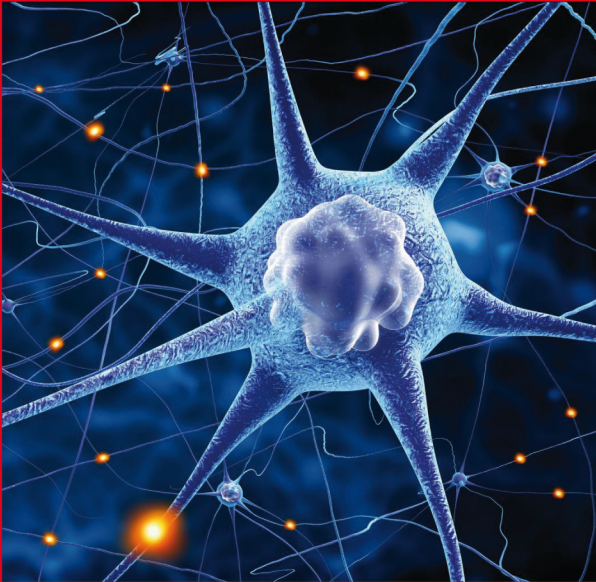


ATLAS DE POCHE
NEUROLOGIE

REINHARD ROHKAMM

2^e édition



Lavoisier
Médecine
SCIENCES

1 **Données fondamentales**

- Neuro-anatomie
- Voies nerveuses
- Dermatomes et myotomes
- Système nerveux périphérique
- Muscles squelettiques
- Système nerveux autonome
- Système limbique
- Neuro-immunologie
- Neurogénétique
- Neurodégénérescence

La neurologie traite des maladies du système nerveux et des maladies du muscle squelettique. On peut distinguer, tant sur le plan morphologique que sur le plan fonctionnel, le système nerveux central, le système nerveux périphérique (somatique) et le système nerveux autonome.

Système nerveux central (SNC, névraxe)

■ Cerveau (encéphale)

Le **cerveau antérieur** ou proscéphale (région supratentorielle) se compose du télencéphale (les deux hémisphères cérébraux et des structures médianes qui les relient) et du diencéphale.

Le **tronc cérébral** (région sous-tentorielle) se subdivise en mésencéphale et rhombencéphale. Le rhombencéphale englobe le pont, le cervelet et la moelle allongée.

■ Moelle spinale

La longueur de la moelle spinale est d'environ 45 cm chez l'adulte. Son extrémité proximale est en continuité avec la moelle allongée ; son origine se situe juste au-dessus de l'émergence de la première paire de nerfs spinaux cervicaux. Elle se termine par le cône médullaire, au niveau du corps de la troisième vertèbre lombale chez le nouveau-né, et au niveau du disque entre la première et la deuxième vertèbre lombale chez l'adulte. C'est pour cette raison que la ponction lombaire se pratiquera en dessous de la troisième vertèbre lombale. Le *cône médullaire* se prolonge par une formation filiforme, le *filum terminale*, constitué principalement par du tissu glial et du tissu de soutien ; il traverse le cul-de-sac dural lombal parmi les longues racines ventrales et dorsales des nerfs spinaux qui forment la queue de cheval et s'amarré à la face postérieure du coccyx. La distribution segmentaire des corps vertébraux et des nerfs spinaux constitue la base d'une systématisation en moelle cervicale, thoracique, lombale et sacrée.

Système nerveux périphérique (SNP)

