de peau. Ultérieurement, d'autres interventions nécessitent une approche multidisciplinaire : neurochirurgiens, orthopédistes, neurologues, pédiatres, physiothérapeutes.

Le traitement conservateur peut ne fournir qu'alimentation et soins locaux du spina bifida.

I.1.2 Méningocèle

a. Incidence

Incidence moins grande que celle du myéломéningocèle.

b. Pathologie

Cavité kystique remplie de LCR à parois constituées de la dure-mère et de l'arachnoïde, ayant fait protrusion à travers le défaut osseux. Habituellement pas d'anomalie de la moelle ni des racines et pas d'autres anomalies associées.

c. Clinique

Absence de déficit neurologique et incidence faible de l'hydrocéphalie (5 à 20%).

d. Traitement

La fermeture et le recouvrement du sac s'imposent d'urgence en cas de fistule du LCR. L'opération peut être différée dans les autres cas. Parfois elle est inutile parce que la malformation est petite et recouverte de peau saine.

I.1.3 Dysraphies spinales occultes

a. *Spina bifida occulta*

Un déficit de fusion médiane de l'arc postérieur d'une vertèbre est observé dans 5 à 10% de la population. Il n'y a aucune manifestation clinique et l'anomalie, le plus souvent de siège lombaire, est une découverte radiologique. Dans certains cas, à hauteur du spina bifida occulta, la peau présente une pilosité en touffe, un orifice cutané, une tache lie de vin ; il y a alors un risque d'autres malformations sous-jacentes : diastématomyélie, moelle attachée, hypertrophie du filum terminale, lipome.

b. *Diastématomyélie*

La moelle épinière est divisée en deux cordons spinaux par un éperon osseux, cartilagineux ou fibreux. Habituellement une seule vertèbre est intéressée par cet éperon. Cette malformation fixe la moelle qui peut être l'objet de traction lors des périodes de croissance, avec apparition de troubles neurologiques. L'ablation de l'éperon transfixiant la moelle épinière donne d'excellents résultats.

c. *Moelle attachée*

La moelle épinière est attachée par un filum terminale hypertrophique et le cône terminal se trouve situé au-dessous de son niveau vertébral normal (L1). Le patient peut présenter des lombalgies et des troubles neurologiques progressifs évoluant dès l'enfance et menant à la paraplégie à l'adolescence ou à l'âge adulte. Le traitement chirurgical par section du filum terminale permet la stabilisation et parfois la régression des signes.

d. *Lipome lombo-sacré*

Le lipome lombo-sacré survient sous la forme d'une masse volumineuse développée depuis la région sous-cutanée jusqu'à l'intérieur du canal rachidien ou bien sous la forme d'une lésion exclusivement intracanaulaire. Le lipome adhère au cône terminal et aux racines de la queue de cheval. Il provoque des déficits neurologiques progressifs. L'exérèse comporte des risques fonctionnels.

e. *Sinus dermique spinal*

Le sinus dermique spinal résulte d'un défaut de séparation entre l'ectoderme neuronal et l'ectoderme épithélial. L'orifice interne est habituellement lombaire ou lombo-sacré; le tractus peut se terminer à quelques millimètres ou centimètres ou bien se poursuivre jusque dans le canal rachidien. Un kyste dermoïde est associé à un endroit quelconque du trajet, le plus souvent au niveau du cône terminal. Il y a lieu de distinguer le sinus dermique et le sinus pilonidal qui est une lésion acquise, secondaire à l'inclusion de poils cassés dans la peau et à une réaction inflammatoire des tissus profonds. Le sinus pilonidal est fréquent dans le sillon interfessier.

I.2 **Les dysraphies crâniennes**

I.2.1 Cranium bifidum, encéphalocèle et méningocèle.

Une encéphalocèle est une protrusion d'une partie du contenu crânien (cerveau gliotique, méninges et LCR) au travers d'une brèche osseuse le plus souvent médiane appelée cranium bifidum. Si la poche ne contient que les méninges et du LCR, il s'agit d'une méningocèle crânienne. La région occipitale est la localisation la plus fréquente suivie par la région fronto-basale mais une encéphalocèle peut survenir à tout endroit de la ligne médiane du crâne (Tableau 24).

Occipitale	
Voûte du crâne	Fontanelle postérieure Interpariétale Fontanelle antérieure Inter-frontale Temporale
Fronto-ethmoïdale	Naso-frontale Naso-ethmoïdale Naso-orbitaire
Base du crâne	Transethmoïdale Sphéno-ethmoïdale Transsphénoïdale Fronto-sphénoïdale

Tableau 24 Localisation des encéphalocèles

L'encéphalocèle s'accompagne d'hydrocéphalie et provoque de l'épilepsie. Des signes neurologiques déficitaires sont très fréquents dans l'encéphalocèle occipitale et habituellement absents dans une encéphalocèle du siège antérieur. L'intervention, si elle est indiquée, oblige à la résection de la poche et du cerveau gliotique et à la réparation de la brèche ostéo-méningée.

I.2.2 Sinus dermique congénital.

Le sinus dermique congénital est un tractus épithélial qui forme communication entre le scalp et la cavité crânienne. Le tractus peut s'arrêter sous la peau, au niveau de l'os ou pénétrer par un défaut osseux à l'intérieur du crâne jusque dans le cerveau. Le siège de prédilection est la protubérance occipitale externe. Le sinus dermique est presque toujours accompagné d'un kyste dermoïde intracrânien. La lésion se manifeste cliniquement par une méningite ou par un effet de masse (processus expansif intracrânien).

II MALFORMATIONS CRANIO-FACIALES

Les sutures crâniennes permettent l'augmentation de volume du crâne sous l'effet de la croissance cérébrale. La fusion prématurée d'une ou de plusieurs sutures (cranosynostose) entraîne une dysmorphie crânienne (craniosténose) ou cranio-faciale (facio-craniosténose).

On distingue des craniosténoses simples (Tableau 25), des facio-craniosténoses complexes (Tableau 26) et des faciosténoses.

Plan Sutural	Sutures Fusionnées	Dysmorphie
Sagittal	Métopique	Trigonocéphalie
	Sagittale	Scaphocéphalie
Coronal	Coronale	Acrobrachycéphalie
	Hémicoronale	Plagiocéphalie
	Lambdoïde	Pachycéphalie
Sagittal+Coronal	Sagittale+coronale+lambdoïde	Oxycéphalie

Tableau 25 Classification des craniosténoses simples

Dénomination	Dysmorphie
Triphylocéphalie	Crâne en feuille de trèfle
Dysostose cranio-faciale de Crouzon	Acro- ou oxycéphalie Hypoplasie maxillaire supérieur Exophtalmie
Acrocéphalosyndactylies <ul style="list-style-type: none"> • Syndrome d'Apert • Syndrome de Crotzen • Syndrome de Carpenter 	Acrocéphalie Syndactylies

Tableau 26 Classification des facio-craniosténoses complexes

Les craniosynostoses déterminent des craniosténoses qui ne posent guère de problèmes d'identification :

- Trigonocéphalie : front triangulaire et pointu en avant
- Scaphocéphalie : crâne étroit et allongé
- Plagiocéphalie : asymétrie fronto-faciale avec aplatissement
- Pachycéphalie : asymétrie occipitale avec aplatissement
- Acrobrachycéphalie : le crâne est aplati d'avant en arrière et le front reculé est haut et large.

Les craniosténoses sont susceptibles de retentir sur le développement cérébral par l'HTIC. Le retentissement fonctionnel qui se manifeste le plus souvent après constitution de la dysmorphie est d'intensité variable et peut aller d'un léger retard psychomoteur à la débilité profonde. Le risque d'HTIC est faible lorsque la synostose précoce n'intéresse qu'une seule suture (trigonocéphalie, scaphocéphalie, plagiocéphalie, pachycéphalie) et dans ce cas, l'indication opératoire repose surtout sur des critères cosmétiques. Par contre, lorsque plusieurs sutures sont impliquées, le risque d'HTIC est élevé et l'indication opératoire est basée sur l'évaluation des risques de retard de développement mental.

Les techniques opératoires dans les craniosténoses simples comportent la craniectomie linéaire de la suture synostosée et la fragmentation de la voûte, mais il faut préférer le remodelage de la voûte crânienne par découpage de volets osseux et réassemblage correcteur de la dysmorphie. Lorsque la dysmorphie intéresse le front et la face, le remodelage fronto-crânien s'impose : découpe d'un bandeau osseux orbito-naso-frontal et d'un large volet bi-frontal supérieur qui sont remodelés puis reposés avec propulsion antérieure uni- ou bilatérale selon les cas. Chez le petit enfant, la technique du front flottant est utilisée : le bandeau frontal est libéré de toute attache crânienne et laissé à la pression de la poussée cérébrale.

Les retentissements fonctionnels par HTIC sur l'encéphale (débilité) et les nerfs optiques (œdème papillaire et chute d'acuité visuelle) sont réversibles en cas de traitement précoce.

III ANOMALIES DE LA CHARNIÈRE CRANIO-VERTÉBRALE

La charnière cranio-vertébrale est la région comprenant le trou occipital et l'os occipital adjacent, l'atlas et l'axis. Les malformations peuvent atteindre l'os

occipital, l'atlas et l'axis de manière isolée ou associée, il en existe un grand nombre de variétés toutes d'occurrence rare (Tableau 27).

Os occipital	Vertèbre occipitale Invagination basilaire Hypoplasie condylienne
Atlas	Assimilation de l'atlas Fusion atlanto-axoïdienne
Axis	Dysplasie Os odontoïde

Tableau 27 Malformations de la charnière craniale-vertébrale

L'invagination basilaire consiste en une invagination de la base du crâne (trou occipital et condyles occipitaux) à l'intérieur de la fosse postérieure. La dent de l'axis se projette dans la partie antérieure du trou occipital dont le diamètre est réduit. Une situation anatomique similaire existe dans l'impression basilaire qui est la forme acquise de l'invagination basilaire et qui est observée dans diverses affections dont la maladie de Paget.

Les signes cliniques provoqués par la compression de la jonction bulbo-médullaire sont une quadriparésie progressive, de la dysphagie et des troubles respiratoires, ainsi que des douleurs occipitales.

IV MALFORMATION D'ARNOLD-CHIARI

La malformation d'Arnold-Chiari intéresse les structures nerveuses de la jonction bulbo-médullaire. Les diverses variétés ont été décrites par Chiari.

IV.1 Variétés de malformations de Chiari

IV.1.1 Chiari type I

Les amygdales cérébelleuses sont déplacées vers le bas au travers du trou occipital et sont situées dans la partie haute du canal cervical. Dans la moitié des cas, il y a une hydro-syringomyélie et rarement une hydrocéphalie.

IV.1.2 Chiari type II

Une partie du vermis cérébelleux, du bulbe et le 4^e ventricule sont déplacés au-dessous du trou occipital. Il y a presque toujours une myéломéningocèle, située le plus souvent au niveau dorsolombaire, et une grande incidence d'hydro-syringomyélie mais on trouve encore d'autres malformations associées : syndrome de Klippel-Feil (soudure de vertèbres cervicales), hydrocéphalie, sténose de l'aqueduc de Sylvius...

IV.1.3 Chiari type III

Une partie du cervelet et du bulbe est déplacée vers le bas dans une méningocèle cervicale.

IV.2 Clinique

La malformation de Chiari type I peut rester perpétuellement asymptomatique. Si elle devient symptomatique, les premières manifestations cliniques surviennent à l'adolescence ou à l'âge adulte :

- Douleur occipitale exacerbée par la toux et l'éternuement.
- Nystagmus.

- Ataxie et quadriparésie spastique progressive.

La malformation de Chiari type II est aisément diagnostiquée à cause de la présence du myéломéningocèle et de l'hydrocéphalie progressive et de signes de souffrance du tronc cérébral : épisodes d'apnée, nystagmus, parésie spastique des membres supérieurs.

La malformation de Chiari type III, également évidente dès la naissance, provoque des paralysies de nerfs crâniens, des difficultés respiratoires avec périodes d'apnée.

IV.3 Diagnostic

L'IRM est l'examen de choix, qui est apte à démontrer la malformation, à en préciser le type et à identifier les malformations associées.

IV.4 Traitement

La décompression de la fosse postérieure est pratiquée chez les patients qui ont des signes de souffrance bulbo-médullaire. L'opération consiste à enlever le bord postérieur du trou occipital et l'arc postérieur de l'atlas puis à ouvrir la dure-mère et à pratiquer une plastie d'agrandissement. Le résultat est excellent lorsque les signes neurologiques sont encore modérés. Dans les cas avancés, l'amélioration est rare et le but du traitement est alors d'arrêter la progression de la maladie. En dépit du traitement chirurgical, la détérioration neurologique se poursuit dans un tiers des cas graves.

La dérivation interne du LCR (DVC ou DVP) s'impose en cas d'hydrocéphalie et d'HTIC ; elle est habituellement suivie d'une amélioration significative.

En cas d'hydromyélie, l'opération décompressive de la fosse postérieure peut être efficace, sinon il y a lieu de drainer la cavité centro-médullaire.

V HYDROMYÉLIE ET SYRINGOMYÉLIE

V.1 Pathologie

Le terme hydromyélie s'applique à la malformation congénitale comportant une dilatation du canal épendymaire en association avec la malformation de Chiari (type II et plus rarement type I) tandis que la syringomyélie est définie comme une cavitation intra-médullaire, en dehors du canal central et délimitée par un tissu glial.

Le siège le plus fréquent est cervical mais la cavitation peut s'étendre vers le haut dans le bulbe (syringobulbie) ou vers le bas dans la moelle dorsale jusque dans le filum terminale.

V.2 Etio-pathogénie

La cavitation intra-médullaire se développe en rapport avec une obstruction des voies de circulation du LCR au voisinage du trou occipital d'origine congénitale (malformation de Chiari) ou secondaire (acquise à la faveur d'un traumatisme ou d'une arachnoïdite).

La théorie hydrodynamique explique bien l'hydromyélie associée à la malformation de Chiari. Elle postule que l'écoulement du LCR hors du 4^e ventricule est perturbé ou empêché parce que les orifices d'écoulement ne se sont pas ouverts lors du développement ou bien sont oblitérés par la malformation de la jonction bulbo-médullaire. Les pulsations du LCR sont directement transmises vers le canal épendymaire qui se dilate peu à peu.

La théorie malformative invoque la présence de la myéloméningocèle (souvent lombaire) et de la moelle attachée par le filum terminale dont il résulte le déplacement caudal des structures crâniennes du fait de la croissance.

Une troisième théorie fait intervenir des différences de pression transmises par les veines spinales aux ESA du canal rachidien lors des efforts de toux et d'éternuement et lors du relâchement de cet effort ; il y a d'abord élévation de pression dans le canal rachidien puis chute, ce qui exerce une force d'aspiration du LCR intracrânien vers le canal médullaire en présence d'un obstacle à l'écoulement du 4^e ventricule.

V.3 Clinique

- Dissociation thermo-algique suspendue des sensibilités : perte de sensibilité thermo-algique dans un ou les deux membres supérieurs sans atteinte des autres sensibilités. Le patient s'occasionne des brûlures aux mains sans douleur.
- Diminution de force des petits muscles intrinsèques des mains et atrophie.
- Parésie spastique des membres inférieurs, parésie des membres supérieurs, et troubles des sensibilités tactile et profonde par atteinte des faisceaux longs, pyramidaux et sensitifs.
- Signes de souffrance de la jonction bulbo-médullaire en cas de syringobulbie ou de malformation de Chiari associée.
- Hydrocéphalie éventuelle.

V.4 Diagnostic

L'IRM est l'examen de choix qui démontre la cavité intra-médullaire sur toute son étendue et les éventuelles malformations associées. Elle permet aussi d'éliminer le diagnostic de tumeur intra-médullaire cervicale dont la symptomatologie peut simuler celle de la syringomyélie.

V.5 Traitement

Le choix des procédures opératoires est en relation avec l'existence de malformations associées.

- En présence d'une malformation de Chiari de type I, la décompression de la fosse postérieure est suivie d'une amélioration clinique dans un tiers des cas, d'une stabilisation dans un deuxième tiers et d'une poursuite évolutive dans le dernier tiers.
- Si la cavité intra-médullaire est isolée ou si l'opération décompressive a été un échec, une dérivation syringo-péritonéale est installée ; un cathéter est introduit dans la cavité médullaire et connecté à un système de drainage (avec valve) qui se termine dans la cavité péritonéale.
- Si la syringomyélie est associée à une hydrocéphalie symptomatique (HTIC), une dérivation interne du LCR par DVC ou DVP est susceptible d'améliorer les signes provoqués par les deux anomalies.

TRAUMATISMES CRANIO-ENCEPHALIQUES

Les traumatismes crânio-encéphaliques, dont l'incidence dans la population globale varie de 1,5 à 6% selon les séries, sont deux fois plus fréquents chez l'homme que chez la femme et constituent la première cause de mortalité chez les moins de 20 ans.

I ÉTIOLOGIE

Les accidents de la circulation représentent la cause la plus fréquente (60 à 70% des cas) : piétons renversés (enfants et sujets âgés), accidents de bicyclette ou de motocyclette (adolescents et jeunes adultes), accidents de voiture (adultes). Ces accidents affectent surtout une population jeune.

Les chutes (environ 25% des cas) concernent les enfants et les sujets âgés (accidents domestiques) et les adultes jeunes (accidents sportifs, accidents du travail, suicides par défenestration).

Les étiologies plus rares concernent les coups, les agressions diverses, les plaies par balle (agression ou suicide).

II COMA ET ÉVALUATION DU COMA

La **conscience** est une fonction corticale qui fait appel aux fonctions cognitives de l'encéphale ; elle permet la connaissance de soi-même et celle du monde extérieur dans le temps et dans l'espace. Pour s'exercer pleinement, la conscience nécessite l'intégrité du cortex cérébral dans son ensemble.

La **vigilance** est une fonction du tronc cérébral, et dépend particulièrement de l'activation des systèmes d'éveil tels que le système réticulé activateur ascendant (représenté par les noyaux de la substance réticulaire dispersés sur toute la hauteur du tronc cérébral, dans l'hypothalamus et le thalamus).

Un état de coma implique un dysfonctionnement du cortex cérébral dans son ensemble (atteinte diffuse) ou du tronc cérébral (atteinte localisée ou globale) ou encore d'une intrication des deux mécanismes.

La profondeur d'un coma a été décrite par des termes tels qu'obnubilation, stupeur, coma vigil, coma moyen, coma profond. Malgré les nombreuses définitions qui leur furent attribués, ces termes prêtent à confusion et ne permettent pas d'évaluer parfaitement le niveau de coma. C'est en 1974 que Teasdale et Jennett, à Glasgow, ont développé un système d'évaluation, très facile à utiliser et qui supprime les discordances d'interprétation entre des observateurs différents. Cette méthode appelée Glasgow Coma Scale (GCS) est largement utilisée et est devenue le standard international, en matière d'évaluation du coma traumatique mais aussi des comas d'autres étiologies. Son usage est recommandé par l'OMS.

L'échelle de Glasgow (Tableau 28) est basée sur l'observation de trois paramètres en réponse à deux stimuli (sonore et douloureux) : l'ouverture des yeux (E), la réponse verbale (V) et la réponse motrice (M).

E	V	M
4 Spontanée	5 Orientée	6 À la commande
3 À la parole (au bruit)	4 Confuse	5 Orientée
2 À la douleur	3 Inappropriée	4 En flexion
1 Absente	2 Incompréhensible	3 En flexion stéréotypée
	1 Absente	2 En extension stéréotypée
		1 Absente

Tableau 28 Glasgow Coma Scale (GCS)

Le paramètre « **Ouverture des yeux** » permet quatre types de réponse, soit des scores de 4 à 1.

4. L'ouverture des yeux est spontanée, le patient garde les yeux ouverts.
3. L'ouverture des yeux ne survient qu'à la parole, à la commande ou au bruit.
2. L'ouverture des yeux survient à la douleur.
1. Le patient n'ouvre jamais les yeux.

La **réponse verbale** est évaluée sur cinq points :

5. Réponse orientée : le patient répond aux questions de façon bien orientée dans le temps et l'espace, il s'exprime en phrases correctement construites, sa conversation est cohérente.
4. Réponse confuse : le patient désorienté dans le temps et l'espace s'exprime par des phrases.
3. Réponse inappropriée : le patient s'exprime seulement par quelques mots inappropriés à la question et il ne fait pas de phrases.
2. Réponse incompréhensible : le patient s'exprime par des gémissements ou des grognements.
1. Aucune réponse verbale.

La **réponse motrice** est cotée sur 6 points :

6. Réponse normale : le patient obéit de manière adéquate à la commande.
5. Réponse orientée à la douleur : le patient localise la douleur c'est-à-dire qu'il porte la main vers le stimulus nociceptif, qu'il atteint l'endroit où le stimulus est appliqué et qu'il l'écarte. Le stimulus douloureux appliqué peut être une pression sur l'arcade orbitaire, le patient porte alors la main au-delà du menton jusqu'à l'arcade douloureuse.
4. Réponse en flexion (ou en évitement) : en réponse à un stimulus douloureux, le patient fléchit le coude et dirige la main en direction de la région douloureuse mais sans atteindre le but.
3. Réponse en flexion stéréotypée : à un stimulus douloureux appliqué à n'importe quel endroit du corps, le patient présente un mouvement de flexion stéréotypée d'un ou des deux coudes accompagné quelquefois d'une flexion spastique du poignet. Cette réponse est semblable à la rigidité de décortication.
2. Réponse en extension stéréotypée : en réponse à un stimulus douloureux, survient une extension des membres supérieurs accompagnée par une flexion

spastique du poignet. Cette réponse est semblable à la rigidité de décérébration.

1. Aucune réponse à la douleur.

La réponse d'ouverture des yeux et la réponse verbale n'offrent guère de difficultés d'interprétation. La réponse motrice mérite les commentaires suivants.

- Il y a lieu de retenir et de coter la réponse motrice obtenue au niveau des membres supérieurs. La réponse observée au niveau des membres inférieurs est moins constante et représente parfois une manifestation réflexe de niveau médullaire.
- La réponse motrice peut varier au cours de l'examen ou être asymétrique. Ainsi en réponse à un stimulus douloureux, on observe une flexion d'un côté (score 4) et une réponse orientée de l'autre (score 5), c'est la meilleure réponse qui doit être prise en compte.

L'échelle de Glasgow permet d'attribuer au patient un score de 15 à 3 (Glasgow Coma Score). L'état de conscience normal est défini par la meilleure réponse de chaque paramètre utilisé soit E4 V5 M6 (GCS=15/15). A l'opposé, le coma le plus profond est défini par E1 V1 M1 (GCS=3/15). Bien que les concepteurs de la GCS ne l'aient pas développée dans une optique de pronostic, de nombreuses études ont montré son intérêt dans ce domaine à côté d'autres éléments (Tableau 29), pour autant que l'on prenne en compte les évaluations réalisées dans les premières heures après l'accident.