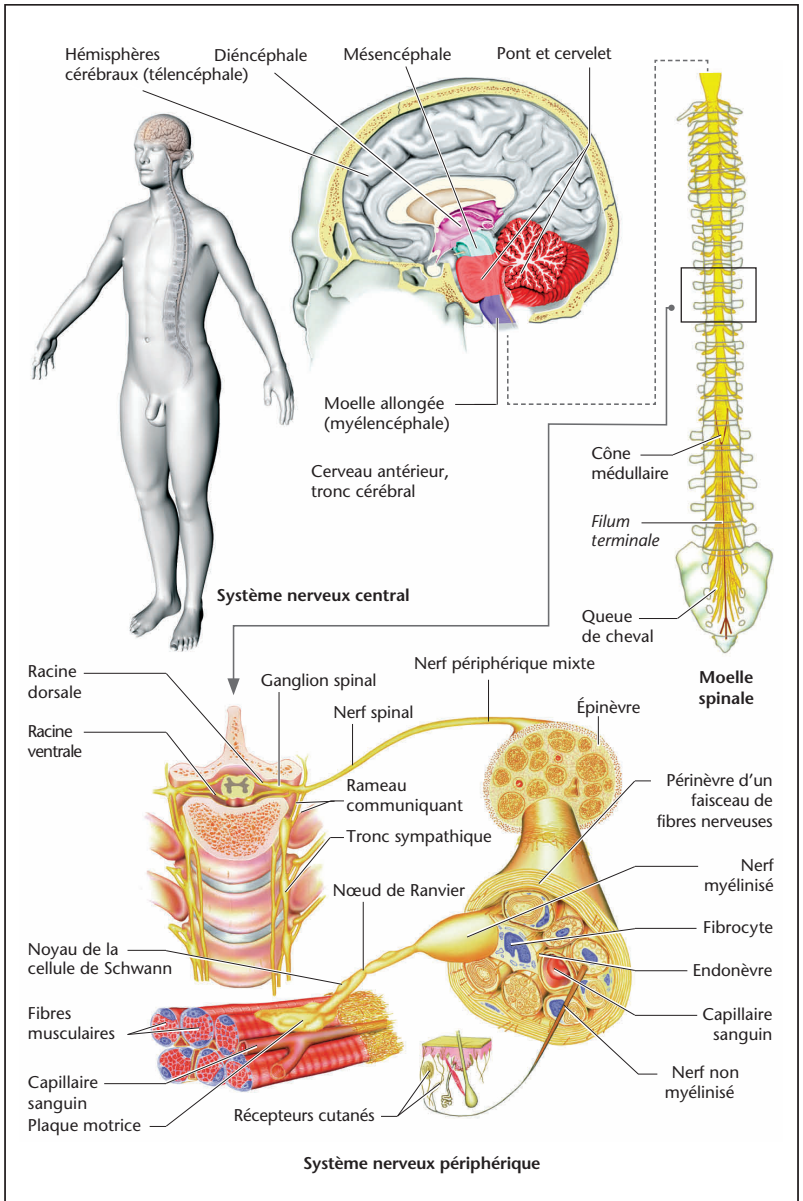
Le système nerveux périphérique relie le système nerveux central aux différentes régions du corps. Tous les neurones moteurs, sensitifs et autonomes ainsi que leurs axones situés en dehors du système nerveux central forment le système nerveux périphérique. La *racine ventrale*

(motrice), la *racine dorsale* (sensitive), le *ganglion spinal* et les *nerfs spinaux* font partie du système nerveux périphérique, de même qu'une grande partie du système nerveux autonome (*tronc sympathique*), des fibres nerveuses sensitives et motrices et des nerfs crâniens, à l'exception des nerfs olfactifs et des nerfs optiques, qui sont des éléments du système nerveux central.

Un nerf périphérique peut être purement moteur ou purement sensitif, comporte, mais il est habituellement mixte, formé, dans des proportions variables, de fibres (axones) motrices, sensitives et autonomes. Un nerf périphérique est formé de fibres nerveuses réunies en *faisceaux*, engainées par un tissu de soutien (*périnèvre*). Le tissu conjonctif qui se situe entre les axones constitue l'endonèvre et celui qui se situe entre les faisceaux l'épinèvre. À l'intérieur des faisceaux, nous trouvons des fibres myélinisées et des fibres non myélinisées, l'endonèvre, ainsi que des capillaires sanguins. Chaque axone est entouré d'une cellule de soutien appelée cellule de Schwann. Lorsque les fibres sont peu ou pas myélinisées, une cellule de Schwann entoure plusieurs axones, alors que l'enroulement serré de la membrane d'une seule cellule de Schwann forme la gaine de myéline qui entoure les fibres myélinisées. Les cellules de Schwann d'un axone myélinisé sont proches ; l'espace situé entre elles est appelé *nœud de Ranvier*. La vitesse de conduction du nerf augmente proportionnellement à l'épaisseur de la gaine de myéline. La zone de contact entre les fibres nerveuses motrices et les fibres musculaires constitue la *jonction neuromusculaire* ou *plaque motrice*. Les stimuli des différents récepteurs sensitifs cutanés, tendineux, musculaires, articulaires, viscéraux, ou d'autres parties du corps sont transmis au système nerveux central par les fibres nerveuses sensitives (afférentes). Le corps cellulaire de ces fibres se situe dans les ganglions spinaux (cellules pseudo-unipolaires) et elles atteignent la moelle spinale par les racines dorsales.