GCS	Mortalité ou Etat végétatif permanent
15 - 11	6%
10 - 8	27%
7 - 5	54%
4 - 3	80%

Tableau 29 Pronostic selon la GCS

Certaines critiques ont été émises à l'encontre de l'échelle de Glasgow.

- L'échelle n'est pas applicable au petit enfant, ce qui a provoqué le développement d'une échelle spécifique.
- L'évaluation de la réponse d'ouverture des yeux peut être difficile dans les traumatismes crânio-faciaux et celle de la réponse verbale impossible chez les patients intubés.
- L'échelle manque de précision pour les patients dont le score est égal ou inférieur à 7 (habituellement E1 V1 M5) et la réponse motrice est le seul élément discriminant.
- Elle ne tient pas compte de l'état des pupilles et des réflexes à la lumière, soit un excellent indicateur de lésion expansive intracrânienne, d'HTIC et d'engagement temporal. En l'occurrence, d'abord, la pupille se dilate du côté de l'engagement tout en gardant une contraction réflexe à la lumière, puis elle perd ce réflexe (mydriase aréflexique).
- Elle ne tient pas compte des mouvements oculaires spontanés ou réflexes, qui témoignent d'une dysfonction du tronc cérébral (ou d'une lésion des nerfs oculomoteurs ou de l'appareil vestibulaire).

Les critiques ont mené diverses équipes à développer des échelles d'évaluation du coma plus complètes mais aussi plus complexes et moins aisées à appliquer.

- Elles exigent de s'assurer au préalable de l'absence de fracture cervicale.

- Elles sont en conséquence inapplicables sur les lieux d'un accident.
- Elles sont réservées à des services spécialisés en neuro-traumatologie.

Par exemple, **l'échelle de Liège** ajoute à la GCS des réflexes axiaux au nombre de 5 dans le but d'apprécier le dysfonctionnement du tronc cérébral :

- 5. Réflexe fronto-orbitaire : la percussion de la glabelle induit un clignement palpébral.
- 4. Réflexe oculo-céphalique vertical. À un sujet en décubitus, on imprime des mouvements de flexion et extension de la tête. Dans la réponse normale, les yeux maintiennent leur position dans l'espace au moyen d'un mouvement conjugué dans le sens opposé au déplacement (phénomène des yeux de poupée).
- 3. Réflexe photomoteur. L'éclairement de l'œil provoque une constriction pupillaire homolatérale ou bilatérale (réflexe consensuel présent).
- 2. Réflexe oculo-céphalique horizontal. Chez un sujet en décubitus, on fléchit la tête à 30° par rapport au plan horizontal ; cette manœuvre amène le canal semi-circulaire latéral du labyrinthe dans un plan vertical. On imprime à la tête des mouvements de rotation de gauche à droite. Dans la réponse normale, les yeux maintiennent leur position dans l'espace (phénomène des yeux de poupée). Le réflexe oculo-céphalique horizontal est moins fiable que le réflexe calorique mais plus facile à utiliser en routine. Le réflexe calorique consiste à instiller de l'eau glacée dans le conduit auditif externe, la tête du sujet en décubitus étant fléchie à 30°. La réponse normale est une déviation homolatérale du regard.
- 1. Réflexe oculo-cardiaque. La compression des globes oculaires induit une bradycardie.
- 0. Pas de réflexe.

III LE DIAGNOSTIC DE MORT CÉRÉBRALE

III.1 La mort cérébrale

En présence d'un patient comateux évalué à 3/15 à l'échelle de Glasgow, des lésions irréversibles de l'encéphale sont à redouter et le diagnostic de mort cérébrale doit être évoqué. Ce diagnostic et surtout la précocité du diagnostic apparaissent d'une importance majeure lorsque l'on sait que les patients en état de mort cérébrale sont des donneurs potentiels d'organes. Les critères de mort cérébrale sont cliniques et paracliniques ; certaines causes de dépression réversible des fonctions du tronc cérébral doivent avoir été éliminées au préalable.

III.2 Conditions pouvant simuler la mort cérébrale.

- Hypothermie : la température du sujet, lors de l'évaluation, doit être de 35° au moins.
- Intoxication éthylique.
- Imprégnation médicamenteuse (myorelaxants, opiacés, sédatifs, barbituriques).
- Hypotension artérielle.
- Causes métaboliques ou endocrines à l'origine de l'état clinique.

III.3 Critères cliniques de mort cérébrale

- Glasgow Coma Scale à 3/15.
- Absence de réflexe pupillaire à la lumière.
- Absence des réflexes cornéen, oculo-céphalique, oculo-vestibulaire et oculo-cardiaque.
- Absence de tachycardie à l'injection iv d'atropine.
- Absence de mouvements respiratoires spontanés durant un test d'apnée.

III.4 Critères paracliniques de mort cérébrale

- Electrophysiologiques : silence électrocérébral à l'EEG et disparition bilatérale des ondes tardives à l'étude des potentiels évoqués somesthésiques (la disparition des potentiels évoqués auditifs qui est attribuée à l'ischémie des cochlées n'est pas un critère spécifique de mort cérébrale).
- Circulatoires : arrêt circulatoire au Doppler transcrânien et à l'angiographie des « quatre vaisseaux » (absence de pénétration intracrânienne du produit de contraste).

IV PHYSIOPATHOLOGIE

Les traumatismes crâniens sont générateurs de lésions primaires, initiales, contemporaines du choc, en conséquence de l'un des deux mécanismes suivants ou le plus souvent de l'association de ces deux mécanismes.

- L'**impact direct** outre des lésions internes entraîne une déformation de la boîte crânienne et éventuellement d'une fracture qui peut absorber une partie de l'énergie cinétique transmise au cerveau. Cette énergie est maximale au point d'impact et provoque des lésions focales des méninges et du cerveau (contusions cérébrales). Le transfert d'énergie cinétique à la masse cérébrale (relativement mobile dans le crâne) et des phénomènes de « cavitation » sont à l'origine de lésions focales à distance, de lésions de contrecoup (impact frontal, contusion frontale et par contrecoup, contusion occipitale). Un impact direct particulièrement violent peut provoquer un éclatement de la boîte crânienne et une déchirure des méninges avec plaie cérébrale. La plaie par balle présente la même situation.
- Les **phénomènes d'accélération et de décélération** linéaires et rotatoires sont à l'origine de déplacement du cerveau à l'intérieur du crâne, d'où il résulte deux conséquences :
 - L'impact de l'encéphale sur les reliefs osseux intracrâniens avec contusions cérébrales multiples, souvent bilatérales et basales.
 - Des lésions d'étirement, de rupture, de cisaillement des axones et des petits vaisseaux au niveau de la substance blanche. Ces lésions appelées lésions axonales diffuses sont disséminées en plus ou moins grande densité dans la profondeur de la substance blanche des deux hémisphères jusqu'à la partie haute du mésencéphale (corps calleux, capsule interne, région sous-thalamique, mésencéphale).

Les lésions primaires peuvent provoquer des lésions secondaires survenant à distance du traumatisme et dont l'importance n'est pas fonction de l'intensité de l'énergie traumatique. Ces lésions secondaires sont à l'origine des modifications de volume à l'intérieur du crâne et de l'apparition d'un volume anormal (voir équation de Monro-Kellie) et par conséquent du développement de l'HTIC. Le Tableau 30 présente les principales lésions primaires et secondaires.

Région	Lésions primaires	Lésions secondaires
Scalp	Plaies	
	Contusions	Infection
	Ecchymoses	Nécrose
	Pertes de substance	
Crâne	Fractures	
Méninges	Hémorragie sous-arachnoïdienne	Hématome extradural
	Brèches	Hématome sous-dural
Artères	Plaie pariétale	Fistule carotido-caverneuse
		Anévrisme
Encéphale	Plaies	Hématome intracérébral
	Contusions	Œdème
	Lésions axonales diffuses	Ischémie
		Abcès

Tableau 30 Lésions traumatiques primaires et secondaires

V LÉSIONS TRAUMATIQUES DU SCALP

V.1 Plaies cutanées

Les **plaies du scalp** peuvent être à l'origine de pertes hémorragiques abondantes, avec quelquefois retentissement hémodynamique en particulier chez l'enfant. Elles présentent un danger infectieux, l'infection pouvant se transmettre à l'intérieur du crâne en cas de fracture et d'ouverture des méninges (méningite, abcès).

Une **perte de substance cutanée** importante pose un problème de reconstruction. Elles nécessitent dans tous les cas une réparation précoce et soigneuse.

V.2 Hématomes sous-cutanés

Ils sont associés à une possibilité de retentissement hémodynamique chez l'enfant.

V.3 Contusions et ecchymoses

Ce sont des indicateurs possibles d'une fracture du crâne.

- Ecchymose mastoïdienne dans une fracture du rocher.
- Ecchymoses palpébrales bilatérales (hématome en lunettes) dans une fracture de l'étage antérieur de la base du crâne.

Les lésions cutanées sont susceptibles d'être accompagnées de lésions des nerfs sensibles du scalp (zones d'hypoesthésie) et elles donnent lieu à des cicatrices éventuellement douloureuses (douleur locale ou douleur plus diffuse expliquant certaines céphalées séquellaires).

VI FRACTURES DU CRÂNE

Les fractures du crâne témoignent de l'importance de l'impact mais la gravité d'un traumatisme crânio-encéphalique ne se mesure pas à l'importance des lésions osseuses ; ainsi certains patients avec signes de traumatismes très graves n'ont pas de lésion osseuse ; à l'inverse, d'autres sont neurologiquement peu atteints et ont de gros fracas osseux du crâne (on dit alors que l'énergie du traumatisme s'est épuisée sur l'os).

VI.1 Fractures de la voûte

Les fractures de la voûte sont les fractures linéaires et les embarrures.

Les **fractures linéaires** peuvent être :

- Simples : trait de fracture unique ;
- Multiples : réalisant une fracture en étoile ou une fracture comminutive (crâne en mosaïque).

Une fracture linéaire ne comporte en soi aucun risque particulier sauf :

- Si elle croise le trajet de l'artère méningée moyenne ou d'une de ses branches au niveau de l'écaïlle de l'os temporal (risque d'hématome extradural) ;
- Si elle croise un sinus veineux dure-mérien (risque d'hématome extradural ou sous-dural) ;
- Si elle irradie dans un sinus paranasal (risque de brèche ostéo-dure-mérienne) ;
- Si elle irradie vers un orifice de la base du crâne (risque de lésion des nerfs crâniens).

Les **embarrures** sont des fractures avec enfoncement d'une partie de la voûte crânienne. Chez le nourrisson, il peut s'agir d'une dépression en « balle de ping-pong ». En fonction de l'existence d'une plaie cutanée ou non, l'embarrure est dite ouverte ou fermée. L'embarrure a pour conséquences possibles :

- Une compression ou une contusion localisée du cortex cérébral sous-jacent avec risque de cicatrice gliale et d'épilepsie post-traumatique ;
- Une déchirure de la dure-mère, un enfoncement d'esquilles osseuses et une lacération du cortex cérébral. En cas d'embarrure ouverte, le risque infectieux (méningite, abcès) est majeur.

L'embarrure ouverte requiert un traitement chirurgical urgent avec parage de la plaie cutanéocrânio-cérébrale et reconstruction de la voûte crânienne ; une embarrure fermée nécessite un traitement lorsqu'elle exerce un effet compressif important ou lorsqu'elle pose un problème esthétique.

VI.2 Fractures de la base du crâne

Les fractures de la base sont des fractures linéaires (simples ou multiples) de l'étage antérieur ou de l'étage moyen de la base.

VI.2.1 Fractures de l'étage antérieur

Cliniquement, elles peuvent s'accompagner d'hématomes en lunette et d'épistaxis. Leurs conséquences sont fonction du trajet de la fracture (lame criblée de l'ethmoïde, corps du sphénoïde, sinus frontal, canal optique, parois de l'orbite). Elles peuvent être responsables d'une anosmie, d'une lésion du nerf

optique (cécité unilatérale) ou d'une rhinorrhée cérébro-spinale s'il existe simultanément une brèche de la dure-mère.

VI.2.2 Fractures de l'étage moyen

Les manifestations cliniques sont la présence de sang dans le conduit auditif externe et l'ecchymose mastoïdienne. Elles peuvent léser les nerfs crâniens en rapport anatomique avec le rocher (surdit , paralysie faciale) ou, s'il y a une br che m ning e, provoquer une otorrh e ou une rhinorrh e « paradoxale » (si la membrane tympanique est intacte).

VII LES L SIONS PRIMAIRES DES M NINGES

Les l sions traumatiques primaires des m ninges sont de deux types.

VII.1 **L'h morrhagie sous-arachno dienne**

L'h morrhagie sous-arachno dienne post-traumatique survient isol ment ou dans le contexte clinique d'une commotion c r brale ou d'une contusion c r brale.

VII.2 **Les br ches m ning es**

Les br ches m ning es ou br ches ost o-dure-m riennes o  existent une fracture osseuse et une d chirure des m ninges avec fistule de LCR. Une pneumo-enc phaloc le (pr sence d'air   l'int rieur du cr ne visible sur la radiographie du cr ne, la TDM ou l'IRM) est une preuve de la communication entre l'espace intracr nien et l'ext rieur. La rhinorrh e c r bro-spinale est la cons quence d'une br che de l' tage ant rieur mais aussi de l' tage moyen lorsque le tympan est intact (rhinorrh e paradoxale, le LCR s' coulant de l'oreille moyenne dans la trompe d'Eustache et le nez). L'otorrh e c r bro-spinale est en rapport avec une br che de l' tage moyen (et une perforation tympanique).

La **rhinorrh e c r bro-spinale** s'effectue au travers des sinus frontaux, du sinus sph no dal ou des cellules ethmo dales, c'est- -dire des cavit s a riques naturelles relativement grandes,   parois osseuses fines et   drainage naturel vers le nez et l'ext rieur. Cette disposition anatomique a pour cons quence un risque  lev  de complications infectieuses avec m ningite et une faible incidence du tarissement spontan  de la fistule.

Il s'agit d'un  coulement nasal aqueux (liquide eau de roche, riche en glucose), provoqu  ou accentu  par la position t te en bas et par la compression des jugulaires au cou. La perte de LCR peut entra ner une symptomatologie d'hypotension intracr nienne.

La rhinorrh e peut  tre pr sente d s les premi res heures apr s l'accident ou survenir apr s quelques jours.   ce stade, le diagnostic est habituellement simple surtout s'il y a une pneumatoc le associ e. Parfois, la rhinorrh e survient apr s plusieurs semaines ou mois et doit  tre diff renci e d'une rhinite allergique ou vasomotrice. Les m thodes de diagnostic sont l'identification du glucose dans le LCR, la cisternographie isotopique et la TDM apr s injection de contraste dans la grande citerne.

Pour la plupart des neurochirurgiens, le risque de m ningite oblige   une intervention dans tous les cas. L'indication op ratoire est formelle dans les rhinorrh es d'une dur e sup rieure   5 jours, en cas de pneumatoc le ou d' pisodes m ningitiques, et dans les rhinorrh es tardives. L'op ration exige une craniotomie frontale avec r paration de la br che de dure-m re et greffe d'un lambeau d'apon vrose  picr nienne utilis  comme substitut de dure-m re. Dans une fracture du sph no de, la br che peut  tre obtur e par comblement du

sinus sphénoïdal au moyen d'un abord sublabial, rhinoseptal (comme dans la chirurgie de l'hypophyse).

L'**otorrhée cérébro-spinale** se produit en cas de fracture du rocher au travers des cellules de la mastoïde, soit des cavités petites, sans drainage naturel. Cela explique la tendance au tarissement spontané, le faible risque de méningite et le choix habituel du traitement conservateur (repos au lit, tête surélevée, ponctions lombaires avec soustraction de LCR ou drainage lombaire continu par cathéter pour réduire la PIC et favoriser la cicatrisation de la brèche méningée, acétazolamide pour diminuer la sécrétion de LCR par les plexus choroïdes).

VIII LES LÉSIONS SECONDAIRES DES MÉNINGES

VIII.1 L'hématome extradural

L'hématome extradural (HED) se constitue entre la face interne de la voûte crânienne et la dure-mère. La lésion primaire est une **déchirure de l'artère méningée moyenne ou d'une de ses branches par une fracture linéaire** ; plus rarement, il s'agit d'une rupture d'un sinus dure-mérien (sinus longitudinal supérieur ou sinus transversal) en regard d'un trait de fracture ou d'un saignement diffus à point de départ du trait de fracture. Les HED sans fracture visible radiologiquement sont exceptionnels.

L'HED se développe dans la majorité des cas (plus des 2/3) dans la **région fronto-temporo-pariétale** (zone décollable de Gérard Marchand); les autres localisations se répartissent entre le pôle frontal, le pôle occipital et la fosse postérieure.

Le **tableau clinique** typique de l'HED fronto-temporo-pariétal comporte :

- Un impact direct sur le crâne avec ou sans perte de connaissance.
- Un intervalle **libre** de symptômes (ou seulement des céphalées) d'une durée de quelques heures à 24 heures (rarement plus).
- Une aggravation secondaire avec exacerbation des céphalées, détérioration de la conscience et signes neurologiques de localisation : déficit moteur controlatéral et mydriase homolatérale (engagement temporal).
- Des signes d'HTIC aiguë, hypertension artérielle, bradycardie et respiration de Cheyne-Stokes.
- En l'absence de traitement, mydriase bilatérale et arrêt cardio-respiratoire.

Le tableau clinique des autres localisations d'HED diffère quelque peu du tableau classique. Dans les HED frontaux et occipitaux, l'intervalle est souvent plus long que 24 heures, le décours est plus lent, les troubles de conscience peuvent masquer les signes neurologiques de localisation. Dans l'HED de la fosse postérieure, le décours peut au contraire être très rapide, les signes cardio-respiratoires sont plus précoces, suivis par les troubles de conscience et une éventuelle défaillance respiratoire brutale.

L'**imagerie radiologique** montre quasi toujours une fracture du crâne avec une image TDM caractéristique : zone **hyperdense en lentille biconvexe** interposée entre la voûte et le cortex cérébral, comprimant le cerveau et le ventricule latéral homolatéral, et déplaçant les structures de la ligne médiane du côté opposé.

Sur le plan **thérapeutique**, l'HED est une **urgence** neurochirurgicale, l'évacuation des caillots après craniotomie ne souffre aucun délai sous peine de mettre la vie

du blessé en danger. S'il est opéré à temps, avant la survenue de l'engagement temporal et des lésions secondaires du cerveau (ischémie), le pronostic est habituellement bon avec récupération sans séquelles.

VIII.2 L'hématome sous-dural aigu

L'hématome sous-dural (HSD) se constitue entre la dure-mère et les leptoméninges. Il peut être pur ou associé à des contusions cérébrales.

L'**HSD aigu pur** est provoqué par une rupture complète d'une veine-pont afférente à un sinus veineux ou plus rarement par une plaie d'une artère corticale. L'hémorragie à gros débit ne rencontre aucune résistance à son extension et elle se propage rapidement en recouvrant l'ensemble de la convexité cérébrale. Le tableau clinique est proche de celui de l'HED avec un intervalle libre plus court et une évolution plus rapide vers l'engagement temporal et le décès en l'absence de traitement adéquat : craniotomie, vidange de l'HSD et hémostase.

L'**HSD aigu associé à des contusions cérébrales** est la conséquence d'une rupture d'un foyer de contusion cérébrale dans l'espace sous-dural ; il s'agit alors d'une complication secondaire de la lésion primaire de l'encéphale. Le tableau clinique est directement lié à la lésion primaire avec coma initial, signes de localisation et aggravation secondaire vers l'engagement temporal. L'évacuation chirurgicale de l'HSD est effectuée dans le but d'arrêter l'évolution fatale de l'engagement temporal, mais le pronostic final reste conditionné par l'importance des foyers de contusion.

L'imagerie médicale par TDM montre l'aspect caractéristique d'une hyperdensité en **lentille convexe-concave**, convexe en-dehors et concave en dedans avec compression du ventricule latéral et déviation des structures médianes du côté opposé. Cet aspect peut être associé ou non à des signes de contusion cérébrale.

VIII.3 L'hématome sous-dural chronique

L'HSD chronique constitue une entité séparée du point de vue de l'évolution et de la présentation clinique.

Il survient préférentiellement chez le **sujet âgé** du fait de la déchirure d'une veine-pont « fragile » provoquée par un traumatisme crânien d'apparence souvent bénigne ; parfois, même l'antécédent traumatique est passé inaperçu. Les facteurs prédisposants sont l'alcoolisme, les troubles de coagulation et surtout un certain degré d'atrophie cérébrale et d'hypotension intracrânienne qui augmentent la distance entre le cortex cérébral et le sinus dure-mérien et entraînent un étirement des veines-pont ; dans ces conditions, le cerveau serait plus mobile dans la boîte crânienne et plus facilement ébranlé par le traumatisme.

L'HSD chronique se constitue dès lors à bas bruit et **augmente peu à peu de volume**. Deux hypothèses sont avancées pour expliquer cette augmentation de volume. La première fait intervenir la constitution d'une membrane autour de l'hématome, laquelle se comporterait comme une membrane semi-perméable ; la dégradation des protéines contenues dans l'hématome élèverait la pression osmotique, d'où appel d'eau dans la collection. Dans la deuxième hypothèse, des hémorragies plus ou moins importantes à partir des vaisseaux de la néo-membrane enrichiraient l'hématome initial.

Les **signes cliniques de l'HSD chronique** se manifestent après un délai de quelques semaines, voire quelques mois après le traumatisme initial, si celui-ci est connu, et ils évolueraient de manière chronique selon diverses modalités.

- Tableau d'HTIC chronique sans signes neurologiques de localisation, céphalées, vomissements, instabilité, désintérêt, apathie...
- Détérioration progressive de l'état de conscience à caractère fluctuant.
- Démence progressive, évoquant une maladie de type Alzheimer, avec cependant un décours plus rapide.

La **TDM** révèle une collection extracérébrale comprimant le cerveau et le ventricule et déplaçant la ligne médiane vers le côté opposé. La densité de la collection est en relation avec le délai écoulé depuis le traumatisme : isodense par rapport au cerveau si le délai est inférieur à trois semaines et hypodense au-delà. La collection est bilatérale dans 25% des cas.

Le **traitement** chirurgical comporte une trépanation simple du crâne, une vidange de la collection avec irrigation et lavage puis un drainage externe de l'espace sous-dural pendant plusieurs jours. Le pronostic est habituellement bon.

VIII.4 L'hématome sous-dural du nourrisson

Il s'agit d'une entité distincte dont l'origine traumatique est probable, en particulier un **traumatisme néonatal**, mais n'est pas toujours reconnue. Dans un certain nombre de cas, l'HSD est une composante du **syndrome de l'enfant battu** (« battered child syndrome ») ou « **secoué** » (« shaken child syndrome »). L'ébranlement cérébral d'un enfant « secoué » suffit à déchirer des veines-pont sans aucun signe extérieur de traumatisme crânien. La collection est généralement bilatérale ; le liquide est xanthochromique à clair.

Le **tableau clinique** est celui d'une HTIC chronique..

La **TDM** montre des collections péricérébrales bilatérales hypodenses.

Le **traitement** par drainage externe de l'espace sous-dural est souvent suffisant. En cas de persistance des collections, un drainage sous-duro-péritonéal est nécessaire.

IX LES LÉSIONS DES NERFS CRÂNIENS

Nerf	Causes	Clinique	Traitement	Récupération
I	Fracture de l'étage antérieur Avulsion du nerf au niveau de la lame criblée par ébranlement du cerveau	Anosmie	Aucun	Fréquente en quelques mois
II	Fracture du canal optique	Cécité unilatérale	Aucun	Exceptionnelle
III	Fracture de la fissure orbitaire ou passant par le sinus caverneux (! lésion secondaire en cas d'engagement temporal)	Mydriase Ptosis palpébral Strabisme divergent	Aucun	Habituelle
IV	Exceptionnellement lésé			
V	Fracture du sphénoïde ou du rocher	Anesthésie hémifaciale	Aucun	Nulle
VI	Fracture du sphénoïde, du rocher ou du clivus	Strabisme convergent	Aucun	Habituelle
VII	Fracture du rocher	Paralysie faciale immédiate ou retardée	Corticostéroïdes Décompression du VII dans son canal	Rare si atteinte immédiate, fréquente si atteinte retardée
VIII	Fracture du rocher	Surdit�, vertiges	Aucun	Nulle (amélioration des symptômes vestibulaires après quelques mois)
IX-X-XI-XII	Fracture des condyles occipitaux souvent accompagnée de lésions encéphaliques majeures rarement compatibles avec la survie du patient. Parfois lésion isolée d'un nerf.			

Tableau 31 Lésions traumatiques des nerfs crâniens

Les lésions traumatiques des nerfs crâniens (Tableau 31) sont relativement rares à l'exception de celles du nerf olfactif, du nerf optique et du nerf facial.

X LES LÉSIONS DES ARTÈRES ET DES VEINES

Les fractures de la base du crâne peuvent être à l'origine de plaies artérielles telles que les rares fistules carotido-caverneuses, et plus rarement encore les anévrysmes traumatiques de l'artère carotide interne dans son trajet intra-pétreux ou intra-caverneux. Exceptionnellement, il peut y avoir occlusion carotidienne.

XI LES LÉSIONS PRIMAIRES DE L'ENCÉPHALE

Les tableaux cliniques déterminés par les lésions encéphaliques primaires sont la commotion cérébrale, le syndrome de lésions encéphaliques diffuses, les contusions cérébrales et les plaies.

XI.1 La commotion cérébrale

La commotion cérébrale est définie comme une **perte de conscience immédiate provoquée par un choc direct ou indirect sur le crâne**. La perte de conscience est habituellement brève (quelques minutes ou dizaines de minutes), elle peut être plus ou moins profonde. Parfois, il peut s'agir d'une simple obnubilation

pendant laquelle le patient paraît éveillé et continue d'agir, mais sans garder le souvenir des événements.

L'**amnésie lacunaire** est une caractéristique de la commotion cérébrale. Elle couvre une période de temps plus longue que la perte de conscience, débutant avant elle (amnésie rétrograde) et se terminant bien après (amnésie antérograde). Au fil des semaines qui suivent la commotion cérébrale, la période d'amnésie se rétrécit, plus au niveau rétrograde qu'antérograde.

La commotion cérébrale a longtemps été considérée comme un traumatisme crânien bénin avec répercussions fonctionnelles (sidération neuronale) sans substrat anatomo-pathologique ; on sait à présent qu'il existe des **lésions traumatiques peu nombreuses et diffuses dans l'encéphale (lésions axonales)**.

Le traitement comporte le repos au calme et les analgésiques avec surveillance neurologique. L'hospitalisation durant 48 heures est requise en présence d'une fracture du crâne (risque d'hématome extradural) ou de facteurs de risques tels que des troubles de coagulation spontanés (maladies hémorragiques, éthylisme) ou induits par un traitement (anticoagulants, aspirine,...). Sur un plan théorique, un examen TDM n'est pas nécessaire dans une commotion cérébrale ; néanmoins il est pratiqué car il permet de détecter précocement des lésions encore discrètes (hémorragie sous-arachnoïdienne, hématome extradural ou sous-dural, contusion) qui peuvent rester quasi asymptomatiques ou au contraire évoluer de manière péjorative.

Habituellement, l'évolution d'une commotion cérébrale est favorable et le patient guérit sans séquelles. Dans certains cas, on observe un syndrome séquellaire, le syndrome post-commotionnel ou syndrome subjectif des traumatisés crâniens.

XI.2 Les lésions encéphaliques diffuses

Les lésions encéphaliques diffuses sont des lésions primaires de l'encéphale : lésions d'étirement, de rupture, de cisaillement des axones et des petits vaisseaux au niveau de la substance blanche. Elles sont caractérisées par leur **densité** plus ou moins grande, dont dépend la gravité du traumatisme, et par leur localisation **disséminée** dans la substance blanche des deux hémisphères jusqu'à la partie haute du mésencéphale (corps calleux, capsule interne, région sous-thalamique, mésencéphale). Dans les cas les plus graves, il existe une petite zone de contusion hémorragique dans le corps calleux et dans la partie rostrale du tronc cérébral. Les lésions encéphaliques diffuses sont à l'origine d'un œdème cérébral de survenue rapide.

Les **tableaux cliniques** associés sont fonction de la densité des micro-lésions et sont représentés par des états de coma plus ou moins profonds sans signes neurologiques de localisation et sans lésions démontrées en TDM (en dehors d'un aspect de « gonflement » du cerveau). À partir d'un **niveau initial de coma**, l'évolution s'effectue dans le sens d'une aggravation du coma (**déstructuration rostro-caudale**) ou d'une récupération (**restructuration caudo-rostrale**).

La déstructuration rostro-caudale se manifeste par l'approfondissement du coma et la perte progressive des réflexes du tronc cérébral ; une telle dysfonction qui parcourt le tronc cérébral de haut en bas est assimilée à un engagement dit central (comme si tout l'axe encéphalique s'engageait dans le foramen de Pacchioni d'abord, dans le trou occipital ensuite).

Le **traitement** des lésions encéphaliques diffuses lutte contre l'HTIC avec l'aide du monitoring de la PIC en enregistrement continu. L'hospitalisation en réanimation neuro-chirurgicale s'impose.

XI.3 Les contusions cérébrales

Les contusions cérébrales sont des **lésions encéphaliques localisées**, souvent multiples et bilatérales, siégeant au niveau des **pôles des lobes cérébraux**. Les foyers de contusion concernent principalement les régions corticales dans lesquelles le parenchyme cérébral est déchiré, dilacéré, réduit à une bouillie nécrotique et hémorragique.

Le **tableau clinique** habituellement associé aux contusions cérébrales est celui d'un coma plus ou moins profond avec signes neurologiques de localisation. À partir du coma initial, l'évolution se fait vers une restructuration caudo-rostrale ou une détérioration rostro-caudale, laquelle passe par l'engagement temporal, comme dans toute aggravation des lésions supratentorielles localisées.

Le traitement comporte le contrôle de l'HTIC à l'aide du monitoring de la PIC et dans certains cas la vidange d'un foyer de contusion particulièrement vaste responsable d'un engagement temporal.

XI.4 Les plaies cérébrales

On distingue les plaies cranio-cérébrales par choc direct et éclatement et les plaies par balle.

- Les plaies cérébrales par choc direct et éclatement crânien surviennent dans des accidents avec impact violent d'un objet contondant sur le crâne. La lésion intéresse tous les plans : plaie cutanée, déchirure méningée, dilacération du cerveau, écoulement de matière cérébrale, pénétration de corps étrangers, de cheveux, d'esquilles osseuses.
- Les plaies par projectile intracérébral sont surtout des faits de guerre, mais elles deviennent de plus en plus fréquentes dans la vie civile (suicide, rixes, agressions). L'importance des lésions cérébrales est en rapport avec l'énergie libérée par le projectile lors de son passage à travers le crâne. Le facteur le plus important est la vitesse du projectile plutôt que sa masse puisque l'énergie est directement proportionnelle au carré de la vitesse ($E = \frac{1}{2}mv^2$). Un traumatisme à « haute vitesse » provoqué par un projectile dont la vitesse dépasse celle du son (c'est le cas des armes modernes) est suivi d'une élévation brutale et intense de la PIC à plus de 3.000 mm Hg. Cette HTIC particulièrement élevée est responsable des décès immédiats par défaillance des centres respiratoire et cardiaque du tronc cérébral. L'autre facteur lésionnel important est le trajet du projectile à l'intérieur du cerveau.

Sur le plan clinique, les plaies cérébrales se manifestent par les lésions internes et osseuses, les troubles de la conscience et des signes neurologiques de localisation. Les risques secondaires sont l'hémorragie et l'infection.

Sur le plan thérapeutique, l'opération réalise en urgence un parage de la plaie cutanéocranio-cérébrale avec retrait des corps étrangers, hémostase des différents tissus, réparation et suture étanche de la dure-mère, éventuelle reconstruction osseuse, et suture de la peau.

Le pronostic est habituellement sombre malgré les traitements : décès dans $\frac{3}{4}$ des cas dans les plaies par balle et dans la moitié des cas dans les plaies par éclatement ; séquelles neurologiques lourdes avec épilepsie.

XII LES LÉSIONS SECONDAIRES DE L'ENCÉPHALE

Les lésions secondaires de l'encéphale (œdème, gonflement cérébral par vasodilatation, ischémie, hématome intracérébral) constituent le dommage cérébral secondaire.

XII.1 L'œdème cérébral

L'œdème cérébral participe à la constitution du gonflement du cerveau. Le phénomène de gonflement cérébral (brain swelling) peut aussi être la conséquence d'une vasodilatation majeure et diffuse et d'une hyperhémie survenant dans les premières heures d'un traumatisme, principalement chez l'enfant. Le mécanisme de ce « brain swelling » n'est pas élucidé ; il pourrait s'agir d'une perte généralisée de l'autorégulation de la circulation cérébrale.

XII.1.1 L'œdème vasogénique.

Les lésions primaires localisées sont à l'origine d'une rupture de la BHE avec extravasation de protéines plasmatiques, d'eau et d'électrolytes à travers les jonctions des cellules endothéliales des capillaires vers les espaces extracellulaires ; l'œdème vasogénique se constitue ainsi au pourtour des foyers de contusion (œdème périfocal, œdème péri-lésionnel). Rarement il peut s'étendre à tout un hémisphère.

XII.1.2 L'œdème cytotoxique.

Les destructions des cellules neuronales et gliales, l'ischémie, les hémorragies et les troubles de la BHE permettent la libération de nombreuses substances toxiques pour la membrane cellulaire : radicaux libres (radical NO), acides aminés excitateurs (glutamate), enzymes protéolytiques (phospholipases). Les dégâts membranaires extensifs consacrent la faillite du métabolisme cellulaire énergétique, en particulier dysfonctionnement de la pompe Na^+K^+ avec accumulation intracellulaire de Na^+ et d'eau, d'où l'œdème cytotoxique, intracellulaire.

XII.2 L'ischémie cérébrale

L'ischémie cérébrale est une complication de la plupart des traumatismes crâniens. Des foyers ischémiques sont découverts à l'autopsie dans 80% des cas. L'ischémie peut résulter de nombreuses causes souvent intriquées.

- Traumatismes des vaisseaux.
- Perte de l'autorégulation cérébrale.
- HTIC par effet de masse (hématome), œdème cérébral ou augmentation du volume de sang intracrânien (brain swelling).
- Traction sur les artères perforantes lors des mouvements cérébraux par exemple dans les engagements (ischémie des structures encéphaliques profondes et du tronc cérébral).
- Causes systémiques : hypoxie (mauvais airway, inhalation, traumatisme thoracique) et hypotension artérielle (choc hémorragique).

La cascade ischémique conduit à l'accumulation de toxiques et à la mort cellulaire.

XII.3 L'hématome intracérébral traumatique

Constitué à partir d'un foyer de contusion primaire, l'hématome intracérébral traumatique est formé par un mélange de caillots et de bouillie nécrotique cérébrale ; il est souvent rompu dans l'espace sous-dural. L'aspect TDM confirme l'hétérogénéité du processus. Le traitement chirurgical par craniotomie et vidange est indiqué lorsque l'hématome est en lui-même une cause de détérioration neurologique.

LES COMPRESSIONS DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

La moelle épinière occupe le canal rachidien depuis le trou occipital (jonction bulbo-médullaire) jusqu'au bord supérieur de la deuxième vertèbre lombaire se poursuivant alors par le filum terminale. Elle est entourée par les ESA contenant le LCR, la dure-mère, l'espace épidural avec les plexus veineux et du tissu graisseux et enfin par le complexe ostéo-ligamentaire, vertèbres et ligaments. À chaque segment médullaire sont associées, de manière bilatérale, une racine antérieure motrice et une racine postérieure sensitive qui s'unissent dans l'orifice de conjugaison pour former un nerf rachidien (ou spinal). À chaque nerf rachidien correspondent un dermatome et un myotome précis.

La vascularisation de la moelle s'effectue par les artères médullaires issues de trois axes longitudinaux, le système de l'artère spinale antérieure et les axes spinaux postérieurs. Les trois axes artériels longitudinaux sont alimentés par les quelques artères radiculaires à destination médullaire (artères radiculo-médullaires). Le drainage veineux est assuré par un système de veines médullaires et périmédullaires, les plexus épiduraux et les systèmes des veines azygos et cave.

I PHYSIOPATHOLOGIE

Le canal rachidien, délimité par les vertèbres et les ligaments est un espace inextensible. La présence d'un processus expansif intra-canalair provoque une compression de tous les éléments contenus dans le canal : moelle, racines, artères et veines. La souffrance médullaire relève ainsi de deux mécanismes : la compression directe et l'ischémie.

L'élément compressif agit avec une rapidité variable selon la cause, par exemple en quelques secondes dans un traumatisme, en mois ou années dans une tumeur bénigne (neurinome, méningiome). Les études expérimentales ont montré que la moelle est très sensible à une compression aiguë et très résistante à une compression lente.

Sur le plan histologique,

- au niveau de la compression, le segment médullaire subit des altérations focales : destruction des gaines de myéline puis des cylindraxes ; chromatolyse des cellules, réaction gliale,
- en dessous de la compression, les voies motrices (faisceaux pyramidaux croisé et direct) subissent une dégénérescence descendante ;
- au-dessus de la compression, les voies sensibles (faisceaux de Goll et Burdach des cordons postérieurs, faisceaux spino-thalamiques) subissent une dégénérescence ascendante.

L'élément ischémique est lié à une compression des structures vasculaires : artère radiculo-médullaire, artère spinale antérieure, artères spinales postérieures, plexus veineux médullaires ou épiduraux. Les perturbations hémodynamiques de la moelle épinière peuvent aller de l'ischémie plus ou moins complètement réversible à la myélomalacie irréversible.

II ÉTIOLOGIE

Les lésions compressives de la moelle épinière peuvent être extradurales, intradurales et extra-médullaires ou intradurales et intra-médullaires. Le Tableau 32 présente une liste des compressions médullaires.

Situation	Origine	Nature	Lésions
Extradurale (85%)	Vertèbre	Tumeurs primitives malignes	Ostéosarcome ostéogénique
			Chondrosarcome
			Fibrosarcome
			Angiosarcome
			Hémangiopéricytome
		Tumeurs primitives bénignes	Chordome
			Lymphome non Hodgkinien
			Plasmocytome solitaire
			Sarcome d'Ewing
			Hémangiome
Tumeurs secondaires	Infections	Rhumatisme	Tumeur à cellules géantes
			Kyste anévrysmal
			Ostéome ostéoïde
Disque	Espace épidural	Méninges	Ostéoblastome
			Prostate, sein, poumon, rein
Intradurale Extra-médullaire (10%)	Nerf ou racine	Tumeur primitive	Mal de Pott à staphylocoques
			Brucellose
			Polyarthrite rhumatoïde
			Spondylarthrite ankylosante
Intra-médullaire (5%)	Moelle	Tumeur primitive	Hernie discale cervicale
			Cervicarthrose
			Hernie discale dorsale
Intra-médullaire (5%)	Moelle	Tumeur primitive	Hématome épidural
			Méningiome
			Neurinome
Intra-médullaire (5%)	Moelle	Tumeur primitive	Métastases de tumeurs cérébrales : médulloblastome, épendymome, glioblastome
			Métastases de cancers périphériques

Tableau 32 Causes de compression médullaire

III SYMPTOMATOLOGIE

On distingue schématiquement un **syndrome rachidien** et un **syndrome neurologique**, lequel se subdivise en

- **Syndrome lésionnel, radiculaire**, en rapport avec l'atteinte des racines situées au niveau de la compression (et éventuellement en rapport avec les centres gris correspondants).
- **Syndrome sous-lésionnel, médullaire**, moteur et sensitif en rapport avec l'atteinte des faisceaux pyramidaux et des cordons sensitifs.

Très rarement, on peut aussi constater un syndrome sus-lésionnel, médullaire, par atteinte d'une artère radiculo-médullaire ou médullaire qui se distribue à des segments médullaires situés plus haut que le segment comprimé.

III.1 Le syndrome rachidien

- Douleur. Il s'agit le plus souvent de douleurs permanentes, localisées à un segment du rachis, à recrudescence nocturne, influencées ou non par la mobilisation. Une douleur élective peut être éveillée ou exacerbée par la percussion d'une apophyse épineuse.
- Raideur segmentaire.
- Contracture des muscles para-vertébraux.
- Signe de Lhermitte, douleurs en éclair ou en courant électrique déclenchées par la flexion du cou et parcourant tout le corps.

III.2 Le syndrome lésionnel radiculaire

Le syndrome lésionnel témoigne de l'atteinte d'une ou de plusieurs racines et il a une très grande valeur localisatrice car il précise le niveau de la compression. Il est d'autant plus manifeste que la ou les racines impliquées sont importantes sur le plan fonctionnel ; l'atteinte d'une racine du plexus brachial sera plus facilement repérée que l'atteinte d'une racine dorsale. Habituellement, il précède le syndrome médullaire.

Le syndrome lésionnel associe de manière variable des signes sensitifs et des signes moteurs.

- Douleur selon un trajet mono- ou pluri-radiculaire, en bandes métamériques, accentuée par les efforts de toux, d'éternuement, de mouchage, de défécation et toutes les circonstances qui augmentent la pression du LCR.
- Paresthésies et hypoesthésie en bande dans un ou plusieurs territoires radiculaires.
- Paralysie, amyotrophie, fasciculations dans un ou plusieurs territoires radiculaires.
- Abolition d'un ou plusieurs réflexes ostéo-tendineux.

Le Tableau 33 présente les principales composantes du syndrome lésionnel.

Racines	Douleur, paresthésies, hypoesthésie	Déficit moteur, amyotrophie	Réflexes
C1-C4	Région latérale du cou	Diaphragme (C4, nerf phrénique)	
C5	Moignon de l'épaule	Delfoïde	Bicipital
C6	Bord externe du bras et de l'avant-bras, pouce	Biceps , brachial antérieur, long supinateur	Stylo-radial
C7	Face postérieure du bras et de l'avant-bras, médius	Triceps , extenseurs des doigts, éminence thénar	Tricipital
C8	Bord interne du bras et de l'avant-bras, 4e et 5e doigts	Fléchisseurs des doigts, interosseux, éminence hypothénar, 3e et 4e lombricaux	Cubito-pronateur
T1	Aisselle, bord interne du bras	Opposant du pouce, 1er interosseux dorsal, abducteur du 5e doigt	
T5	Mamelon		
T6	Appendice xyphoïde		
T9-T12			Cutanés abdominaux
T10	Ombilic		
T12	Pli inguinal		
L1	Crémastériens		
L3	Face antéro-externe de la cuisse	Quadriceps crural	
L4	Face antérieure de la cuisse, genou , face interne de la jambe	Quadriceps crural	Rotulien
L5	Face postérieure de la cuisse, face antéro-externe de la jambe, dos du pied, bord interne du pied, gros orteil	Tibial antérieur, pédieux, extenseur du gros orteil	
S1	Face postérieure de la cuisse et de la jambe, plante et bord externe du pied, 5e orteil	Biceps crural, triceps sural , fléchisseur des orteils	Achilléen
S3	Périnée antérieur		
S4-S5	Périnée postérieur		Anal

Tableau 33 Diagnostic clinique du syndrome lésionnel

III.3 Le syndrome sous-lésionnel médullaire

Troubles moteurs par atteinte des faisceaux pyramidaux. Ils débutent par une fatigabilité et une difficulté à la marche rapide, à la montée d'escaliers, s'aggravant progressivement et pouvant réaliser un tableau de claudication médullaire non douloureuse. Ensuite s'installe une para-parésie ou une tétra-parésie selon le niveau de la compression. L'examen montre une parésie spastique avec réflexes ostéo-tendineux vifs, diffusés et polycinétiques, clonus rotulien et achilléen, signe de Babinski et abolition des réflexes cutanés abdominaux. Les signes pyramidaux s'installent avant l'apparition des déficits moteurs objectifs.

Troubles sensitifs par atteinte des faisceaux spino-thalamiques et des cordons postérieurs : troubles de la sensibilité thermo-algique et de la sensibilité profonde avec impression de marcher sur du coton, impression de jambes molles, paresthésies à type de brûlures ou de ruissellement. Au début, les troubles sensitifs ne concernent que la partie distale des membres inférieurs ; avec l'aggravation de la compression, les troubles sensitifs gagnent le corps en hauteur et remontent jusqu'au dermatome correspondant au segment médullaire comprimé. Ce phénomène est à mettre en rapport avec la somatotopie du faisceau spino-thalamique (les fibres issues des régions les plus distales sont disposées dans la couche externe du faisceau et sont atteintes en premier lieu).

Troubles sphinctériens et génitaux. D'apparition plus tardive, besoins impérieux ou fréquents, incontinence ou rétention, constipation, impuissance.

IV Formes topographiques du syndrome médullaire sous-lésionnel

IV.1 En largeur

Selon le secteur médullaire sur lequel s'exerce d'abord la compression, on distingue cliniquement une forme antérieure, une forme postérieure et une forme latérale ; on ajoute une forme centrale quand le processus compressif trouve son origine dans la moelle.

Une **compression antérieure** atteint en premier lieu les racines motrices et les cornes antérieures puis les faisceaux pyramidaux et tardivement les faisceaux sensitifs. D'où l'apparition précoce et la prédominance des troubles moteurs lésionnels (paralyse, amyotrophie, fasciculations) associé à un syndrome pyramidal, contrastant avec l'absence des troubles sensitifs ou leur survenue très retardée.