Système nerveux autonome (végétatif, viscéral)

Le système nerveux autonome coordonne les fonctions des viscères et leur permet de s'adapter aux conditions du milieu intérieur et extérieur. Ces tâches sont dévolues aux composantes centrales et périphériques du système nerveux autonome (*voir* p. 58 et suivantes).



La morphologie de la tête est déterminée par les os du crâne. La surface du crâne est accessible à la palpation en raison de la faible épaisseur des muscles et du tissu conjonctif qui la recouvre. L'épaisseur et la solidité des os du crâne varient en fonction des contraintes mécaniques auxquelles ils sont soumis. Les zones les moins épaisses, dans les régions temporales et orbitaires (« fenêtre osseuse »), permettent l'exploration écho-Doppler des artères intracrâniennes (voir p. 400). Les traumatismes violents sont à l'origine de fractures qui surviennent de manière préférentielle au niveau des structures osseuses les plus fines. L'articulation temporomandibulaire est, avec les articulations de la chaîne des osselets de l'oreille, la seule articulation mobile du crâne.

Neurocrâne

Il contient le cerveau, le labyrinthe et l'oreille moyenne. Ces os sont formés de deux couches compactes (table interne et table externe) entourant une couche spongieuse (diplôé). Chez l'adolescent et l'adulte, les os de la calotte crânienne sont fixés entre eux par des sutures et des cartilages (synarthrose). La *suture coronale* parcourt transversalement le tiers antérieur du crâne. Elle rejoint la *suture sagittale* sur la ligne médiane. Vers l'occiput, la suture sagittale bifurque et se prolonge par les deux *sutures lambdoïdes*. Le *ptériorion* désigne la zone de jonction de l'os frontal, de l'os pariétal, de l'os temporal et du sphénoïde ; la bifurcation de l'artère méningée moyenne se situe sous le ptériorion.

Le plancher de la cavité crânienne constitue la base du crâne. On distingue l'étage antérieur et moyen de la base du crâne et la fosse cérébrale postérieure. L'*étage antérieur* contient les structures basales des voies olfactives et du lobe frontal, l'*étage moyen* les structures basales des lobes temporaux, l'hypothalamus et l'hypophyse, la *fosse postérieure* le cervelet, le pont et la moelle allongée. La limite entre l'étage antérieur et moyen de la base du crâne est formée sur le côté par le bord postérieur de la petite aile du sphénoïde et vers la zone médiane par le jugum sphénoïdale. La limite entre l'étage moyen et la fosse postérieure est matérialisée sur les côtés par le bord supérieur de la pyramide pétreuse et le dos de la selle turcique sur la ligne médiane.