Une **compression postérieure** touche d'abord les cordons postérieurs, ce qui provoque des troubles précoces de la sensibilité profonde avec douleurs cordinales projetées dans les membres inférieurs et ataxie (syndrome ataxique pseudo-tabétique). Lorsque les faisceaux pyramidaux sont touchés, le tableau clinique est celui d'un syndrome ataxo-spasmodique, et le diagnostic différentiel doit se faire avec les scléroses combinées de la moelle (syndrome neuro-anémique, syndrome paranéoplasique, certaines formes de sclérose en plaques).

Une **compression latérale** atteint les racines sensitive et motrice du segment comprimé puis l'hémi-moelle du même côté. Le syndrome radiculaire est associé au syndrome de Brown-Séquard : syndrome pyramidal et troubles de la sensibilité profonde du même côté que la lésion, troubles de la sensibilité thermo-algique du côté opposé.

Une **compression centrale intra-médullaire** lèse d'abord le second neurone sensitif dans son croisement de la ligne médiane vers le faisceau spino-thalamique, d'où une atteinte de la sensibilité thermo-algique dans un territoire suspendu. Ensuite la lésion s'étend vers les cornes antérieures entraînant parésie, amyotrophie, et fasciculations ; le diagnostic différentiel est à faire avec la syringomyélie. Enfin, la lésion intéresse les faisceaux pyramidaux et les faisceaux spino-thalamiques au niveau de leurs fibres nerveuses les plus médianes ; en raison de la somatotopie du faisceau spino-thalamique, dans une lésion cervicale intra-médullaire, l'hypoesthésie thermo-algique « en cape » occupe les territoires cutanés de la ceinture scapulaire, des membres supérieurs et de la partie haute du tronc.

IV.2 En hauteur

Une compression médullaire s'exprime cliniquement selon un mode qui varie en fonction de la situation en hauteur de l'élément compressif depuis la jonction bulbo-médullaire au cône terminal. Bien que la queue de cheval (les paires de racines lombaires L2 à L5, les cinq paires de racines sacrées et la paire de racines coccygiennes) ne fasse pas partie de la moelle, le syndrome de compression de la queue de cheval est étudié dans ce chapitre car il présente de nombreuses similitudes avec une compression du cône terminal.

Il y a lieu de rappeler l'absence de correspondance entre les segments médullaires et les vertèbres (Loi de Chipault). La moelle cervicale compte huit segments et le rachis cervical sept vertèbres. La moelle dorsale se termine à hauteur de la dixième vertèbre dorsale et la moelle lombo-sacrée (dix segments

médullaires) se dispose en regard de quatre vertèbres seulement (de la dixième dorsale à la première lombaire).

Une **compression de la moelle cervicale haute (C1-C4)** est marquée par un syndrome sous-lésionnel de tétra-parésie spastique qui attire l'attention tandis que le syndrome lésionnel est pauvre ou absent (douleurs de la nuque, torticolis) sauf dans les rares cas d'atteinte du nerf phrénique (segment C4). Un syndrome sous-lésionnel peut exister par atteinte circulatoire, prolongement endocrânien, ou blocage du trou occipital et HTIC.

Une **compression de la moelle cervicale moyenne et basse (C5-T1)** est caractérisée par un syndrome lésionnel radiculaire (parésie, amyotrophie, abolition de réflexes, radiculalgies, paresthésies, hypoesthésie) qui atteint une ou plusieurs racines du plexus brachial et compromet l'usage correct de la main (très grande importance fonctionnelle). Le syndrome lésionnel risque donc d'attirer rapidement l'attention avant le développement du syndrome sous-lésionnel de para-parésie spasmodique.

Une **compression de la moelle dorsale** s'exprime par un syndrome lésionnel parfois avertisseur, parfois négligé (radiculalgie en ceinture ou en hémi-ceinture, un déficit moteur à ce niveau est pratiquement impossible à détecter). Le syndrome sous-lésionnel de para-parésie est donc souvent révélateur et prédominant.

Une **compression de la moelle lombo-sacrée** est marquée par un important syndrome lésionnel radiculaire et médullaire avec troubles sphinctériens précoces de mauvais pronostic et impuissance chez l'homme. Le syndrome sous-lésionnel est souvent limité à un signe de Babinski, à l'exagération des réflexes ostéo-tendineux ou à l'abolition des réflexes cutanés abdominaux inférieurs et des réflexes crémastériens. Le syndrome du cône terminal est parfois impossible à différencier du syndrome de la queue de cheval.

Une **compression de la queue de cheval** détermine un syndrome radiculaire pur : radiculalgies, paresthésies, anesthésie ne remontant pas au-dessus du niveau L2 (l'anesthésie du périnée et de la partie interne des fesses et des cuisses réalise une anesthésie en selle), paralysie flasque avec amyotrophie et abolition des réflexes ostéo-tendineux ainsi que des réflexes cutanés (anal, bulbo-caverneux, clitorido-anal). Les réflexes cutanés plantaires sont en flexion ou indifférents. Les troubles sphinctériens et génitaux sont constants : impuissance sexuelle, constipation opiniâtre ou incontinence des fèces, perte du contrôle sensitivomoteur de la vessie avec paralysie du detrusor et miction par regorgement.

V ÉVOLUTION DU SYNDROME DE COMPRESSION MÉDULLAIRE

Le syndrome de compression médullaire évolue en plusieurs étapes successives plus ou moins rapides selon la nature du processus compressif. Le schéma évolutif comporte une phase radiculaire et une phase médullaire, laquelle se subdivise en six périodes (Tableau 34).

Phases	Périodes
Radiculaire	
Médullaire	Para-parésie spasmodique
	Para-parésie spasmodique en extension
	Paraplégie spasmodique en flexion
	Paraplégie flasco-spasmodique
	Paraplégie flasque totale
	Automatisme médullaire

Tableau 34 Évolution du syndrome de compression médullaire

Phase radiculaire au cours de laquelle seul existe le syndrome lésionnel. Sa durée est fonction de la cause de la compression ; elle peut être de quelques jours dans une métastase vertébrale ou durer plusieurs mois dans un neurinome rachidien.

Phase médullaire au cours de laquelle se manifeste le syndrome sous-lésionnel.

- **Para-parésie spasmodique.** L'hypertonie et l'exagération des réflexes ostéo-tendineux apparaissent en premier, le déficit moteur est léger ou il n'est pas encore objectivé par l'examen neurologique, les troubles sensitifs sont absents ou localisés à la partie distale des membres inférieurs.
- **Para-parésie spasmodique en extension.** Le déficit moteur est net et s'aggrave progressivement, les troubles sensitifs remontent vers la partie haute du corps, l'exagération du tonus et des réflexes est maximale. Les réflexes s'effectuent dans le sens de l'extension des membres inférieurs avec apparition du signe de Babinski.
- **Paraplégie spasmodique en flexion.** Le déficit sensitivomoteur s'est approfondi, la marche est pénible, réduite à quelques pas avec aide, ou devenue impossible. L'hypertonie diminue de même que les réflexes qui restent encore vifs. Les stimuli nociceptifs font apparaître des réflexes dans le sens de la flexion des membres : réflexe de triple retrait des membres inférieurs.
- **Paraplégie flasco-spasmodique.** Le malade grabataire voit disparaître dans l'ordre la motricité volontaire, la sensibilité et enfin les réflexes et le tonus. Le signe de Babinski et le réflexe de triple retrait disparaissent également.
- **Paraplégie flasque totale.** Cette période est caractérisée par l'absence complète de motricité volontaire, de sensibilité, de tonus et des réflexes de toute nature. À ce stade, la suppression de la compression médullaire ne permet aucune régression des déficits, la paraplégie reste définitive, on a atteint un point de non-retour.
- **Automatisme médullaire.** La moelle épinière sous le segment lésé est intacte mais elle est déconnectée des centres supérieurs dont elle ne subit plus les effets inhibiteurs. Elle fonctionne de manière autonome avec réapparition des réflexes du triple retrait, du signe de Babinski, de réflexes ostéo-tendineux très vifs et d'une hypertonie. Mais, le déficit sensitivo-moteur reste complet.

VI EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

L'apport de l'imagerie médicale moderne a considérablement modifié l'intérêt des examens complémentaires classiques et a provoqué l'abandon de certains (myélographie gazeuse ou avec contraste liposoluble). Restent utiles l'examen radiologique standard du rachis, l'analyse cytologique du LCR et dans quelques cas encore la myélographie avec contraste hydrosoluble. L'apport de la TDM a

été majeur, mais l'examen de choix est l'IRM dont les performances en matière d'étude de la moelle épinière sont exceptionnelles.

VI.1 Étude du LCR

La ponction lombaire fournit trois types d'informations.

L'épreuve manométrique de Queckensted-Stookey fut la base du diagnostic mais elle a actuellement perdu tout intérêt pratique. Chez le sujet normal, couché sur le côté, la compression des veines jugulaires au cou ralentit le retour veineux céphalique vers le cœur droit, augmente le volume sanguin intracrânien et élève la PIC (loi de Monro-Kellie) ; si les ESA périmédullaires sont libres, l'élévation de la PIC se transmet dans le LCR jusqu'à la région lombaire où elle est mesurée. En cas de compression médullaire et de blocage complet des ESA périmédullaires, la compression jugulaire élève la PIC mais le transfert de pression est arrêté par le blocage et ne peut pas être mesuré au niveau lombaire.

Le **taux des protéines** dans le LCR est augmenté. Le LCR est xanthochromique ou franchement jaune ou orangé et il a tendance à coaguler spontanément (syndrome de Froin). L'hyperprotéinorachie peut atteindre plusieurs grammes par litre. On parle de dissociation albumino-cytologique (forte augmentation du taux protéique mais pas des cellules).

L'étude cytologique montre un nombre normal et légèrement élevé des cellules du LCR mais elle est susceptible de révéler la présence de cellules anormales en cas de lésion intra-durale : cellules de néoplasie maligne ou bénigne.

VI.2 Radiographies standard

Les radiographies standard peuvent révéler des aspects évocateurs de lésions spécifiques.

- Métastases vertébrales : fracture-tassement avec vertèbre en galette, image condensante avec vertèbre ivoire, érosion d'un ou des deux pédicules avec vertèbre borgne ou aveugle, masse para-vertébrale.
- Lésion expansive intra-durale intra-médullaire à croissance lente : érosion de la face interne des pédicules, élargissement de la distance interpédiculaire, creusement de la face postérieure du corps vertébral.
- Neurinome en sablier : augmentation du diamètre d'un orifice de conjugaison.
- Angiome vertébral : aspect grillagé du corps vertébral.
- Spondylodiscite : destruction d'un espace discal et des plateaux vertébraux adjacents.
- Myélopathie cervico-arthrosique : ostéodiscarthrose cervicale étagée avec rétrécissement du canal rachidien cervical.

VI.3 Imagerie en résonance magnétique

L'IRM est devenue l'examen de choix pour l'étude de la moelle épinière et des structures adjacentes. Elle permet des coupes dans tous les plans de l'espace et particulièrement des coupes sagittales. L'examen est réalisé en séquences pondérées T2 et en séquences pondérées T1 sans et avec injection de gadolinium. Dans la majorité des cas, elle permet de se passer de la myélographie et de la TDM.

VI.4 Tomodensitométrie

La TDM seule ou couplée à la myélographie (myéloscan) est indiquée chez les patients qui ne peuvent pas être examinés par IRM en raison de contre-indications : corps étranger métallique, pace-maker cardiaque. Si la TDM est effectuée sans myélographie, le niveau à étudier doit avoir été précisé par l'examen clinique et éventuellement la radiographie standard. Si la myélographie est associée, le niveau où réaliser la TDM est déterminé par les anomalies myélographiques. La TDM a pour avantage sur l'IRM une meilleure analyse des modifications de structure osseuse.

VII FORMES ÉTIOLOGIQUES

VII.1 Compressions tumorales

VII.1.1 Métastases vertébrales

Les métastases vertébrales sont la cause la plus fréquente de compression médullaire (50% des cas chez l'adulte de plus de 50 ans). Elles surviennent au cours de l'évolution d'un cancer connu ou bien elles révèlent le cancer primitif.

- Sites primaires : poumon, prostate, sein, rein, système uro-génital, tube digestif, thyroïde.
- Site secondaire : surtout les vertèbres thoraciques avec envahissement de l'espace épidual (épidurite néoplasique).

Les signes cliniques débutent par une douleur rachidienne intense et par des douleurs en ceinture ou en hémi-ceinture ; en quelques jours, parfois en quelques heures, s'installe une paraplégie d'évolution rapide (« paraplégie douloureuse des cancéreux » décrite par Charcot).

La radiothérapie est indiquée d'urgence en l'absence de signes de compression médullaire, en présence d'un syndrome débutant et lorsque le cancer primitif connu est radiosensible.

Le traitement chirurgical a pour but de décompresser la moelle et de stabiliser le rachis ; selon les cas, ostéosynthèse postérieure avec laminectomie postérieure ou corporectomie par abord antérieur transthoracique ou par abord postéro-latéral (costo-transversectomie). Il est suivi de radiothérapie.

VII.1.2 Les tumeurs osseuses malignes primitives

Les tumeurs osseuses malignes primitives sont plus rares.

- Le plasmocytome solitaire ou le myélome multiple (maladie de Kahler) affecte l'individu âgé et détermine une phase algique avant la phase paralytique.
- Le sarcome d'Ewing ou réticulosarcome est une tumeur de l'adolescent qui intéresse surtout le segment thoracique du rachis et provoque douleurs rachidiennes, radiculaires et paraplégie.
- Le lymphome non Hodgkinien.

Le traitement associe la chirurgie rachidienne décompressive et stabilisatrice, la radiothérapie et la chimiothérapie.

VII.1.3 Méningiome

Le méningiome, préférentiellement de siège dorsal, est plus fréquent chez le sujet âgé et chez la femme.

Le tableau clinique est une compression lente évoluant en deux temps : phase radiculaire prolongée et phase médullaire lentement progressive.

La chirurgie a pour but l'exérèse totale de la masse et de la zone d'implantation durale. Si la tumeur est pré-médullaire, l'exérèse de la zone d'implantation durale peut être impossible, d'où la possibilité de récurrence.

VII.1.4 Neurinome

Le neurinome naît presque toujours au niveau d'une racine postérieure.

Pas de prédominance de sexe.

Âge de survenue : autour de la quarantaine.

Il faut distinguer sur le plan pathologique le schwannome du neurofibrome de la maladie de von Recklinghausen (NF1).

Fréquente extension extra-durale à travers le trou de conjugaison (neurinome en sablier).

Tableau de compression chronique en deux temps : phase radiculaire parfois de très longue durée avec radiculalgies unilatérales puis phase médullaire (forme latérale avec syndrome de Brown-Séquard).

L'exérèse chirurgicale exige le sacrifice de la racine sensitive à l'origine du neurinome.

VII.1.5 Tumeurs intra-médullaires

Les tumeurs intra-médullaires sont essentiellement des épendymomes et des astrocytomes, bénins ou malins.

Les signes cliniques débutent sur un mode lentement progressif par des douleurs et une rigidité rachidienne segmentaire. Le syndrome lésionnel centro-médullaire s'étend de proche en proche au fur et à mesure de l'extension intra-médullaire de la tumeur qui intéresse souvent plusieurs segments de moelle.

Les possibilités d'exérèse chirurgicale sont fonction de l'existence d'un plan de clivage entre le tissu médullaire et le tissu normal. C'est parfois le cas dans les épendymomes et l'exérèse complète ou quasi complète est possible. Ce n'est pas possible dans les astrocytomes. Une intervention intra-médullaire est presque toujours suivie d'une période d'aggravation neurologique.

L'épendymome du filum terminal qui se manifeste par une compression de la queue de cheval peut le plus souvent être enlevé en totalité.

VII.2 Compressions d'origine infectieuse

VII.2.1 Spondylite, spondylodiscite et épidurite infectieuse

Staphylocoque doré dans 90% des cas puis brucellose, germes Gram négatif, parvenant au rachis par voie hématogène

Clinique : syndrome rachidien intense (douleurs térébrantes, contractures musculaires et raideur segmentaire), syndrome infectieux et compression médullaire d'évolution rapide.

Traitement antibiotique et chirurgie rachidienne de décompression, drainage de l'abcès et stabilisation.

VII.2.2 Mal de Pott

Incidence en augmentation, en rapport probable avec le développement de résistance du BK aux antibiotiques.

Incidence plus élevée dans les populations immigrées.

Atteinte plus fréquente de la région thoracique inférieure.

Abcès tuberculeux discal s'étendant aux corps vertébraux adjacents (spondylite) et se propageant au voisinage (épidurite et fuseau péri-vertébral).

Clinique : syndrome rachidien douloureux et compression médullaire (20% des cas).

Traitement par antibiothérapie antituberculeuse au long cours après acquisition d'un diagnostic de certitude qui nécessite le plus souvent une biopsie (ponction biopsique à l'aiguille). Parfois ostéosynthèse rachidienne si il existe une déformation importante du rachis et une compression médullaire.

VII.3 **Lésions vasculaires affectant la moelle épinière**

Deux types : néoplasique ou malformative.

VII.3.1 Les néoplasies vasculaires (hémangioblastome et angiome caverneux)

Même aspect histologique que les lésions survenant dans l'encéphale.

Effet de masse sur la moelle, syndrome clinique de compression médullaire.

Aspect IRM caractéristique.

Traitement : exérèse chirurgicale.

VII.3.2 Les malformations vasculaires

Trois types : malformations artério-veineuses (MAV) spinales, fistules artério-veineuses (FAV) spinales, anévrysmes.

MAV et FAV se distinguent par la présence d'un nidus dans la MAV et d'une connexion directe (unique ou multiple) entre une artère et une veine dans la FAV.

a. MAV

- Siège thoraco-lombaire dans 2/3 des cas.
- La MAV la plus fréquente est constituée d'un nidus extra- ou intra-dural recouvrant une racine rachidienne, le drainage s'effectuant dans des veines dilatées (« artérialisées ») extradurales, intra-durales et même intra-médullaires.
- Le début des signes cliniques est brutal dans 10% des cas par hémorragie sous-arachnoïdienne, hématome épidual ou sous-dural, hématomyélie.
- Le début est plus fréquemment progressif (90% des cas) par un syndrome simulant une compression médullaire (vol de sang). Les signes et symptômes évoluent souvent de façon fluctuante (comme une claudication médullaire).
- Le diagnostic est établi par l'IRM (images de vaisseaux tortueux) et par l'angiographie super sélective avec soustraction digitale.
- Sans traitement, 50% des patients avec début progressif évoluent en 3 ans vers l'état grabataire.

- Le traitement par neuroradiologie interventionnelle (embolisation) est indiqué dans les MAV alimentées par une ou deux artères dures.
- Le traitement chirurgical est indiqué en cas d'échec ou d'impossibilité de l'embolisation. Il vise à réséquer le nidus et à coaguler les veines de drainage.

b. FAV

- Siège extradural ou intradural (extramédullaire ou intramédullaire).
- Engorgement du drainage veineux épidural et effet de masse sur la moelle, parfois effet de vol de sang.
- Traitement chirurgical ou endovasculaire pour occlure la fistule.

c. Anévrisme artériel

Extrêmement rare, en relation avec une MAV ou une FAV.

VII.3.3 L'hématome épidural et l'hématome sous-dural

Les hématomes épidural et sous-dural surviennent après rupture d'une MAV, après un traumatisme mineur, ou spontanément en cas de troubles de coagulation (maladie hémorragique, maladie hépatique, traitement par anticoagulants). Les signes cliniques sont une douleur rachidienne en coup de poignard et une paraplégie évoluant en quelques heures. L'IRM montre parfaitement la lésion. Le traitement chirurgical de vidange de l'hématome est une urgence véritable. Le pronostic fonctionnel est toujours réservé.

VII.3.4 L'hématomyélie

L'hématomyélie (ou hématome intra-médullaire) qui peut être due à la rupture d'une MAV se manifeste par un tableau brutal de myélite transverse. Le pronostic est habituellement mauvais. Il n'y a pas de traitement efficace.

VII.4 Compression dans la syringomyélie

Cet aspect est traité à la page 86.

VII.5 Compression dans la pathologie dégénérative du rachis

Cet aspect est étudié à la page 124.

TRAUMATISMES RACHIDO-MÉDULLAIRES

L'incidence des traumatismes rachido-médullaires est estimée entre 2 et 5/100.000 par an selon les pays. Les adolescents et les hommes jeunes constituent le plus important groupe à risques. La cause la plus fréquente est l'accident de roulage, suivi par les chutes et les accidents de sport.

I PHYSIOPATHOLOGIE

Les traumatismes rachido-médullaires doivent être considérés sous un double aspect : les lésions ostéo-ligamentaires et les lésions médullaires. Les deux types de lésions surviennent simultanément ou de manière différée ; le traumatisme a seulement provoqué des lésions ostéo-ligamentaires tandis qu'une mobilisation inadéquate du blessé provoque les lésions médullaires secondairement. La corrélation entre les deux types de lésions n'est pas la règle ; un traumatisme vertébral très sévère est habituellement associé à un dommage neurologique sévère, un traumatisme vertébral mineur ne provoque habituellement aucun dommage neurologique, mais l'inverse est également possible.

Les lésions médullaires sont dues à une compression directe de la moelle épinière par une fracture vertébrale, une rupture de ligaments ou une hernie discale, ou dues à une traction, à une interruption des axes vasculaires ou un hématome, intra- ou extra-médullaire. Les lésions médullaires peuvent être complètes ou incomplètes et dans ce cas intéresser un secteur médullaire : antérieur, postérieur, latéral ou central.

Les lésions rachidiennes démontrées par l'imagerie médicale présentent des aspects qui évoquent le mécanisme traumatique : hyper-flexion, compression, hyper-extension, flexion-rotation. De manière générale, les lésions rachidiennes sont classées selon le mécanisme traumatique.

II TABLEAUX NEUROLOGIQUES

II.1 Choc spinal

Un traumatisme sévère de la moelle épinière est immédiatement suivi d'un arrêt d'activité des segments médullaires situés sous la lésion qui se manifeste cliniquement par une paraplégie flasque totale, une anesthésie à tous les modes, une rétention urinaire avec incontinence par regorgement. La période du choc spinal varie de trois à quatre jours à six à huit semaines.

II.2 Lésion médullaire complète

C'est le tableau de la myélopathie transverse complète, avec perte de toute fonction neurologique.

- Paraplégie ou quadriplégie.
- Anesthésie à tous les modes.

- Rétention urinaire et incontinence par regorgement.

Après la levée du choc spinal, la moelle distale à la lésion récupère une fonction autonome et les manifestations d'automatisme médullaire sont présentes : hypertonie, hyperréflexie, signe de Babinski, réflexe de triple retrait. Si la lésion a épargné le cône terminal, l'arc réflexe mictionnel est intact, la vessie se vide involontairement au fur et à mesure que l'urine y parvient.