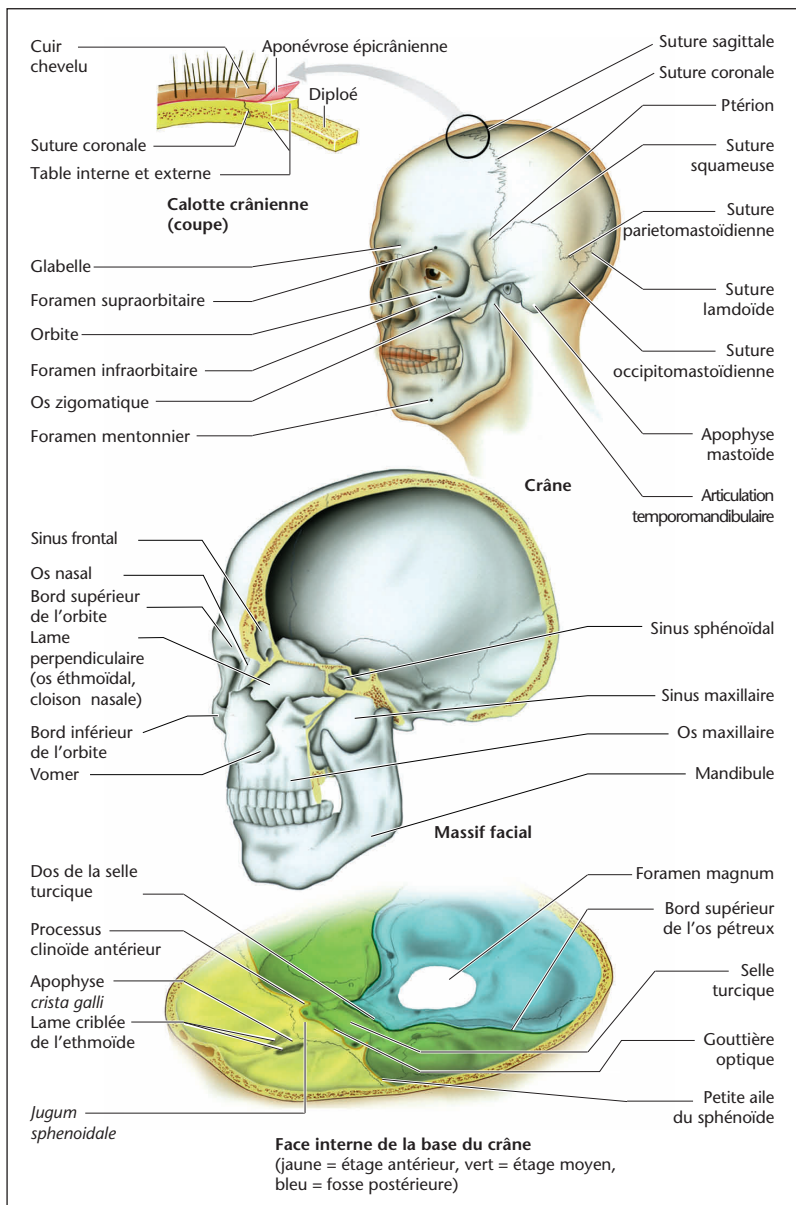
Cuir chevelu

Le cuir chevelu couvre la calotte crânienne. Il est constitué en couches successives par la peau

(épiderme avec les cheveux, derme), les tissus sous-cutanés et l'aponévrose épicroânienne, un tissu conjonctif lâche (espace sous-aponévrotique) et le périoste de la calotte crânienne (péricrâne). Les cheveux poussent d'environ 1 cm par mois. La jonction entre l'aponévrose épicroânienne, et le péricrâne est mobile à l'exception des points de fixation situés au bord supérieur des orbites, de l'arcade zygomatique et de la protubérance occipitale externe. Les plaies du cuir chevelu qui n'entament pas l'aponévrose épicroânienne ne provoquent pas d'hémorragie importante et les lèvres de la plaie ne sont pas béantes. Si l'aponévrose épicroânienne est touchée, nous observerons des plaies plus ou moins béantes ou un scalp par arrachement de l'aponévrose du périoste. Les saignements en nappe se propagent alors dans l'espace sous-aponévrotique.

Massif facial (splanchnocrâne)

Les structures osseuses des orbites, du nez et des sinus constituent le massif facial. Le bord supérieur des orbites est formé par l'os frontal, le bord inférieur par le maxillaire et l'os zygomatique. Le sinus frontal se trouve au-dessus de l'orbite, le sinus maxillaire sous l'orbite. Les fosses nasales s'étendent des narines jusqu'aux choanes. Les fosses nasales communiquent avec les sinus de la face, c'est-à-dire les cellules ethmoïdales, les sinus frontaux, les sinus maxillaires et le sinus sphénoïdal. Le canal sous-orbitaire, contenant le nerf et les vaisseaux sous-orbitaires, se trouve dans la paroi latérale du sinus maxillaire. Le sinus sphénoïdal se situe au voisinage du canal optique, de la gouttière optique et de la selle turcique



Dure-mère (pachyméninge)

La dure-mère comporte un feuillet externe intimement lié au périoste du crâne et un feuillet interne séparé de l'arachnoïde par une fente capillaire, l'espace sous-dural. Les vaisseaux méningés cheminent dans le feuillet externe et assurent la vascularisation de la dure-mère et des os de la calotte crânienne. Les capillaires de la dure-mère sont en partie fenêtrés (dépourvus de barrière hémato-encéphalique). Lorsque la dure-mère se détache de l'os, lors d'un hématome extra-dural par exemple (voir p. 339, 342), un espace (espace épidual) qui reste normalement virtuel se forme. Le feuillet interne de la dure-mère est proche du mésothélium de l'arachnoïde. L'espace normalement virtuel situé entre ces deux feuillets pourra s'étendre en cas d'hémorragie veineuse (hématome subdural, voir p. 339, 342). Les sinus veineux sont des conduits dépourvus de valvules situés dans un dédoublement de la dure-mère.

La *faux du cerveau* se situe entre les hémisphères cérébraux. Elle est limitée en haut par le sinus sagittal supérieur, en bas par le sinus sagittal inférieur. La faux se fixe en avant à l'apophyse cristea galli, et se divise en arrière pour former la tente du cervelet. Le sinus droit occupe l'espace entre la faux et les deux moitiés de la tente du cervelet. Sous la tente du cervelet, la faux du cervelet, beaucoup plus petite, sépare les hémisphères cérébelleux ; elle est parcourue par le sinus occipital et se fixe à l'os occipital.

La *tente du cervelet*, tendue entre les lobes occipitaux et le bord supérieur du cervelet, est légèrement inclinée vers le haut et la ligne médiane comme le toit d'une tente. Son bord antérieur, la petite conférence, limite l'incisure tentorielle qui permet le passage du mésencéphale. Les bords médiaux de la tente du cervelet se situent, de chaque côté, au voisinage du mésencéphale. Son bord postérieur se fixe au sillon du sinus latéral. Les autres points de fixation se situent sur les côtés au bord supérieur de la pyramide pétreuse de l'os temporal, en avant aux processus clinoides postérieurs du dos de la selle turcique et aux processus clinoides antérieurs de la petite aile du sphénoïde. La tente du cervelet sépare la cavité crânienne en un espace supratentoriel et un espace sous-tentoriel.

La tige pituitaire ou infundibulum entourée d'une enveloppe arachnoïdienne traverse une ouverture à la partie postérieure du *diaphragme sellaire*, une lame durale horizontale tendue entre les processus clinoides, percée à sa partie postérieure par un orifice laissant le passage à la tige pituitaire et à l'arachnoïde. L'hypophyse se trouve dans la selle turcique, sous le diaphragme sellaire, dans l'espace extradural.

Les rameaux collatéraux méningés des trois branches du *nerf trijumeau* (voir p. 12 et 86) assurent l'innervation de la dure-mère de la calotte crânienne, de l'étage antérieur et moyen de la base du crâne. Les rameaux méningés issu du ganglion jugulaire du *nerf vague* (voir p. 12), du nerf glossopharyngien et des deux premiers nerfs cervicaux assurent l'innervation de la dure-mère de la fosse postérieure. De ce fait, toutes les méninges sont sensibles à la douleur alors que le parenchyme cérébral ne l'est pas. Certains nerfs crâniens et certains vaisseaux cérébraux qui vascularisent le cerveau auront un trajet intracrânien mais extradural entre le passage de la dure-mère et la traversée des structures osseuses du crâne. C'est ainsi que le ganglion trigéminal est accessible sans ouverture de la dure-mère.