II.3 Lésions médullaires incomplètes

Syndrome médullaire antérieur du à une compression de la face antérieure de la moelle.

Syndrome centro-médullaire cervical par traumatisme en hyperextension.

Syndrome de Brown-Séquard classiquement provoqué par un coup de couteau.

Syndrome médullaire postérieur.

II.4 Commotion médullaire

Il s'agit d'une perte transitoire des fonctions médullaires survenant en présence ou non de lésions osseuses. La durée est très variable. La récupération neurologique est habituelle en quelques heures.

III LÉSIONS TRAUMATIQUES DU RACHIS CERVICAL SUPÉRIEUR

III.1 Fracture de l'atlas

Cause : compression axiale par choc vertical direct sur la tête de la victime.

Pathologie : la fracture peut intéresser un seul arc postérieur, une masse latérale et un arc ou bien les deux arcs (fracture de Jefferson) ; dans ce cas, en présence d'une rupture associée du ligament transverse, les masses latérales glissent en dehors en s'écartant l'une de l'autre et le rachis est très instable.

Clinique : habituellement pas de lésion neurologique.

Radiologie. Une fracture de C1 est mieux visualisée par la TDM. La radiographie standard (incidence de face, bouche ouverte, pour étude de C1-C2) montre l'instabilité du rachis si le diamètre transverse entre les masses latérales est plus grand de 6,9 mm que celui entre les articulations postéro-latérales de C2.

III.2 Fracture de l'apophyse odontoïde

Cause : le traumatisme en flexion est le plus communément admis.

Pathologie : selon le trait de fracture, on distingue :

- Type I : fracture par avulsion de la pointe de l'apophyse odontoïde.
- Type II : fracture du col de l'apophyse (jonction avec le corps de C2). Ce sont les fractures les plus fréquentes, les plus instables avec la plus grande incidence d'absence d'union (pseudarthrose).
- Type III : fracture de la base de l'apophyse s'étendant dans la partie adjacente du corps de C2.

Clinique : faible incidence de troubles neurologiques, le plus souvent régressifs.

Traitement :

- Les fractures de type I et III bénéficient d'un traitement conservateur par immobilisation externe au moyen d'un collier cervical.
- Les fractures de type II, instables, nécessitent un traitement chirurgical par abord antérieur ou par abord postérieur. L'abord antérieur consiste à réaliser un vissage odontoïdien : une vis pénètre le bord antérieur du plateau de C2, traverse le corps de C2 et prend en enfilade l'apophyse odontoïde dans son grand axe. L'abord postérieur réalise une arthrodèse entre les arcs postérieurs C1-C2 par interposition d'un greffon autologue et fixation par cerclage de fils métalliques ; dans une autre technique postérieure, un vissage transpédiculaire des articulations C1-C2 est pratiqué.

III.3 Fracture du pendu (« hangman's fracture »)

Cause : accident de roulage avec impact de la tête sur le pare-brise d'où compression axiale et hyperextension (traumatisme en distraction chez le pendu).

Pathologie : fracture des deux pédicules de C2 avec séparation de l'arc postérieur et du corps de C2, réalisant un spondylolisthésis traumatique de C2. La fracture est habituellement stable. Elle est très instable si la flexion de la nuque entraîne une angulation C2-C3 ou une translation antérieure de C2 sur C3 (radiographie en flexion) car ceci témoigne d'une lésion associée du disque C2-C3.

Clinique : rares signes neurologiques parce que le diamètre du canal est habituellement préservé.

Traitement : une fracture stable est traitée de manière conservatrice par immobilisation en minerve ou halo-veste pendant trois mois. La chirurgie s'impose en cas de fracture instable par abord postérieur avec vissage pédiculaire bilatéral.

IV LÉSIONS TRAUMATIQUES DU RACHIS CERVICAL MOYEN ET INFÉRIEUR

IV.1 Traumatismes en hyperflexion

Incidence : le plus fréquent des traumatismes du rachis cervical. Le niveau C5-C6 est le plus souvent intéressé.

Cause : accident de roulage avec choc frontal ou chute en arrière sur l'occiput.

Pathologie : déchirure du ligament interépineux, des capsules des articulations postéro-latérales et du disque ; une ou les deux articulations postérieures sont sub-luxées et peuvent être bloquées dans cette position. La dislocation varie selon l'importance des lésions ligamentaires, depuis une sub-luxation légère jusqu'à un désalignement total des vertèbres.

Clinique : selon la gravité de la luxation,

- Syndrome rachidien (douleurs, contractures musculaires, raideur) sans signes neurologiques.
- Déficit radiculaire
- Lésion médullaire incomplète
- Lésion médullaire complète

Lésion instable généralement, à confirmer par examen radiologique en flexion et extension du rachis cervical.

IV.2 Traumatismes par compression axiale

Incidence : le niveau C5-C6 est le plus souvent intéressé.

Cause : chute d'un objet sur la tête, choc vertical sur la tête (chute, plongeon).

Pathologie : la lésion intéresse le corps vertébral tandis que l'arc postérieur et les ligaments longitudinaux sont intacts. La fracture du corps vertébral a quatre niveaux de gravité.

- Type I : fracture du coin antéro-supérieur ou antéro-inférieur du corps vertébral (« tear drop fracture »).
- Type II : fracture de la moitié antéro-supérieure du corps vertébral.
- Type III : fracture multi-fragmentaire de la partie antérieure du corps vertébral avec recul du mur postérieur et compression médullaire.
- Type IV : fracture multi-fragmentaire du corps vertébral (avec fragments dispersés dans toutes les directions et compression médullaire (fracture-éclatement, « burst fracture »).

Clinique : pas de déficit neurologique dans les fractures de type I et II, déficit d'intensité variable dans le type III, souvent lésion médullaire complète dans le type IV.

IV.3 Traumatismes en hyperextension

Incidence : patients âgés et/ou avec rétrécissement dégénératif du canal cervical.

Cause : chute vers l'avant avec choc direct sur la face ou le front.

Pathologie : rupture du ligament vertébral commun antérieur, habituellement sans lésion osseuse traumatique mais présence d'ostéophytes postérieurs rétrécissant le canal cervical. L'hyperextension forcée aggrave le rétrécissement acquis du canal et projette la face antérieure de la moelle sur les ostéophytes postérieurs, d'où contusion médullaire, œdème et hémorragie intra-médullaire.

Clinique : très grande fréquence du syndrome centro-médullaire.

Lésion stable.

Traitement chirurgical de décompression par abord antérieur des corps vertébraux, ablation des ostéophytes à de multiples niveaux, éventuellement somatotomie de un ou plusieurs corps vertébraux et fusion intercorporeale par greffon osseux.

IV.4 Principes du traitement des lésions traumatiques du rachis cervical

Le but du traitement est de réduire la dislocation du rachis cervical si elle existe et de stabiliser le rachis, de manière à éviter un dommage médullaire secondaire. Les lésions médullaires, en effet, sont des lésions primaires, contemporaines du traumatisme ; les opérations décompressives en urgence n'ont pas démontré d'efficacité significative sur les déficits neurologiques. Bien que cela reste un sujet de controverse, de fortes doses de méthylprednisolone administrées au plus tard dans les huit heures après le traumatisme et poursuivies pendant quelques jours semblent être suivies d'une amélioration neurologique.

IV.4.1 Traitement conservateur

Dans les lésions stables sans dislocation, l'immobilisation permet la guérison dans la majorité des cas (mais une lésion initialement stable peut se transformer en lésion instable). Les moyens utilisés sont le collier cervical mousse ou rigide (collier de Schanz), la minerve ou l'appareillage halo-veste. Ce système comporte un cercle métallique fixé au crâne par quatre pointes vissées dans la thèque externe de la voûte, une structure ajustable dans tous les axes de tiges métalliques qui relie le halo crânien à une veste en plastic. Il peut aussi être utilisé comme moyen de contention dans des fractures instables à condition d'être maintenu plusieurs mois (consolidation osseuse constatée par radiographies et TDM).

IV.4.2 Réduction de la dislocation

La perte d'alignement du rachis cervical peut être réduite par traction cervicale, par manipulation cervicale ou par une opération.

- Une traction cervicale s'effectue au moyen d'un étrier de Crutchfield (ou d'un appareillage équivalent) dont les deux branches sont fixées dans la thèque externe de la voûte. On applique à l'étrier une traction au moyen de poids que l'on peut augmenter de façon progressive sous contrôle radiologique ou fluoroscopique.
- Une manipulation au moyen d'un étrier peut être exercée sur le rachis cervical sous contrôle fluoroscopique. Elle peut parfois réduire une luxation même en cas d'accrochage des facettes articulaires postérieures.
- Une opération par abord postérieur reste cependant nécessaire dans un grand nombre de cas de luxations avec accrochage des articulations postérieures. Dans le même temps opératoire, la fixation du rachis est alors réalisée.

IV.4.3 Stabilisation

De nombreuses techniques de stabilisation et systèmes de fixation permettent d'utiliser la méthode la mieux adaptée au cas particulier.

- L'abord antérieur est recommandé en cas de compression antérieure de la moelle par des fragments osseux ou un prolapsus discal traumatique. Il comporte l'ablation des éléments compressifs avec corporectomie, mise en place d'un greffon osseux autologue et éventuellement d'une plaque d'ostéosynthèse fixée sur la face antérieure des corps vertébraux adjacents et sur le greffon.
- L'abord postérieur est indiqué en cas de luxation avec accrochage des articulations postérieures. Une manipulation à ciel ouvert permet le repositionnement des facettes articulaires luxées ; sinon, la réduction est obtenue en enlevant la partie supérieure de la facette inférieure. La fixation est assurée par un cerclage métallique des apophyses épineuses sus- et sous-jacentes avec greffon autologue interposé ou mieux encore au moyen d'une plaque d'ostéosynthèse vissée dans les pédicules des vertèbres adjacentes (éventuellement pose de greffons osseux sur les lames et les articulations postérieures).

IV.5 Entorse cervicale, « whiplash injury »

Cause : le plus souvent, conducteur ou passager d'un véhicule à l'arrêt tamponné par l'arrière, d'où accélération soudaine de la victime avec violent mouvement de la tête vers l'arrière et hyperextension de la nuque, puis projection de la tête vers l'avant avec hyperflexion et enfin retour en position neutre.

Pathologie : L'hyperextension brutale provoque un étirement des muscles cervicaux et particulièrement les sterno-cléido-mastoïdiens, scalènes et longs du cou, avec déchirure de fibres musculaires. Dans les cas graves, il peut y avoir un hématome rétropharyngé (visible sur une radiographie de profil par élargissement de l'espace prévertébral), hémorragie pariétale de l'œsophage (dysphagie) et rupture du ligament vertébral commun antérieur. Parfois, le traumatisme provoque une perte de connaissance (commotion cérébrale par ébranlement du cerveau dans le crâne lors des mouvements d'extension-flexion).

Clinique

- Symptomatologie : subjective souvent très riche : céphalées, douleurs cervicales et scapulaires, paresthésies, vue brouillée, hypoacousie, acouphènes, sensations vertigineuses....
- L'examen montre une attitude guindée du patient, des contractures musculaires, un rachis cervical enraidit, avec limitation des mouvements d'ordre antalgique.
- L'examen neurologique est la plupart du temps normal.

Traitement conservateur avec immobilisation par collier cervical pendant une à deux semaines, analgésiques, anti-inflammatoires non stéroïdiens, myorelaxants, physiothérapie.

Pronostic

- La plupart des patients guérissent en quelques semaines ou mois sans séquelles ou avec des cervicalgies résiduelles.
- Certains patients avec séquelles persistantes peuvent développer un syndrome cervical post-traumatique, surtout s'ils se croient incompris (défaut de prise en considération des plaintes par l'entourage et les soignants) ou s'il existe un bénéfice secondaire (compensation financière).
- Une dégénérescence discale survient dans plus d'un tiers des cas aussi bien chez les patients indemnes de séquelles que chez les patients avec séquelles.

V LÉSIONS TRAUMATIQUES DU RACHIS THORACO-LOMBAIRE

V.1 Incidence

Incidence rare des fractures de la région dorsale supérieure, plus grande de T6 à T9, maximale de T11 à L3.

V.2 Causes

Accidents de roulage, de travail, de sport, chute d'un niveau supérieur.

V.3 Pathologie

Les mécanismes traumatiques du rachis thoraco-lombaire agissent en flexion (fractures cunéiformes), en compression axiale (fracture par éclatement du corps vertébral), en flexion-distraktion (fracture horizontale) et en translation-rotation (fracture-luxation).

Dans un traumatisme dorsal, les lésions neurologiques lorsqu'elles existent sont souvent sévères en raison de l'étrécissement relatif du canal rachidien de T1 à T10.

Les lésions neurologiques sont situées au niveau du cône terminal en cas de traumatisme de T11 à L1 et au niveau de la queue de cheval dans les traumatismes plus bas situés.

V.4 Mécanisme

V.4.1 Fractures en flexion

Fracture cunéiforme avec effondrement de la partie antérieure du corps vertébral et respect du mur postérieur.

Lésion le plus souvent stable au niveau thoracique grâce à la présence de la cage thoracique, stable le plus souvent au niveau lombaire (sauf si lésion associée des ligaments postérieurs).

Troubles neurologiques rares de manière habituelle. Ils peuvent exister en cas de fracture lombaire sévère avec fort effondrement du mur antérieur et cyphose.

V.4.2 Fractures par éclatement

Fracture par éclatement du corps vertébral (« burst fracture »), avec fragmentation, effondrement global du corps ou seulement du mur antérieur (cyphose), recul du mur postérieur ou fragments osseux rétropulsés (rétrécissement du canal rachidien).

Lésion instable.

Troubles neurologiques habituels dans les lésions thoraciques (syndrome médullaire complet ou syndrome médullaire antérieur) et fréquents (plus de 50% des cas) dans les lésions thoraco-lombaires.

V.4.3 Fracture horizontale en flexion-distraction

Fracture horizontale d'une vertèbre, le trait passant par l'arc osseux postérieur (apophyse épineuse, lames, pédicules) ou par les structures ligamentaires et la partie postérieure du corps vertébral. Cette fracture est aussi appelée fracture de la ceinture de sécurité : en cas de choc, la partie supérieure du corps est en flexion sur la région lombaire et subit un phénomène de traction axiale (distraction) tandis que la partie inférieure du corps est retenue sur le siège.

Lésion relativement stable sauf en cas de sub-luxation antérieure.

Troubles neurologiques si sub-luxation.

V.4.4 Fracture-luxation

Luxation plus ou moins complète de deux vertèbres par fracture multifragmentaire, rupture totale du disque et des ligaments longitudinaux antérieur et postérieur. La luxation s'effectue dans le sens antérieur ou latéral avec rotation.

Lésion extrêmement instable, particulièrement au niveau lombaire.

Troubles neurologiques sévères, le plus souvent syndrome médullaire complet.

V.5 Traitement

Traitement conservateur par repos au lit en décubitus (éventuellement en coquille) jusqu'à disparition des douleurs puis reprise d'activités physiques avec port d'un corset pendant trois à quatre mois. Ce traitement est indiqué dans les lésions stables (fracture cunéiforme) avec une angulation cyphotique de faible amplitude.

Traitement chirurgical par abord postérieur avec ostéosynthèse par plaque ou tige vissée dans les pédicules et arthrodeèse par apposition de greffons osseux sur les lames, les articulations postérieures ou les apophyses transverses. La technique est indiquée pour obtenir une stabilisation immédiate du rachis ; elle permet aussi la réduction de fractures avec faible déplacement des fragments.

Traitement chirurgical par abord antérieur (transthoracique ou transabdominal) avec exérèse des fragments osseux, correction de la hauteur vertébrale et mise en place de greffons autologues. L'abord antérieur est indiqué dans les éclatements de corps vertébral et les fractures en flexion sévère avec cyphose. Il est presque toujours nécessaire de réaliser un abord postérieur avec ostéosynthèse pour obtenir une stabilisation immédiate.

Dans un certain nombre de cas, l'**abord double antérieur et postérieur** s'avère indispensable pour une bonne stabilisation du rachis.

AFFECTIONS DEGENERATIVES DU RACHIS

I PHYSIOPATHOLOGIE

Les vertèbres sont associées par un **complexe tri-articulaire** constitué du disque intervertébral et des articulations zygapophysaires.

Le disque intervertébral est constitué d'un nucleus pulposus (NP) interne et d'un annulus fibrosus (AF) externe.

- L'annulus fibrosus est fait de lamelles concentriques de fibres de collagène s'étendant entre les deux corps vertébraux selon une direction oblique. La direction oblique des fibres d'une lamelle est l'inverse de celles des lamelles voisines.
- Le nucleus pulposus est contenu par l'AF ; il n'est pas en situation strictement centrale, mais il est situé plus près du bord postérieur. Il est formé d'une substance fondamentale qui représente la masse la plus importante, de quelques faisceaux de fibres de collagène et de rares cellules. La substance fondamentale est constituée de complexes protéines-polysaccharides (protéoglycans) qui possèdent une très haute affinité pour l'eau ; le contenu en eau du NP est de 90% chez le sujet jeune.

Les articulations zygapophysaires sont composées de l'apophyse articulaire inférieure d'une vertèbre et de l'apophyse articulaire supérieure de la vertèbre sous-jacente ; les surfaces articulaires sont unies par une capsule articulaire.

La **dégénérescence du complexe tri-articulaire** est sous la dépendance de plusieurs facteurs (Tableau 35) : modifications biochimiques du NP, facteurs biomécaniques imposés au complexe tri-articulaire (compression, tension, rotation, cisaillement), réaction auto-immune possible.

Le NP subit des modifications biochimiques qui résultent en une diminution de la capacité de liaison à l'eau et en une perte d'imbibition et du mécanisme hydraulique amortisseur (le contenu en eau chez le sujet âgé n'est plus que de 70% à 65%). Ces modifications entraînent une augmentation des contraintes exercées sur l'AF.

L'AF subit des déchirures circonférentielles prédominant au niveau de la partie postéro-latérale, qui s'agrandissent et donnent lieu à des déchirures radiales. La rupture interne de l'AF autorise le NP à faire protrusion dans la rupture ; le disque diminue de hauteur, l'AF se détend et bombe de manière globale, ce qui permet un mouvement anormal d'une vertèbre sur l'autre, et crée une instabilité segmentaire.

Parallèlement, les contraintes exercées sur les articulations zygapophysaires provoquent de petites déchirures ligamento-capsulaires, une réaction synoviale, une dégénérescence des cartilages articulaires et un degré minime de subluxation.

L'affaissement discal rapproche les facettes articulaires des articulations zygapophysaires, d'où un allongement relatif des structures ligamento-

capsulaires, une hyperlaxité articulaire avec sub-luxation et finalement une accentuation de l'instabilité segmentaire.

L'instabilité peut persister indéfiniment. Le segment instable peut être l'objet d'une sub-luxation rotatoire à l'origine d'une scoliose ou d'une sub-luxation translationnelle à l'origine d'un listhésis.

Le complexe tri-articulaire peut évoluer spontanément vers la restabilisation.

Au niveau des articulations zygapophysiales, la dégénérescence des cartilages articulaires se poursuit, le complexe capsule articulaire et ligaments se fibrosent, les facettes articulaires s'élargissent et des ostéophytes périarticulaires se forment. L'ensemble de ces modifications entraîne une ankylose progressive.

Au niveau du disque, on assiste à une résorption du NP, un affaissement discal majeur, une fibrose de l'espace, une destruction du cartilage, une sclérose sous-chondrale des plateaux vertébraux adjacents, la formation d'ostéophytes circonférentiels et enfin l'ankylose des deux vertèbres. Les affections dégénératives du rachis touchent le complexe tri-articulaire qui réunit les vertèbres, c'est-à-dire, en avant, le disque intervertébral et, en arrière, les deux articulations postérieures qui réunissent les apophyses articulaires (ou zygomatiques c'est-à-dire «joignantes») : les articulations zygapophysiales droite et gauche.

L'atteinte de ces structures articulaires peut avoir des répercussions neurologiques, car une lésion (hernie, protrusion) discale et les ostéophytes arthrosiques provoquent des rétrécissements du canal rachidien ou des trous de conjugaison et peuvent donc comprimer et la moelle même (là où elle est présente, c'est à dire au-dessus de L2) et les racines nerveuses. La maladie rachidienne dégénérative est très fréquente puisqu'elle touche 80% de la population.

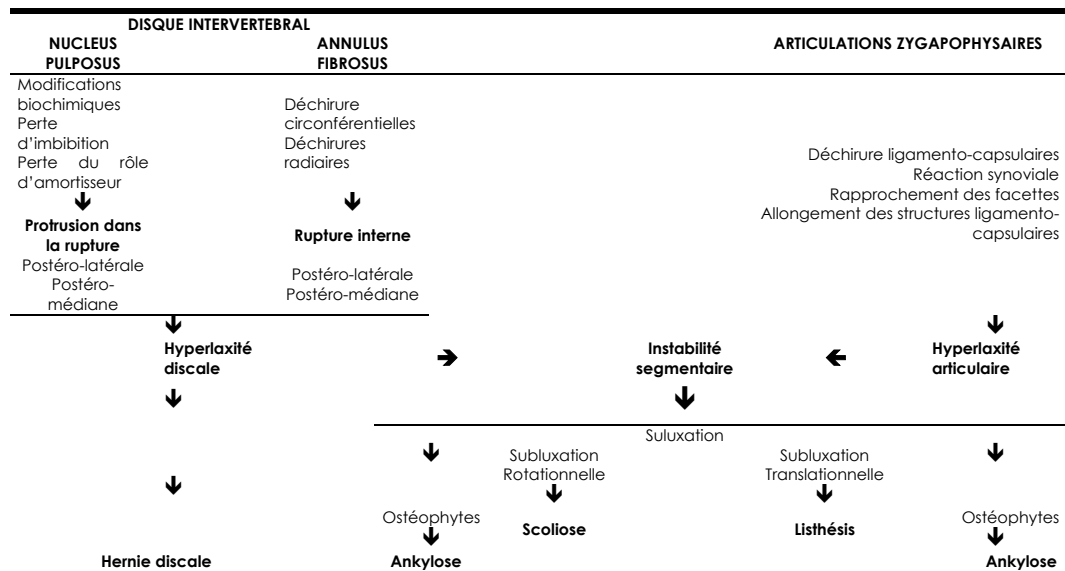


Tableau 35 Schéma de la dégénérescence du complexe tri-articulaire vertébral

II LE RACHIS CERVICAL

Les processus dégénératifs du rachis cervical sont sous la dépendance de multiples facteurs liés au vieillissement, à des microtraumatismes, à des activités répétitives ou à un traumatisme sévère. Les complications neurologiques sont en rapport avec une hernie discale ou avec une cervico-arthrose.

Classiquement, on distingue la hernie discale « molle » ou vraie et la hernie discale « dure ». La hernie discale molle est une hernie du NP au travers de l'AF. Une hernie discale « dure » correspond à une formation ostéophytique développée vers le canal cervical à partir des plateaux vertébraux (discarthrose) ou développée vers le canal de conjugaison à partir de l'articulation zygapophysaire (unco-arthrose).

La cervico-arthrose peut être mono-segmentaire ou étagée sur plusieurs niveaux et donner lieu soit à une radiculopathie, soit à une myélopathie cervicale. Une petite minorité de patients atteints de cervico-arthrose souffre des complications neurologiques de la maladie, alors que la cervico-arthrose est visible radiologiquement chez plus de la moitié de la population âgée de 50 ans et plus.

II.1 La hernie discale cervicale

II.1.1 Physiopathologie

La hernie molle, qui correspond sur le plan physiopathologique à la hernie discale lombaire, se distingue de la hernie dure, qui n'est pas une vraie hernie mais la présence d'ostéophytes, réactionnels à l'instabilité rachidienne, qui elle-même est due à la dégénérescence du complexe tri-articulaire. Les manifestations des deux affections sont semblables. Toutes les deux peuvent se faire à différents sièges en largeur influençant ainsi l'expression clinique.

II.1.2 Etiologie

Les processus de vieillissement du disque et des contraintes excessives répétées sont probablement à l'origine de la hernie discale cervicale. Quelquefois un trauma majeur peut être identifié comme élément déclenchant (mouvement violent en arrière, plongeon, accident de roulage).

II.1.3 Variantes topographiques

a. Siège en largeur

On distingue les hernies discales postéromédiane, qui touche ici souvent la moelle épinière, postérolatérale, qui peut également toucher la moelle dans sa partie latérale, foraminale et extracanalair. Les trois dernières citées affectent, au niveau cervical (disposition quasi horizontale des racines), un seul même nerf. C'est le nerf qui sort au-dessus de la vertèbre inférieure du couple, c'est à dire C6 pour C5-C6 (les premières sept racines portent au niveau cervical le nom de la vertèbre sous-jacente et la dernière est appelée C8). Il y a lieu de rappeler ici les rapports anatomiques entre les racines cervicales et les vertèbres : la racine C1 quitte le canal rachidien entre l'occiput et l'atlas, la racine C2 entre l'atlas et l'axis, la racine C3 entre l'axis et la troisième cervicale, ... etc. Ainsi une hernie du disque situé entre la sixième et la septième vertèbre cervicale comprime la racine C7.

La situation sera comparable pour les ostéophytes qui peuvent également se trouver partout en largeur: ostéophyte postéromédian (avec myélopathie cervicarthrosique ou « spondylotic myelopathy »), postérolatéral et uncoarthrose (ostéophyte foraminal).

b. Siège en hauteur

Le plus fréquemment, la hernie discale molle situe en C6-C7 puis C5-C6, plus rarement au niveau C7-T1 et aux niveaux supérieurs.

II.1.4 Séméiologie

La hernie discale molle est le plus souvent responsable d'une douleur appelée névralgie cervico-brachiale.

Le **début** est le plus souvent insidieux et l'évolution progressive ; rarement le début est brutal (traumatisme). Les signes de souffrance rachidienne peuvent précéder ou être concomitants des troubles neurologiques.

Syndrome rachidien : cervicalgies, raideur segmentaire, contractures musculaires, attitude antalgique ; la douleur latéro-cervicale descend vers la face supérieure de l'épaule, la région périscapulaire et le membre supérieur, elle est accentuée par les efforts de toux.

Syndrome neurologique : Il s'agit d'un syndrome radiculaire (voir Tableau 36) La distribution de la douleur, dont le début est relativement insidieux et qui précède souvent les autres manifestations de souffrance nerveuse, est typiquement radiculaire. Les territoires relativement spécifiques au niveau du bras sont le moignon de l'épaule (C5), le pouce (C6), le médian (C7) et le petit doigt (C8). La douleur peut être associée à des paresthésies.

L'atteinte neurologique peut apparaître à l'examen clinique par :

- L'hypoesthésie du territoire touché par la douleur et les paresthésies.
- La diminution ou abolition des réflexes : bicipital (C5), stylo-radial (C6), tricipital (C7) et cubito-pronateur (C8).
- La diminution de force : abduction de l'épaule (C5), flexion de l'avant-bras sur le bras (C6), extension de l'avant-bras sur le bras (C7), muscles intrinsèques de la main (C8). Il s'agit évidemment d'une simplification, mais ce schéma est d'une grande utilité clinique et permet l'évaluation rapide du déficit.
- En cas d'atteinte médullaire, il y aura présence d'un syndrome lésionnel comme dans les processus expansifs. L'atteinte antérieure de la moelle peut parfois faire suspecter une SLA qu'il importera d'éliminer du diagnostic différentiel.

Hernie	C4-C5	C5-C6	C6-C7	C7-T1
Racine	C5	C6	C7	C8
Douleur				
Paresthésies	Moignon de l'épaule	Pouce	Majeur	Auriculaire
Hypoesthésie				
Déficit moteur				
Amyotrophie	Deltoïde	Biceps	Triceps	Fléchisseurs des doigts
Mouvement	Abduction du bras	Flexion du coude	Extension du coude	Flexion des doigts
Réflexes	Bicipital	Stylo-radial	Tricipital	Cubito-pronateur

Tableau 36 Hernies discales cervicales et syndromes radiculaires

II.1.5 Diagnostic différentiel

- Hernie dure, cervicarthrose
- Tumeur rachidienne cervicale
- Névralgie amyotrophiante de l'épaule ou syndrome de PARSONAGE-TURNER : décours aigu, douleur de l'épaule, déficit moteur proximal, absence de troubles de sensibilité ou hypoesthésie discrète à la face externe de l'épaule.

- Syndrome de PANCOAST-TOBIAS
- Syndrome du défilé thoracique
- Périartérite scapulo-humérale [Toute douleur cervicale doit faire penser à une atteinte de l'épaule et vice versa.]
- Forme brachiale de la SLA
- Les syndromes canaux du membre supérieur

II.1.6 Examens complémentaires

a. *Electrophysiologie*

L'examen électromyographique et l'étude des potentiels évoqués somesthésiques permettent d'identifier la racine lésée (si l'examen clinique ne l'a pas fait). L'EMG renseigne sur le degré de l'atteinte motrice et son évolutivité ; il peut être normal s'il est réalisé précocement (dans les trois semaines après le début de l'affection) ou bien si la compression discale ne concerne que la racine sensitive.

b. *Radiographie standard du rachis cervical (incidences de face, profil et obliques)*

Ne permet pas de visualiser une hernie molle mais bien un ostéophyte postérieur ou une unco-artrose.

c. *TDM*

Utile pour apprécier les détails osseux, elle peut montrer la hernie discale.

d. *IRM*

Examen de choix démontrant très bien la hernie discale.

e. *Myélographie et myéloscan*

Très performants pour démontrer la compression radiculaire par hernie discale ; de moins en moins utilisés en raison du caractère agressif par rapport à l'IRM, ils restent utiles dans quelques cas difficiles et en cas de contre-indication à l'IRM. Depuis le début de l'année 2000, la myélographie ne bénéficie plus d'un remboursement par l'INAMI ; en outre, un collège de radiologues belges a conseillé d'abandonner ce type d'examen. Cependant, la TDM après injection intrathécale de contraste reste un outil indispensable dans certains cas particulièrement difficiles.

II.1.7 Traitement

a. *Conservateur*

Réduction des activités physiques, collier cervical mousse ou rigide, analgésiques et AINS, myorelaxants, vitamines B, physiothérapie antalgique et décontractante (thermothérapie superficielle par fango, ionisation à l'histamine, au CaCl₂ ou aux AINS, courants de basse fréquence), pas de kinésithérapie. Les manipulations vertébrales sont potentiellement dangereuses ; il faut les déconseiller.

b. *Chirurgical*

Les indications sont les suivantes :

Indications **absolues** :

- compression médullaire
- déficit moteur

Indications **relatives** :

- résistance au traitement et sévérité
- passage à la chronicité
- récurrences douloureuses réduisant la qualité de vie.

c. Techniques chirurgicales

L'abord antérieur du rachis est le plus souvent utilisé, l'abord postérieur est réservé aux hernies exclusivement foraminales.

- L'**abord antérieur** du rachis cervical est pratiqué par une incision horizontale de la région latérale droite du cou avec dissection entre la carotide et la jugulaire en dehors, la trachée et l'œsophage en dedans. Après discectomie et exérèse des fragments énucléés dans le canal, l'opération se poursuit selon la technique de Cloward (mise en place d'un greffon intersomatique en forme de douille), la technique de Smith-Robinson (greffon rectangulaire) ou selon une technique sans greffon. Actuellement, un support appelé cage intersomatique est utilisé pour apporter un soutien supplémentaire dans lequel le greffon est incorporé. Quelle que soit la technique, une fusion intervient après un délai de deux à trois mois. Un collier cervical est porté pendant quelques semaines jusqu'à consolidation. Le port prolongé du collier réduit le risque de consolidation en position vicieuse de cyphose.
- L'**abord postérieur** intéresse la partie latérale des lames postérieures des vertèbres sus- et sous-jacentes au disque hernié. Au moyen de fraises rotatives, on enlève la partie latérale des lames ainsi que les facettes articulaires (lamino-foraminotomie), puis on écarte la racine nerveuse, ce qui donne accès aux fragments du disque ; mais par cette voie, on ne peut pas réaliser une discectomie totale. Pour une raison de confort, un collier mousse est porté pendant deux à trois semaines. Cette technique expose au risque de récurrence et d'instabilité rachidienne.

II.1.8 Pronostic

Habituellement excellent pour les radiculalgies et les déficits sensitivo-moteurs, pour autant que le nerf n'ait pas été irrémédiablement lésé par une compression prolongée ou excessive.

II.2 **Cervico-arthrose, hernie discale « dure »**

II.2.1 Siège en hauteur

La cervico-arthrose est rarement limitée à un seul segment. Le plus souvent elle est étagée de C4-C5 à C7-T1, et particulièrement fréquente en C5-C6 et C6-C7.

II.2.2 Siège en largeur

Ostéophyte postéro-médian : compression médullaire (myélopathie cervico-arthrosique).

Ostéophyte postéro-latéral : compression radiculaire et/ou de la face antéro-latérale de la moelle.

Unco-arthrose avec rétrécissement du canal de conjugaison : compression radiculaire.

II.2.3 Clinique

Le tableau clinique est celui de la névralgie cervico-brachiale avec évolution généralement moins aiguë que dans la hernie discale molle. La névralgie cervico-brachiale est souvent précédée d'une histoire de douleurs nucales pendant des mois ou des années.

II.2.4 Examens complémentaires

a. Radiographies standard du rachis cervical

Présence d'une uncodiscarthrose dont le niveau correspond à celui suspecté par la clinique ou plus souvent lésions multiples étagées dont l'une correspond au niveau lésionnel suspecté.

b. TDM

Extrêmement utile pour visualiser les contours osseux et la position de l'ostéophyte soit postéro-latéral rétrécissant le récessus antéro-latéral du canal cervical, soit foraminaux rétrécissant le foramen de conjugaison.

c. IRM

Excellente démonstration des structures non osseuses, de leur déformation en rapport avec la compression ostéophytique.

d. Myélographie et myéloscan

Ce sont les seuls examens susceptibles de montrer directement une compression radiculaire (absence de remplissage par le produit de contraste des expansions sous-arachnoïdiennes accompagnant la racine). Pour les raisons expliquées ci-dessus, cet examen est de moins en moins souvent pratiqué.

II.2.5 Traitement

Traitement conservateur : repos, collier cervical, médications analgésiques et anti-inflammatoires, physiothérapie.

Indications opératoires semblables à celles de la hernie discale molle.

Traitement chirurgical par abord antérieur (technique de Cloward ou de Smith-Robinson).

II.3 Le canal cervical étroit et la myélopathie cervico-arthrosique

La myélopathie cervico-arthrosique correspond à une souffrance de la moelle épinière cervicale en rapport avec un rétrécissement du canal rachidien cervical par des lésions dégénératives arthrosiques.

Les dimensions du canal cervical varient selon les individus. Les mensurations effectuées sur les radiographies de grandes séries de sujets normaux ont permis de déterminer des normes pour chaque niveau du rachis. On prend en compte le diamètre sagittal (distance entre le milieu de la face postérieure du corps vertébral et le point le plus proche de la racine de l'apophyse épineuse) et le diamètre transversal (distance inter-pédiculaire, entre les bords les plus internes des pédicules). Le Tableau 37 présente les limites inférieures normales pour chaque diamètre.

Diamètre	Niveaux	Limite inférieure
Sagittal	C1	16 mm
	C2	14 mm
	C3-C7	12 mm
Transversal	Tous	21-22 mm

Tableau 37 Limites inférieures normales des diamètres sagittal et transversal du canal cervical

Chez certains individus, un trouble du développement de l'arc postérieur (brièveté des pédicules et des lames) réduit le diamètre sagittal à la dimension limite inférieure de la normale. On parle de canal congénitalement étroit. La situation est bien tolérée jusqu'au moment où apparaissent les lésions arthrosiques ; il y a alors association de l'anomalie congénitale et de la maladie dégénérative, susceptible de provoquer la myélopathie.

II.3.1 Etio-pathogénie

Compression directe de la moelle épinière contenue dans un canal cervical congénitalement étroit, qui se rétrécit par les ostéophytes vertébraux postérieurs et l'hypertrophie du ligament jaune. Les ostéophytes sont le plus souvent étagés de C4 à T1.

Compression intermittente par des facteurs biomécaniques. Les mouvements de flexion et d'extension modifient le diamètre sagittal du canal cervical. En flexion, le diamètre diminue et la face antérieure de la moelle est forcée sur la face postérieure des vertèbres, des disques et des ostéophytes. En extension, le diamètre s'agrandit mais la face postérieure des disques et le ligament jaune bombent à l'intérieur du canal et compriment la moelle.

Glissements vertébraux d'origine dégénérative. Au niveau cervical haut C3-C4, il s'agit souvent d'un rétrolisthésis et au niveau cervical moyen et inférieur d'un antélisthésis. Les listhésis peuvent être fixés ou s'accentuer lors des mouvements.

Ischémie médullaire par compression d'une artère radiculo-médullaire dans le canal de conjugaison, de l'artère spinale antérieure, des petits vaisseaux intra-médullaires ou des plexus veineux péri-médullaires.

II.3.2 Incidence

L'affection débute entre 45 et 60 ans, elle est deux fois plus fréquente chez l'homme que chez la femme et la durée moyenne des symptômes est de deux à trois ans avant le diagnostic et le traitement chirurgical.

II.3.3 Clinique

Début le plus souvent insidieux, avec une longue histoire d'incapacité progressive. Le début est rarement brutal par chute, accident de roulage, mouvement brusque, effort physique violent.

Signes de début : troubles locomoteurs, fatigabilité anormale, faiblesse soudaine puis dérochement des membres inférieurs survenant à la marche après une certaine durée, une certaine distance, qui au fil du temps se raccourcissent. Un moment de repos (arrêt, position assise) de durée variable (quelques dizaines de secondes ou quelques minutes) normalise la situation. C'est le tableau de la claudication médullaire, intermittente, indolore.

Période d'état. L'évolution est lentement progressive en un à trois ans vers une impotence locomotrice avec paraparésie spastique tandis qu'apparaissent des troubles des membres supérieurs : perte d'agilité des mains, maladresse des mouvements fins, engourdissement et paresthésies des mains et des doigts,

rarement douleurs radiculaires vraies. Finalement la maladie conduit le patient à l'état grabataire avec perte du contrôle des sphincters.

II.3.4 Examen clinique

a. Rachis cervical

Enraidissement, douleur à la mobilisation, signe de Lhermitte (20% des cas).

b. Membres supérieurs

Force musculaire globalement conservée mais amyotrophie et fibrillations musculaires. Réflexes tendino-musculaires exagérés si l'atteinte C4-C5 prédomine, diminués ou abolis si l'atteinte est plus bas située. Sensibilité superficielle respectée ou discrètement altérée. Sensibilité profonde diminuée (trouble de la préhension).

c. Membres inférieurs

Signes pyramidaux (spasticité, hyperréflexie, signe de Babinski), atténués par le repos. Troubles des sensibilités tactile et thermo-algique, à limite supérieure floue, mal définie, parfois variable d'un examen à l'autre. Troubles discrets de la sensibilité profonde.

II.3.5 Examens complémentaires

a. Electrophysiologie

EMG et PES des quatre membres.

b. Radiographies standard du rachis cervical

Visualisation du canal cervical congénitalement étroit et du rétrécissement par les ostéophytes postérieurs étagés. Les épreuves dynamiques en flexion et extension décèlent les éventuels mouvements anormaux des vertèbres entre elles.

c. TDM

Excellente démonstration des anomalies osseuses.

d. Myélographie et myéloscan

Démonstration de la compression médullaire. Le meilleur moyen de visualiser les racines. Examen de choix lorsque l'IRM est contre-indiquée.

e. IRM

Examen de choix parce qu'il n'est pas invasif et qu'il montre directement la compression médullaire sur toute son étendue mais aussi en largeur (prédominance de la compression antérieure par les ostéophytes ou de la compression postérieure par l'hypertrophie du ligament jaune). L'IRM peut montrer un hypersignal intra-médullaire en T2 évoquant une myélomalacie de mauvais pronostic.

II.3.6 Traitement

a. Traitement conservateur

- Repos avec port d'un collier cervical mousse ou rigide pendant quelques semaines.

- Physiothérapie.
- Anti-inflammatoires non stéroïdiens, vitamines B.
- La moitié des patients s'améliore, souvent de façon transitoire, l'autre moitié continue à se détériorer.

b. Traitement chirurgical

Abord antérieur du rachis cervical avec corporectomie, discectomie et ablation des ostéophytes, puis mise en place d'un greffon osseux autologue (crête iliaque) et éventuellement d'une plaque d'ostéosynthèse vissée sur le greffon et les corps vertébraux sus- et sous-jacents.

Abord postérieur avec laminectomie sur plusieurs niveaux (C1-C7).

c. Indications

L'abord antérieur est indiqué dans la majorité des cas, l'abord postérieur est indiqué quand la compression est principalement due au ligament jaune hypertrophié.

II.3.7 Pronostic

Le but premier de l'opération est d'arrêter une évolution péjorative. L'amélioration neurologique survient dans 2/3 des cas.

III LE RACHIS DORSAL

III.1 **Hernie discale dorsale**

III.1.1 Incidence

Affection très rare ; survient surtout en dessous de T8.

III.1.2 Clinique

Douleur rachidienne dorsale mal précisée, douleur radiculaire en héli-ceinture (douleur intercostale), paraparésie progressive, parfois fluctuante.

III.1.3 Examens complémentaires

L'IRM est l'examen de choix mais la radiographie standard peut parfois visualiser une hernie calcifiée et plus souvent des calcifications à l'intérieur du disque intéressé (70% des cas par rapport à 4% dans la population normale).

III.1.4 Traitement

Traitement chirurgical par abord antérieur transthoracique, éventuellement par thoracoscopie, ou abord postéro-latéral avec costotransversectomie.

III.2 **Canal thoracique étroit**

Le rétrécissement du canal thoracique est une affection rarissime. Les causes sont congénitales (achondroplasie), dégénératives (arthrose, calcification du ligament longitudinal postérieur ou du ligament jaune) ou post-traumatiques.

IV LE RACHIS LOMBAIRE

IV.1 La hernie discale lombaire

La hernie discale lombaire est une affection commune qui peut survenir à tout âge mais reste toutefois très rare avant 20 ans (souvent : 25-55 ans). Il existe une nette prépondérance chez l'homme.

IV.1.1 Siège en hauteur

Les disques le plus fréquemment atteints sont L5-S1 (50%), L4-L5 (40%). Les autres hernies sont plus rares (L3-L4 : 5%).

IV.1.2 Siège en largeur (Tableau 38)

Le NP peut faire hernie au travers de l'AF dans toutes les directions, mais le plus habituellement la hernie se fait vers l'arrière

Localisation de la hernie	Type
Dans la portion médiane du canal rachidien	hernie postéro-médiane
Dans le récessus latéral du canal rachidien	hernie postéro-latérale
Dans le canal de conjugaison	hernie foraminale
En dehors du canal de conjugaison	hernie très latérale

Tableau 38 Siège en largeur des hernies discales lombaires

IV.1.3 Clinique : de la discopathie à la hernie.

De manière habituelle, l'évolution clinique suit celle de la dégradation progressive du complexe tri-articulaire vertébral.

Les déchirures de l'AF avec enclavement aigu du NP dans la brèche sont à l'origine du **lumbago** : douleur lombaire d'installation brutale avec blocage rachidien, contracture de la musculature des gouttières vertébrales, sensation d'impotence « du dos et des jambes ». Le lumbago survient chez un sujet indemne de tout antécédent lombaire ou chez un lombalgique à la faveur d'un effort violent ou d'un mouvement banal effectué sans respect des principes d'économie rachidienne.

La survenue de nouvelles déchirures de l'AF et la persistance de l'engagement du NP expliquent les récurrences de **lombalgies plus ou moins aiguës** et les lombalgies chroniques.

Les lésions dégénératives du cartilage des plateaux vertébraux provoquent un tableau de **lombalgies plus chroniques** : douleur en barre bilatérale, survenant à l'effort, au mouvement et cédant au repos.

La dégénérescence des articulations zygapophysiales concourt à l'instabilité du segment rachidien et de ce fait aux lombalgies chroniques. Les douleurs du **syndrome facettaire** sont localisées au niveau lombaire bas avec quelquefois projections pseudo-radiculaires vers les fesses et la face postérieure des cuisses. Les douleurs sont ressenties lors du port de charge, en position assise ou en station debout prolongées, à la fatigue. L'examen montre une exagération de la lordose lombaire (qui explique l'impaction douloureuse des articulations), un relâchement de la musculature abdominale et une projection de l'abdomen vers l'avant.

Du fait de la progression du NP dans la rupture de l'AF, la hernie parvient au contact d'une racine sensitive ou motrice d'un nerf rachidien du plexus lombo-sacré et il y a conflit disco-radiculaire. Le Tableau 39 établit les relations entre les

racines comprimées et les hernies discales en fonction du siège en hauteur et en largeur.

	Siège en hauteur		
	L3-L4	L4-L5	L5-S1
Siège en largeur	Racines comprimées		
Hernie postéro-latérale	L4	L5	S1
Hernie foraminale	L3	L4	L5
Hernie très latérale	L3	L4	L5

Tableau 39 Relations entre les racines et le siège de la hernie discale lombaire

Une hernie postéro-latérale, siège le plus habituel, comprime la racine qui descend sur la face postérieure du disque vers le pédicule de la vertèbre sous-jacente : une hernie postéro-latérale L4-L5 comprime la racine L5.

Une hernie foraminale comprime la racine qui passe sous le pédicule de la vertèbre sus-jacente ; une hernie foraminale L4-L5 comprime la racine L4.

Une hernie très latérale, rare, comprime en dehors du canal rachidien la racine passée sous le pédicule de la vertèbre sus-jacente ; une hernie L4-L5 très latérale comprime la racine L4.

Une hernie volumineuse peut comprimer deux racines simultanément (sciaticque bi-radriculaire) ; une hernie postéro-latérale L4-L5 peut comprimer L5 mais aussi S1 dans son trajet intradural ; ou encore une hernie postéro-latérale et foraminale L4-L5 comprime L5 et L4.

Une énucléation discale, expulsion du NP dans le canal rachidien, comprime plusieurs ou toutes les racines de la queue de cheval (syndrome de la queue de cheval).

Une hernie postéro-médiane ne provoque pas de compression radriculaire sauf si elle est extrêmement volumineuse.

IV.1.4 Signes neurologiques de compression radriculaire.

L'identification du syndrome radriculaire permet de reconnaître avec précision la racine intéressée par la compression. Les signes d'atteinte radriculaire détaillés au Tableau 33 sont présentés de manière succincte au Tableau 40.

Racines	L3	L4	L5	S1
Douleurs	Cruralgie	Cruralgie	Sciatalgie	Sciatalgie
Paresthésies	Face antérieure de la cuisse	Face ant genou et crête fibiale	Face ext jambe, dos du pied, bord interne pied, gros orteil	Face post jambe, plante du pied, bord ext. pied, petit orteil
Déficit moteur Amyotrophie	Quadriceps	Quadriceps Jambier antérieur	Jambier antérieur, Péroniers extenseur des orteils	Triceps sural
Mouvements	Extension genou	Extension genou et Dorsiflexion du pied	Dorsiflexion du pied et du gros orteil	Flexion plantaire du pied
Réflexes	Rotulien	Rotulien	-	Achilléen

Tableau 40 Syndromes radiculaires du plexus lombo-sacré

IV.1.5 Signes ostéo-articulaires.

L'examen ostéo-articulaire du rachis lombaire étudie la statique et la dynamique : attitude générale, scoliose, perte de lordose physiologique, contractures musculaires, étude des mouvements de flexion, extension, rotation, inflexion latérale, manœuvre de Lasègue.

L'attitude la plus caractéristique du patient en station debout correspond à une diminution ou une disparition de la lordose lombaire physiologique, associée à

une légère inclinaison du tronc vers l'avant, une légère flexion de la hanche et du genou du côté affecté, une élévation du talon, le pied reposant sur la pointe des orteils. Cette position antalgique est associée à une contracture de la musculature para-vertébrale et à une limitation de la mobilité du rachis lombaire (diminution de l'indice de Schöber et augmentation de la distance doigts-sol dans la flexion antérieure du tronc). Lorsque le patient est en décubitus, l'élévation du membre inférieur atteint (test de Lasègue) exacerbe la douleur de ce membre inférieur, selon un trajet radiculaire ; l'élévation du membre sain peut aussi exacerber une douleur radiculaire dans le membre atteint (Lasègue controlatéral). La manœuvre de Lasègue positive concerne donc une irradiation douloureuse dans un membre inférieur ; elle est alors fortement indicative d'une compression radiculaire par hernie discale (80% des cas environ). L'apparition de la douleur s'explique par le fait que la racine repose sur la protrusion du disque qui la comprime déjà ; quand on tire sur la racine, elle est étirée sur la hernie. L'épreuve est valable en dessous de 60° (>60 : raccourcissement du nerf, et non étirement). Lors de la manœuvre de Lasègue, une douleur confinée au niveau lombaire n'est pas indicative d'un conflit radiculaire, mais uniquement d'une discopathie ou d'une pathologie des articulations postérieures ou sacro-iliaques.

IV.1.6 Diagnostic différentiel d'une cruralgie ou d'une sciatalgie.

- Hernie discale lombaire ou canal lombaire étroit (récessus latéral).
- Spondylolisthésis.
- Kyste juxta-facettaire (arthro-synovial) ou kyste du ligament jaune.
- Tumeur osseuse vertébrale.
- Tumeur de la queue de cheval (épendymome) ou tumeur d'une racine (neurinome).
- Tumeurs pelviennes (cancer du rectum).
- Neuropathies périphériques.

IV.1.7 Examens complémentaires.

Electrophysiologie (EMG et PES) : confirme le niveau d'atteinte radiculaire ; l'EMG peut informer sur le caractère évolutif de la souffrance radiculaire et sur son degré de sévérité, mais il peut être normal au stade débutant d'une compression ou lorsque la compression implique seulement la racine sensitive.

Les **radiographies standard du rachis lombo-sacré** ont pour intérêt le dépistage des lésions osseuses (tumeurs, spondylolisthésis, hypertrophie arthrosique des articulations postérieures, spondylarthrite, trouble statique). Elles ne permettent pas de visualiser directement une hernie discale, sauf dans les très rares cas de hernies calcifiées.

La **TDM** et l'**IRM** visualisent directement le disque et ses déformations. L'examen demandé au radiologue doit être orienté par le médecin prescripteur ; il faut éviter de demander, sans autre précision, un examen TDM ou IRM de la colonne lombaire car l'efficacité augmentera si l'examen est ciblé sur le ou les niveaux lombaires suspectés cliniquement (Tableau 39). À cause d'une plus grande différence de contraste entre les tissus, l'examen IRM démontre souvent mieux une hernie discale que l'examen TDM, mais dans la grande majorité des cas, les résultats des deux examens sont très comparables. Un examen TDM est plus aisé à obtenir rapidement puisque le nombre d'appareillages IRM reste encore limité dans notre pays. C'est pourquoi il faut considérer que la TDM est l'examen de choix en première intention.

La **sacco-radiculographie** (improprement appelée myélographie lombo-sacrée) met en évidence des signes de compression radiculaire (absence de remplissage des pochettes sous-arachnoïdiennes accompagnant la racine). Depuis le début de l'année 2000, la myélographie ne bénéficie plus d'un remboursement par l'INAMI ; en outre, un collège de radiologues belges a conseillé d'abandonner ce type d'examen. Cependant, la TDM après injection intrathécale de contraste reste un outil indispensable dans certains cas particulièrement difficiles, par exemple lorsque l'imagerie moderne par IRM est en défaut par difficultés techniques (corpulence du sujet, canal lombaire étroit) ou impossibilités (pacemaker cardiaque, corps étranger métallique, clips vasculaires ferromagnétiques).

IV.1.8 Traitement conservateur

En cas de découverte fortuite d'une hernie discale lombaire, le patient doit recevoir les conseils d'hygiène lombaire et apprendre les principes d'économie rachidienne (par l'« école du dos » ou un kinésithérapeute expérimenté).

En cas de hernie symptomatique, le traitement conservateur impose les mesures suivantes prises simultanément.

- Repos au lit, sur un plan ferme mais non dur, en décubitus avec flexion légère des membres inférieurs, jambes soutenues par un coussin ; le patient est autorisé à se lever aussi brièvement que possible pour les soins hygiéniques et la prise des repas. Idéalement, le repos au lit doit durer deux à trois semaines ; dans les conditions de vie moderne, il est illusoire de vouloir l'exiger au-delà de cinq à sept jours. Des études récentes tendent cependant à prouver que le repos a davantage à être relatif et plus bref pour faire place à une mobilisation progressive, en respectant les manœuvres d'économie rachidienne.
- Analgésiques dont la nature (paracétamol seul ou associé à la codéine, dérivés morphiniques) et la posologie sont adaptées à l'intensité des douleurs.
- Anti-inflammatoires non stéroïdiens, en l'absence de contre-indications.
- Myorelaxants : outre leurs effets sur les contractures musculaires, les benzodiazépines aident au maintien du patient au repos.
- Physiothérapie : thermothérapie superficielle (fangos), ionisations calciques ou à l'histamine). Séances éventuelles de traction sur la table de Levernieux.
- Les manipulations vertébrales ne sont pas conseillées car elles sont susceptibles de provoquer le déplacement de la hernie discale, une compression aiguë sévère d'une ou plusieurs racines et même un syndrome de la queue de cheval.
- S'il est efficace, le traitement est poursuivi le temps nécessaire à la guérison (variable de un à plusieurs mois), et la kinésithérapie est instaurée dès la nette diminution des douleurs (renforcement de la musculature abdomino-lombaire, gymnastique en délordose, verrouillage lombo-abdominal).

IV.1.9 Indications opératoires

Absolues : en cas de déficits neurologiques par sciatique ou cruralgie paralysante et amyotrophisante et par syndrome de la queue de cheval.

Relatives : en cas d'échec du traitement conservateur, de cruralgie ou sciatique hyperalgique et de récurrences d'épisodes incapacitants.

Inutiles chez les patients asymptomatiques ou avec lombalgies isolées.

IV.1.10 Techniques chirurgicales.

La **chimionucléolyse** comporte une ponction percutanée du disque et l'injection intra-discale de chymopapaïne, enzyme protéolytique qui provoque une lyse des muco-polysaccharides constituant du NP ; l'enzyme est sans action sur le collagène constituant de l'AF. L'enthousiasme initial pour la méthode a disparu en raison des risques de choc anaphylactique ou de complications neurologiques sévères, mais aussi à cause des échecs et du développement des autres techniques. Elle est abandonnée.

La **nucléotomie percutanée** comporte l'introduction intra-discale d'un trocart qui permet le passage d'un micro-rongeur ou d'une aiguille à guillotine connectée à un aspirateur puissant (on extrait des micro-fragments du nucleus). Par cette technique, une portion du NP peut être enlevée ce qui diminue la pression intra-discale et celle que la hernie elle-même exerce sur la racine nerveuse mais on n'enlève pas la hernie proprement dite (la TDM postopératoire montre toujours la hernie). La nucléotomie percutanée doit être réservée aux sujets jeunes, aux hernies de volume petit ou moyen, en l'absence de séquestration ou de migration de fragment nucléaire. La méthode est contre-indiquée car elle donne de mauvais résultats, dans les cas de hernie volumineuse, de hernie séquestrée, de hernie migrée, ou encore de sténose canalaire et/ou foraminale. Elle est techniquement difficile voire impossible à réaliser en cas de pincement discal majeur. Le mode d'action (essentiellement une diminution de la pression intra-discale) est lent et progressif (parfois plusieurs semaines) ce qui réduit complètement l'intérêt en cas de syndrome de la queue de cheval, de déficit moteur ou de cruro-sciatique hyperalgique.

La **discectomie** et mieux la **microdiscectomie** sous microscope opératoire consistent à enlever la hernie discale et à cureter les débris dans l'espace intersomatique. La technique comporte un abord postérieur, unilatéral, entre les lames postérieures des deux vertèbres adjacentes au disque atteint. La microdiscectomie permet une incision cutanée et musculaire plus petite et peut réduire la période d'hospitalisation postopératoire. Elle est applicable à tous les cas y compris hernie volumineuse, séquestration et migration discale, rétrécissement canalaire et foraminal, déficit sensitivomoteur, cruralgie ou sciatalgie hyperalgique.

IV.1.11 Résultats du traitement

a. Traitement conservateur

Il conduit à la rémission avec la reprise d'une vie normale dans 20% des cas environ tandis que dans 60% des cas, il existe une amélioration qui laisse un inconfort tolérable au prix d'une réduction d'activité et éventuellement de séquelles. Il reste 20% des patients qui peuvent bénéficier de la chirurgie.

b. Nucléotomie percutanée

Une indication correctement posée de cette technique ne concerne qu'une minorité des cas ; dans ces conditions, les résultats sont excellents dans 80% des cas avec reprise d'une vie de qualité.

c. Microdiscectomie

Pour des chirurgiens expérimentés en chirurgie du rachis et dans l'usage du microscope opératoire, la microdiscectomie lombaire est une opération à très haut pouvoir curatif ; la rémission avec vie normale est obtenue dans plus de 80% des cas et l'amélioration avec réduction d'activités dans 10 à 15%. Les résultats

peu satisfaisants sont en rapport avec la longueur d'évolution postopératoire, une récurrence, une formation de cicatrice engainant la racine, une erreur de diagnostic, une mauvaise sélection des candidats à l'opération.

Après le traitement conservateur ou chirurgical, le patient doit bénéficier d'une révalidation par kinésithérapeute. Cette kinésithérapie, souvent proposée dans des structures appelées « école du dos », qui ne doit jamais provoquer la moindre douleur, a pour buts d'enseigner la position de délordose lombaire et de verrouillage, de tonifier la sangle musculaire abdomino-lombaire ainsi que les muscles fessiers et du tronc, et de réadapter le patient aux gestes de la vie courante. Cette réadaptation doit mener le patient à acquérir une nouvelle hygiène rachidienne. À terme, le patient doit s'imposer quotidiennement pendant quelques minutes la pratique des exercices appris avec le kinésithérapeute ; la pratique de la nage sur le dos est vivement conseillée. Cette prise en charge du patient par lui-même constitue le plus sûr garant d'un avenir indemne de douleurs séquellaires.

IV.1.12 Complications du traitement chirurgical

Récidives : 5% des cas.

Infections cutanées superficielles (moins de 2% des cas), discites (moins de 1%).

Très faible incidence d'hémorragie nécessitant une transfusion, d'hématome épidural, de lésion radiculaire, de plaie de la dure-mère ou de traumatisme des structures intra-abdominales (blessure de l'aorte, de la veine cave inférieure ou des vaisseaux iliaques, fistule artério-veineuse, perforation de l'uretère ou du colon).

IV.1.13 « Failed back syndrome »

Le « failed back syndrome » est décrit comme la persistance ou la réapparition de douleurs lombaires et sciatiques après une opération pour hernie discale lombaire.

L'**étiologie** est dans la majorité des cas une décompression insuffisante des structures nerveuses (sténose du récessus latéral du canal rachidien, persistance d'un fragment de hernie ou récurrence très précoce de la hernie) ou le développement d'une arachnoïdite adhésive ou d'une cicatrice épidurale. Dans d'autres cas, il peut s'agir d'une instabilité du segment opéré, d'une mauvaise indication opératoire ou d'une procédure chirurgicale inadéquate. Exceptionnellement, on peut incriminer une lésion radiculaire ou une erreur de niveau.

Examens complémentaires. La TDM et l'IRM avec injection de contraste sont essentielles pour différencier un fragment discal d'une cicatrice épidurale.

L'indication d'une **ré-intervention** doit être longuement discutée sous tous ses aspects : physique et neurologique, psychologique, médico-légal, financier avec éventuelle compensation. L'ablation du résidu discal complétée par une fusion osseuse par cages intersomatiques peut être suivie d'une amélioration dans 80% des cas. La présence d'une cicatrice épidurale ou d'une arachnoïdite est de mauvais pronostic en général. Dans ce cas, les patients sont entrés dans un cercle douloureux chronique et peuvent être soulagés par la neurostimulation cordonale postérieure (60% des cas). En dernier ressort, on recourt à l'insertion dans le cul de sac lombaire d'un cathéter relié à une pompe à infusion de morphine implantée sous la peau.

IV.2 Le syndrome du canal lombaire étroit

Le syndrome du canal lombaire étroit est dû à un rétrécissement du canal lombaire dans la partie centrale, les récessus latéraux ou les canaux de conjugaison.

IV.2.1 Etio-pathogénie

Des anomalies congénitales du canal interviennent comme facteurs prédisposants : canal étroit, canal trifolié, anomalies de disposition des facettes articulaires, lames postérieures brèves et épaisses.

La dégénérescence des disques et des articulations zygapophysaires modifie les formes et les diamètres du canal central, des récessus et des canaux de conjugaison. Le rétrécissement acquis est dû au bombement discal, à l'hypertrophie des articulations zygapophysaires et du ligament jaune, et éventuellement à un spondylolisthésis.

Les deux étiologies peuvent être séparément responsables du syndrome mais le plus souvent la maladie résulte de la combinaison de la sténose congénitale et du rétrécissement acquis.

Le syndrome peut aussi survenir dans l'acromégalie, la maladie de Paget, l'achondroplasie.

IV.2.2 Clinique

Le fait caractéristique est une claudication neurogène intermittente. Le patient se plaint de douleurs lombaires irradiant de façon diffuse dans les deux membres inférieurs lors de la station debout prolongée et lors de la marche ; les douleurs parfois accompagnées d'une sensation de faiblesse, de paraparésie ou de paresthésies contraignent le patient à s'arrêter ; il apprend vite les positions antalgiques utiles (flexion du tronc, position assise, position accroupie) qui soulagent les douleurs en quelques minutes. La symptomatologie apparaît plus vite en montée qu'en terrain plat. Le patient peut spontanément signaler qu'il reste capable de parcourir de longues distances en vélo (la position à bicyclette favorise l'ouverture des orifices de conjugaison). Au fil du temps, le périmètre de marche se raccourcit et certains patients évoluent vers un état quasi grabataire avec troubles sphinctériens.

La claudication neurogène peut n'intéresser qu'un seul membre inférieur et prendre l'allure d'une sciatique (racine piégée dans un récessus latéral ou un trou de conjugaison).

L'examen neurologique est souvent pauvre au début de l'affection. Tardivement on peut observer une absence de réflexes, une amyotrophie ou des troubles de sensibilité.

IV.2.3 Examens complémentaires.

L'examen radiographique standard et la TDM doivent être combinés pour apprécier le diamètre et la forme du canal lombaire dans sa partie centrale et ses récessus latéraux ou orifices de conjugaison. La sténose est sévère si le diamètre sagittal est inférieur à 10 mm et relative s'il est inférieur à 12 mm.

L'IRM est la méthode de choix de l'étude des structures contenues dans le canal et pour la détermination en hauteur de la sténose.

La sacco-radiculographie visualise les répercussions de la sténose sur les structures nerveuses. Malgré les apports de l'IRM, elle reste toujours utile dans certains cas.

IV.2.4 Siège

Les niveaux les plus fréquemment atteints sont L4-L5 et L3-L4 mais la sténose peut être plus étendue encore.

IV.2.5 Traitement conservateur

L'association d'analgésiques, d'anti-inflammatoires non-stéroïdiens, de kinésithérapie et parfois le port d'un lombostat réduisant la lordose lombaire sont des mesures utiles.

Dans certains cas, elles permettent une amélioration suffisante pour les besoins quotidiens des patients.

Un succès à long terme est rarement obtenu par le traitement conservateur.

IV.2.6 Traitement chirurgical

L'opération comporte une laminectomie postérieure avec élargissement des récessus latéraux si nécessaire (recalibrage du canal). Il faut éviter de pratiquer des discectomies et des facetectomies sous peine de provoquer une instabilité du rachis.

Si la décompression des structures exige discectomie et facetectomie, le recalibrage du canal doit être combiné avec une opération de stabilisation : ostéosynthèse postérieure avec plaques fixées par des vis pédiculaires, arthrodèse intercorporeale par cages de fusion osseuse.

Le traitement chirurgical est presque invariablement suivi de la guérison de la claudication neurogène. Le succès se maintient au fil des ans dans la majorité des cas.

IV.3 Spondylolisthésis

IV.3.1 Définition et classification

Le spondylolisthésis est défini comme le glissement d'un corps vertébral lombaire sur un autre, du à une malformation congénitale de l'arc postérieur ou des lésions acquises (Tableau 41).

Congénital

- **Dysplasique** Défect des facettes inférieures de L5 ou défect des facettes supérieures du sacrum
- **Isthmique** Lésion de la portion interarticulaire de l'arc postérieur
 - Lytique, fracture de fatigue
 - Élongation sans séparation
 - Fracture aiguë

Dégénératif Lésions dégénératives du disque et des articulations zygapophysiales

Traumatique

Pathologique Maladie de Paget, achondroplasie, ostéogenèse imparfaite, syndrome de Marfan, neuro-fibromatose

Iatrogène après arthrectomie facettaire

Tableau 41 Classification des spondylolisthésis

IV.3.2 Présentation clinique

Le **spondylolisthésis congénital** a trois formes de présentation clinique.

- Forme asymptomatique de découverte fortuite lors d'un examen radiologique réalisé après un traumatisme ou pour une affection de l'abdomen.

- Forme lombalgique d'intensité légère à modérée ou de survenance épisodique à la faveur d'un effort inhabituel, d'un entraînement ou d'une compétition sportive.
- Forme lombalgique sévère et lombo-sciatalgique. Le début se fait souvent par des lombalgies épisodiques, répétées suivies d'irradiation douloureuse à caractère radiculaire plus ou moins bien défini dans un membre inférieur ou les deux. Souvent la radiculalgie n'entreprend que la fesse et la partie haute de la cuisse. L'examen neurologique est le plus souvent normal mais il peut montrer un déficit sensitivomoteur ou une anomalie de réflexes. Le glissement vertébral rétrécit le canal de conjugaison (compression radiculaire sciatique) ainsi que le canal rachidien (syndrome du canal lombaire étroit).

Le **spondylolisthésis dégénératif** est un glissement de vertèbres survenant dans le cadre des affections dégénératives du rachis évoluant depuis plusieurs années. La dégénérescence des articulations zygapophysaires alliée à celle du disque permet le glissement antérieur de la vertèbre la plus rostrale, même en présence d'un arc postérieur anatomiquement normal. Dans 80% des cas, le listhésis se produit en L4-L5, il excède rarement 25%. L'affection survient après 50 ans, elle est quatre fois plus fréquente chez la femme que chez l'homme. Comme pour le spondylolisthésis congénital, la présentation clinique comporte une forme asymptomatique, une forme lombalgique et une forme lombo-radiculalgique.

Le **spondylolisthésis iatrogène** survient après discectomie, L4-L5 le plus souvent, ou après laminectomie lombaire pour traitement d'un canal lombaire étroit. Il est en rapport avec la technique chirurgicale utilisée et en particulier l'importance de l'arthrectomie réalisée pour traiter l'affection primaire.

IV.3.3 Examens complémentaires

Radiographie standard : donne le diagnostic du spondylolisthésis et de la lyse isthmique (solution de continuité de l'isthme guillotiné entre les apophyses articulaires inférieure de L4 et supérieure de L5) ou encore le diagnostic de spondylolisthésis dégénératif. Elle permet de mesurer le glissement vertébral.

TDM : utile pour clarifier l'origine d'un déficit neurologique, la TDM peut être couplée à la myélographie. Des images axiales transverses visualisent bien le canal central et les récessus latéraux, tandis que la lyse isthmique, le canal de conjugaison et le disque sont mieux visualisés sur les images avec reconstruction sagittale.

IRM : étudie le spondylolisthésis dans tous les axes et est le seul examen qui renseigne sur le degré d'hydratation des disques.

IV.3.4 Traitement chirurgical

Opération de Gill : décompression du sac dural par ablation de l'arc postérieur mobile. Les résultats sont bons dans une majorité des cas mais il existe un risque d'accentuer l'instabilité.

Fusion par ostéosynthèse postérieure et arthrodèse intersomatique. L'intervention est effectuée par un abord postérieur. Dans le spondylolisthésis congénital, le premier temps comporte l'ablation de l'arc postérieur en entier (opération de Gill) ; dans tous les cas, une discectomie complète du niveau impliqué est réalisée suivie d'une fixation postérieure au moyen de tiges fixées par des vis pédiculaires permettant la réduction du déplacement ; enfin une arthrodèse intersomatique au moyen de cages de fusion assure une stabilité immédiate ; les greffons osseux contenus dans les cages fenêtrées favorisent une ostéo-induction précoce et réalisent la fusion osseuse assurant la stabilité définitive.

IV.3.5 Indications thérapeutiques

Les conseils d'économie rachidienne sont prodigués aux patients asymptomatiques.

La kinésithérapie est d'application dans les formes lombalgiques pures : rééducation en délordose lombaire et renforcement de la musculature abdomino-lombaire.

Le port d'un corset rigide est une solution acceptable dans certains cas. Le port d'un corset plâtré pendant trois mois peut constituer une épreuve thérapeutique avant la chirurgie.

Le traitement chirurgical est indiqué dans les formes lombalgiques sévères, rebelles à tout traitement, et dans les formes avec déficit neurologique.

PATHOLOGIE DU SYSTEME NERVEUX PÉRIPHÉRIQUE

Du point de vue anatomique, le système nerveux périphérique est composé de tous les éléments nerveux en situation distale par rapport à la zone d'Obersteiner-Redlich, là où commence la couche des cellules de Schwann.

Pour rappel, l'axone issu d'un corps cellulaire est entouré d'une membrane basale et d'une gaine de myéline et recouvert de l'endonèvre composé à 90% de cellules de Schwann. Les axones se regroupent en faisceaux, chaque faisceau étant engainé dans le périnèvre. Les faisceaux d'axones se regroupent enfin en nerf recouvert de l'épinèvre. Les trois couches de tissu fibreux (épinèvre, périnèvre et endonèvre) contiennent des vaisseaux sanguins de calibres variables.

I LÉSIONS TRAUMATIQUES DES NERFS PÉRIPHÉRIQUES

I.1 Causes principales

- Lacération et contusion : division complète ou partielle du nerf par coup de couteau, éclat de verre, plaies par balles
- Traction avec étirement du nerf avec rupture complète du nerf ou neurapraxie simple, par accident de roulage, chute de motocyclette ou de bicyclette, fractures d'os voisin.
- Compression et ischémie, syndrome de Volkmann.
- Injection de médicaments dans le nerf sciatique (piqûre dans le quadrant inférieur et médian de la fesse) ou le nerf radial (piqûre à mi-hauteur dans la face externe du bras).
- Brûlures et lésions par courant électrique.

I.2 Classification des lésions

De nombreuses classifications ont été proposées dans le but de corréler l'importance de la lésion et sa nature, la pathologie, les signes et le pronostic. La classification en trois niveaux (neurotmésis, axonotmésis, neurapraxie) est la plus communément admise alors qu'elle concerne seulement les modifications des fibres nerveuses et pas celles d'un nerf entier (Tableau 42).

	Neurotmesis	Axonotmesis	Neurapraxie
Continuité anatomique			
Axone	Interrompu	Interrompu	Préservé
Gaine de myéline	Interrompue	Interrompue	Préservée
Tissu conjonctif	Interrompu	Préservé	Préservé
Motricité	Abolie	Abolie	Abolie
Sensibilité	Abolie	Abolie	Moins touchée
Récupération spontanée	Nulle	Habituelle	Excellente
Vitesse	-	1-2 mm/jours	Rapide
Délai	-	selon longueur du nerf	En moyenne 6-8 sem.
Chirurgie	Indispensable	Inutile	Inutile

Tableau 42 Classification des lésions nerveuses traumatiques

I.3 Régénérescence axonale

Les axones en régénérescence doivent d'abord pénétrer dans la zone lésée ou dans la ligne de suture chirurgicale ; on a estimé le délai pour y parvenir à deux semaines en cas d'axonotmésis et à quatre semaines en cas de suture. Parvenues au moignon distal, les fibres progressent alors dans les gaines à la vitesse de un à deux millimètres par jour. La vitesse est plus rapide dans une lésion proximale que dans une lésion distale ; par exemple, elle est de trois millimètres par jour dans une lésion au poignet. Elle est aussi plus rapide chez l'enfant que chez l'adulte.

En cas de neurotmésis, le moignon proximal du nerf forme un névrome, constitué des terminaisons axonales en régénérescence et d'une prolifération de cellules de Schwann et du tissu conjonctif ; les axones ne parviennent pas ou en très faible nombre au moignon distal. Le terme neurotmésis s'applique aussi à une lésion incomplète du nerf où seule la continuité du tissu conjonctif, par exemple l'épinèvre, a été respectée ; on parle alors de névrome en continuité.

I.4 Principes généraux du traitement

La détermination du nerf lésé et de la nature des lésions est primordiale.

- En cas de neurapraxie ou d'axonotmésis, le traitement est conservateur avec physiothérapie et kinésithérapie.
- En cas d'absence de récupération dans le délai attendu, une exploration du nerf s'impose.
- En cas de plaie, l'exploration chirurgicale immédiate est indiquée avec suture bout à bout.
- En cas de lésion vasculaire associée, l'opération a un caractère d'urgence.

II LÉSIONS TRAUMATIQUES DU PLEXUS BRACHIAL

Le mécanisme traumatique le plus fréquent est la traction avec élongation. Il peut en résulter une avulsion des racines au niveau de la moelle épinière ou une rupture des troncs nerveux.

Les causes sont variables : chute de motocyclette, bicyclette, cheval, traumatisme obstétrical (1 à 3 cas pour 1.000 naissances).

Les lésions peuvent impliquer tout ou partie des éléments du plexus brachial (Tableau 43).

Paralyse	Tronc nerveux	Racines
Erb	Supérieur	C5-C6
Klumpke	Inférieur	C8-T1
Complète	Supérieur Moyen Inférieur	C5 à T1

Tableau 43 Syndromes traumatiques du plexus brachial

Le traitement chirurgical avec suture bout à bout est indiqué en cas de traumatisme ouvert avec section nerveuse.

Dans les traumatismes fermés avec élongation, l'exploration chirurgicale est conseillée dans un délai de trois à cinq mois, en l'absence de signes de récupération.

III SYNDROMES CANALAIRES DES NERFS PÉRIPHÉRIQUES

Le trajet anatomique des nerfs périphériques comporte la traversée de régions constituées de canaux ou tunnels à parois fibreuses ou ostéofibreuses ou la traversée d'aponévroses musculaires. Dans ces zones, ils sont particulièrement vulnérables à la compression, surtout si les canaux sont rétrécis pour diverses raisons. Les principaux syndromes canaux sont situés au niveau du défilé thoracique (plexus brachial), du canal carpien (nerf médian), de la gouttière épitrochléo-olécrânienne (nerf cubital), du ligament inguinal (nerf fémoro-cutané).

III.1 Syndrome du défilé thoracique

III.1.1 Anatomie

Le défilé thoracique en forme de fente ou de triangle à base étroite est limité en avant par le muscle scalène antérieur, en arrière par le muscle scalène moyen et en bas par la première côte. Les racines et troncs nerveux du plexus brachial ainsi que l'artère et la veine sous-clavières le traversent pour passer de la région cervicale à la région axillaire.

III.1.2 Etiologie

Historiquement, on a considéré que la cause essentielle était une côte cervicale surnuméraire, ou une apophyse transverse costiforme en C7. Mais les constatations opératoires ont montré que la cause était le plus souvent une bande fibreuse, tendue de l'apophyse transverse de C7 à la première côte ; cette bande agit par compression du plexus brachial, principalement sur le tronc inférieur, et éventuellement par compression des vaisseaux sous-clavières.

III.1.3 Incidence

Surtout femmes jeunes ou d'âge moyen.

III.1.4 Clinique

Symptômes : douleur latéro-cervicale et scapulaire et paresthésies de l'avant-bras, accentuées par le port d'une charge ou par l'élévation du membre supérieur.

Signes neurologiques : troubles de sensibilité dans les dermatomes C8 et T1, diminution de force et éventuellement amyotrophie des muscles des éminences

thénar et hypothénar ou encore des muscles interosseux.. Le plus souvent, l'examen neurologique est normal.

Signes vasculaires en cas de côte cervicale : semblables à ceux du syndrome de Raynaud, main froide et pâle, pâleur s'accroissant lorsque le bras est levé à la verticale, test d'Adson (diminution ou disparition du pouls radial, bras collé au corps et tête tournée vers le côté opposé, ou bras en abduction et rotation externe), test de Leriche (diminution ou disparition du pouls radial lorsque le bras est levé à la verticale), ongles des doigts cassants, thrombose de la veine sous-clavière après utilisation excessive du bras.

III.1.5 Examens complémentaires

L'**EMG** permet le diagnostic différentiel des autres lésions des nerfs périphériques.

La **radiographie standard** peut détecter une côte cervicale ou une apophyse costiforme en C7.

L'**IRM** en coupes coronales est l'examen déterminant.

L'**étude Doppler** confirme les tests d'Adson et de Leriche.

L'**angiographie** (temps artériel et veineux) détecte l'éventuel conflit vasculaire.

III.1.6 Traitement

Dans un premier temps, kinésithérapie pour correction de la posture scapulaire pendant au moins six mois. En cas d'échec, exérèse chirurgicale de la bande fibreuse ou de la côte cervicale par abord sus-claviculaire ou trans-axillaire.

III.2 Autres syndromes canaux du membre supérieur

III.2.1 Syndromes canaux du membre supérieur

Ils sont repris au Tableau 44.

Nerfs	Siège de la compression	Déficit moteur Amyotrophie Mouvements	Douleur Sensibilité
Sus-scapulaire	Échancrure coracoïde de l'omoplate	M. sus et sous-épineux Abduction et rotation externe de l'épaule	Gêne douloureuse au niveau de l'omoplate
Radial	Corps de l'humérus « paralysie du samedi soir »	Main radiale Extension du poignet et des doigts	Bord externe de la main et de l'avant-bras
Radial (n. interosseux post)	Traversée du muscle court supinateur	Extension des doigts	
Médian	Rond pronateur		Douleur face antérieure de l'avant-bras 3 ½ doigts externes
	Interosseux antérieur	Fléchisseur long pouce Fléchisseur profond index et majeur	Douleur face antérieure de l'avant-bras
	Canal carpien	Éminence thénar Abduction et opposition du pouce	3 ½ doigts externes Bord externe main
Cubital	Tunnel cubital	Petits muscles de la main griffe cubitale	Bord interne de la main 5e doigt et moitié interne du 4e doigt
	Loge de Guyon		

Tableau 44 Syndromes canaux du membre supérieur

III.2.2 Syndrome du canal carpien

a. Anatomie

À la face antérieure du carpe, le nerf médian traverse le tunnel ostéofibreux constitué en arrière par les os du carpe et en avant par le ligament annulaire antérieur ou ligament transverse du carpe. Dans son trajet intracanalair, il est accompagné des tendons des muscles fléchisseurs superficiels et profonds des doigts et du fléchisseur du pouce.

b. Etiologie

Microtraumatismes et épaissement du ligament transverse du carpe.

- Microtraumatismes répétés à l'occasion des mouvements du poignet.
- Rétention hydrique, grossesse, contraceptifs oraux, gain de poids.
- Épaississement du tissu conjonctif : arthrite rhumatoïde, acromégalie, hypothyroïdie, ténosynovite.

c. Clinique

Début par paresthésies nocturnes dans toute la main (avec prédominance dans le territoire d'innervation cutanée du médian) avec douleurs à type de brûlures, picotements et engourdissements. Le patient réveillé peut faire disparaître les douleurs en secouant la main.

Les symptômes d'abord nocturnes sont présents dans une certaine mesure durant le jour.

Après une compression durable et sévère, l'examen neurologique peut montrer une amyotrophie de l'éminence thénar (perte de fonction de l'abducteur du pouce et de l'opposant du pouce) et une hypoesthésie dans le territoire cutané du médian (moitié externe de la paume, trois premiers doigts et bord externe du quatrième doigt).

Les symptômes sont provoqués ou accentués par la pression sur le canal carpien et par l'hyperextension du poignet.

d. Examens complémentaires

L'électrophysiologie révèle un ralentissement de la conduction sensitive et/ou motrice du nerf médian au niveau du poignet.

e. Traitement

Celui de la cause si possible,

Traitement **conservateur** : mise au repos du poignet en attelle, anti-inflammatoires non stéroïdiens, infiltration locale à base de corticostéroïdes.

Traitement **chirurgical** : sous anesthésie loco-régionale en hôpital de jour, résection du ligament transverse du carpe. Excellents résultats dans plus de 90% des cas.

III.2.3 Syndrome du tunnel cubital

a. Anatomie

Le tunnel cubital, situé au bord postéro-interne du coude, est formé par la gouttière épitrochléo-olécrânienne en arrière et par l'arcade aponévrotique qui unit le chef épitrochléen et le chef cubital du muscle cubital antérieur. Le nerf cubital est parfois séparé de l'épitrochlée par une bourse séreuse.

b. Etiologie

Compression du nerf par l'aponévrose, synovite rhumatoïde, tumeurs, fragments osseux, ostéophytes.

Traumatismes répétés ou compression par appuis répétés sur une table de travail, ou certaines activités manuelles (travail à la pelle, à la pioche, à la hache).

Altérations du volume du tunnel cubital lors des mouvements de flexion et d'extension du coude (le volume se réduit en flexion du coude et l'aponévrose se tend sur le nerf).

Anomalie du coude en cubitus valgus.

c. Clinique

Début par paresthésies des quatrième et cinquième doigts et du bord interne de la main avec douleurs souvent peu vives du bord interne de la main et de l'avant-bras.

Amyotrophie et perte de force de l'éminence hypothénar et des interosseux ; l'atteinte peut s'étendre au plus petits muscles de la main en produisant l'aspect de griffe cubitale.

Perte de sensibilité du bord interne de la main, du cinquième doigt et de la moitié interne du quatrième doigt.

d. Examens complémentaires

L'électrophysiologie montre un ralentissement de conduction nerveuse au coude. L'étude radiologique du coude peut repérer une cause spécifique.

e. Traitement

Conservateur : éviter les mouvements du coude, attelle de repos, anti-inflammatoires.

Chirurgical sous anesthésie générale ou loco-régionale. L'opération de base est la décompression par section de l'arcade aponévrotique. On peut y associer une résection partielle de l'épitrachée et la transposition du nerf.

III.3 Syndromes canaux du membre inférieur

III.3.1 Syndromes canaux du membre inférieur

Ils sont repris au Tableau 45.

Nerfs	Siège de la compression	Déficit moteur Amyotrophie Mouvement	Douleur Sensibilité
Fémorocutané	Ligament inguinal	-	Paresthésies et hypoesthésie en raquette face antéro-ext cuisse
Petit abdomino-génital	Musculature abdominale	-	Pli inguinal
Obturateur	Hernie dans le canal obturateur	Rotation externe et adduction de la hanche Impossibilité de croiser la cuisse lésée sur l'autre	Face interne de la partie haute de la cuisse
Sciatique poplité externe	Tête du péroné	Dorsi-flexion et éversion du pied	Face externe de la jambe, dos du pied, premiers orteils
Sciatique poplité interne (nerf tibial postérieur)	Canal tarsien sous la malléole interne	Flexion des orteils	Paresthésies douloureuses et brûlures de la plante du pied
Digitaux plantaires métatarsalgie de Morton	Canal métatarsien entre 2 têtes métatarsiennes	-	En éclair à la partie antérieure de l'espace métatarsien

Tableau 45 Syndromes canaux du membre inférieur

III.3.2 Méralgie paresthésique

a. Anatomie

Le nerf fémoro-cutané qui naît de la racine L2 ou à la fois des racines L2 et L3 passe de l'abdomen à la cuisse au niveau de l'extrémité externe du ligament inguinal, un peu en avant de l'épine iliaque antérieure.

b. Etiologie

Compression du nerf fémoro-cutané dans sa traversée du ligament inguinal. De nombreux facteurs prédisposent à cette compression.

- Obésité avec paroi abdominale pendante.
- Station debout ou marche prolongée.
- Vêtements serrants.
- Augmentation de la pression intra-abdominale (grossesse, ascite, tumeurs).

c. Clinique

Paresthésies douloureuses, sensation de brûlures, de piqûres au niveau de la face antéro-externe de la cuisse. Les douleurs sont accentuées par l'extension de la hanche.

Hypoesthésie ou dysesthésies en forme de raquette à la face antéro-externe de la cuisse.

Les symptômes sont souvent mineurs et le patient peut s'en accommoder s'il se sent rassuré.

d. Diagnostic différentiel

Le nerf peut être comprimé dans l'espace rétro-péritonéal supérieur ou par des lésions du sigmoïde, du cæcum ou du grêle.

Neuropathie du nerf crural.

Radiculopathie L2 ou L3.

e. *Traitement*

Conservateur : perte de poids, port de vêtements lâches, anti-inflammatoires non-stéroïdiens, massage cutané par un glaçon au niveau du ligament inguinal, bloc anesthésique, infiltration de corticostéroïdes.

Chirurgical exceptionnel avec dissection et libération du nerf, résultats moyens.

IV TUMEURS DU SYSTÈME NERVEUX PÉRIPHÉRIQUE

Les tumeurs du SNP se développent à partir de cellules de la gaine des nerfs (cellules de Schwann et cellules du périnèvre) et à partir de neurones (presque exclusivement situés dans les ganglions du système nerveux autonome).

Les nerfs périphériques peuvent être envahis secondairement par un cancer de voisinage (plexus brachial et néoplasie mammaire, plexus lombo-sacré et cancer du col utérin).

IV.1 Tumeurs de la gaine des nerfs

IV.1.1 Schwannome

Pathologie : lésion circonscrite par l'épinèvre, limitée à un fascicule d'un tronc nerveux. La transformation maligne est rare. Le diamètre est en général inférieur à 5-6 cm.

Siège : zone de flexion du poignet, du coude et du genou, parfois du cou, rarement du tronc.

Clinique. Présence sur le trajet d'un nerf d'une masse sensible à la pression, mobile sur le plan profond dans l'axe transversal du membre mais pas dans l'axe longitudinal. La pression peut éveiller des paresthésies dans le territoire nerveux. Les signes neurologiques déficitaires sont très rares.

Examens complémentaires : échographie, IRM.

Traitement. L'ablation du schwannome est habituellement aisée et simple. Elle nécessite le sacrifice du fascicule nerveux à l'origine de la tumeur mais cela n'occasionne aucun déficit neurologique significatif.

IV.1.2 Neurofibrome

Pathologie. La tumeur est formée de la prolifération intraneurale de cellules de Schwann et implique souvent un long segment du nerf et de ses branches. On distingue le neurofibrome localisé, les neurofibromes cutanés multiples et le neurofibrome plexiforme, qui font partie de la maladie de von Recklinghausen (NF-1). Le neurofibrome localisé peut survenir de façon isolée sans relation avec la NF-1. Une transformation maligne survient dans 10% des cas.

Siège : plexus cervical, brachial et lombo-sacré.

Clinique. Masse sur le trajet d'un nerf évoluant lentement en plusieurs mois et années. Une croissance rapide évoque une cancérisation.

Traitement chirurgical avec résection radicale de la tumeur en cas de malignité. Il est presque toujours impossible de préserver le nerf porteur ; un greffon nerveux est alors nécessaire.

IV.1.3 Tumeurs malignes.

Origine spontanée à partir des cellules de Schwann (schwannome malin) ou des fibrocytes (fibrosarcome) d'un nerf normal ou à partir d'un neurofibrome plexiforme d'une NF-1.

Clinique : masse douloureuse, rapidement évolutive avec troubles neurologiques progressifs dans le territoire de distribution du nerf. Métastases pulmonaires principalement.

Traitement par résection chirurgicale en bloc ou par amputation du membre.

IV.2 Tumeurs neuronales

IV.2.1 Neuroblastome

Pathologie. Tumeurs développées à partir des cellules de la crête neurale, situées dans 50% des cas au niveau de la médullo-surrénale ou des ganglions de la chaîne sympathique abdominale.

Clinique. Enfant âgé de moins de 4 ans (75% des cas) avec anorexie, perte de poids, anémie, hépatomégalie. Présence d'acide homovanillique dans l'urine.

Métastases hématogènes au niveau de la base du crâne et de l'orbite (lésions lytiques), et au niveau du foie. Métastases par continuité vers l'espace rachidien épidual avec compression médullaire.

Traitement : chirurgie radicale, radio thérapie, chimiothérapie.

IV.2.2 Ganglioneurome

Pathologie : origine à partir des cellules ganglionnaires du système sympathique (siège rétropéritonéal et rétropleural) ou encore à partir d'un nerf sympathique et exceptionnellement d'un nerf périphérique.

Clinique. Masse lentement progressive située dans le médiastin postérieur, l'espace rétropéritonéal, la glande médullo-surrénale et les ganglions sympathiques. Effet de masse local. Présence dans l'urine de métabolites de la dopamine et de l'adrénaline.

Tumeur habituellement bénigne. Rarement cancérisation et métastase dans le foie et la base du crâne ou par propagation vers l'espace rachidien épidual.

Traitement chirurgical d'exérèse large.

IV.2.3 Phéochromocytome

Pathologie : origine au niveau des cellules précurseurs du système nerveux sympathique. Dans 90% des cas, la tumeur siège dans la médullo-surrénale. Le phéochromocytome est un constituant de divers syndromes : néoplasie endocrine multiple, NF-1, maladie de Von Hippel-Lindau.

Clinique marquée par l'activité hormonale de la tumeur qui sécrète adrénaline et noradrénaline : hypertension artérielle paroxystique (30% des cas) ou soutenue (70% des cas) avec crises de céphalées, nausées, vomissements, transpiration profuse, palpitations, anxiété.

Traitement chirurgical d'exérèse.

IV.2.4 Chémoadénome

Pathologie : tumeur développée à partir des cellules ganglionnaires du glomus carotidien (situé au niveau de la bifurcation carotidienne) ou du glomus jugulaire (ganglions du nerf pneumogastrique situés au pourtour du foramen jugulaire).

Clinique : pas d'activité hormonale.

Glomus carotidien : masse indolore, légèrement sensible, latéro-cervicale pouvant, par son volume, provoquer une dysphagie, un syndrome de Claude Bernard-Horner, une atteinte déficitaire des nerfs spinal et hypoglosse. L'exérèse se fait en bloc avec l'artère, ce qui nécessite une reconstruction avec greffe.

Glomus jugulaire : masse développée au niveau du trou déchiré postérieur, comprimant les nerfs mixtes situés dans la partie nerveuse du foramen (IX–X–XI) et pouvant s'étendre dans la fosse postérieure. L'exérèse nécessite un abord simultané intra- et extracrânien.