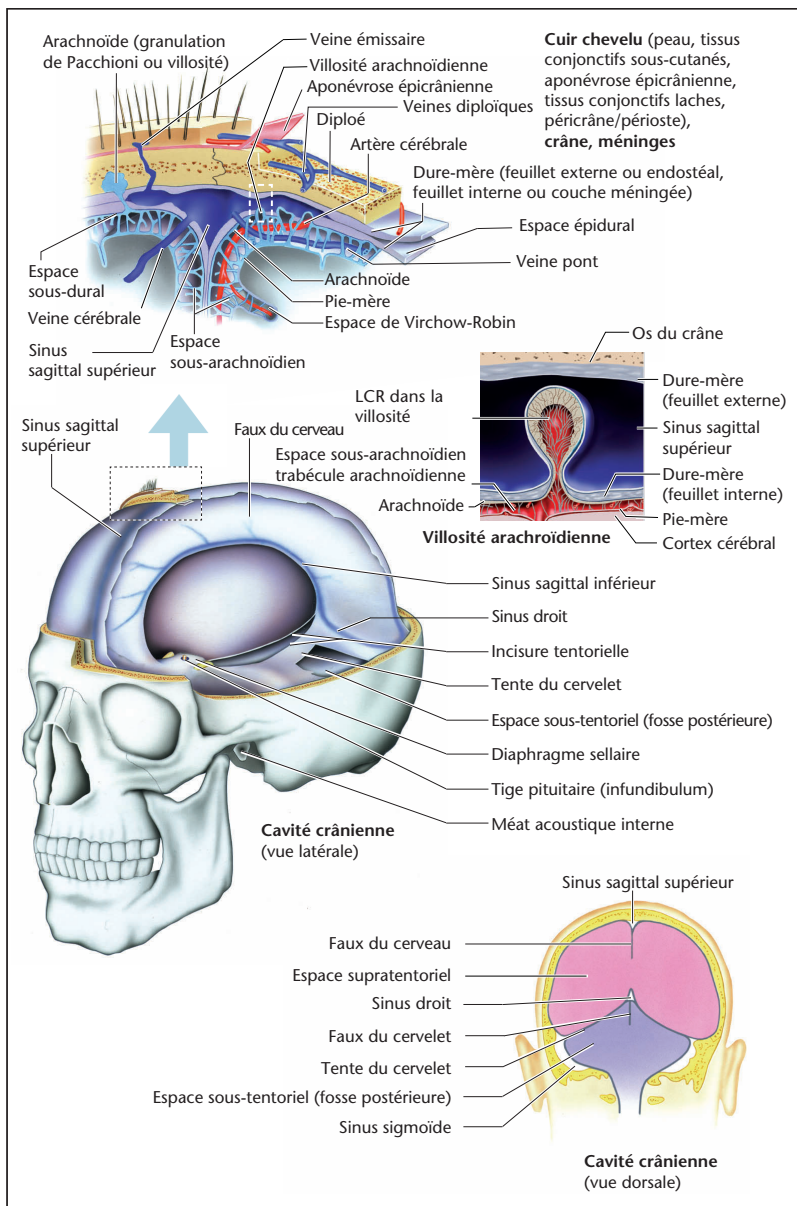
Arachnoïde et pie-mère (leptoméninges)

■ Arachnoïde

L'arachnoïde, constituée d'une couche de cellules pavimenteuses (mésothélium), est intimement liée à la face interne de la dure-mère. Sur son versant interne, elle est reliée à la pie-mère par des fines trabécules de tissus collagène. L'espace sous-arachnoïdien, entre l'arachnoïde et la pie-mère, contient le liquide céphalorachidien. Il est traversé par les branches corticales des artères cérébrales et les veines cérébrales superficielles. En raison de la distance variable entre la face interne du crâne et la surface du cerveau, on observe le développement de grands espaces liquidiens appelés citerne (voir p. 9). Les protrusions de l'arachnoïde dans le sinus longitudinal supérieur sont appelées villosités ou granulation de Pacchioni.

■ Pie-mère

La pie-mère tapisse la surface du cerveau, en suivant toutes ses circonvolutions et ses sillons. Elle est parcourue par les vaisseaux jusqu'à leur point de pénétration du parenchyme cérébral. À l'exception des capillaires, tous ces vaisseaux sont recouverts d'une gaine piaie, puis dans leur cheminement intracérébral d'une membrane gliale formant la barrière hémato-encéphalique. Cet espace périvasculaire, appelé espace de Virchow-Robin, contient du liquide céphalorachidien. Les plexus choroïdes des ventricules cérébraux, qui sécrètent le liquide céphalorachidien, sont formés par des replis de pie-mère renfermant des vaisseaux sanguins (toile choroïdienne), recouverte par une couche de l'épithélium ventriculaire (épendyme).



Le volume du liquide céphalorachidien (LCR) est de 150 ml chez l'adulte, dont 30 ml se trouvent dans l'espace sous-arachnoïdien spinal. La sécrétion est de 500 ml par 24 heures, soit environ 21 ml par heure, de sorte que la totalité du LCR est renouvelé 3 à 4 fois par jour.

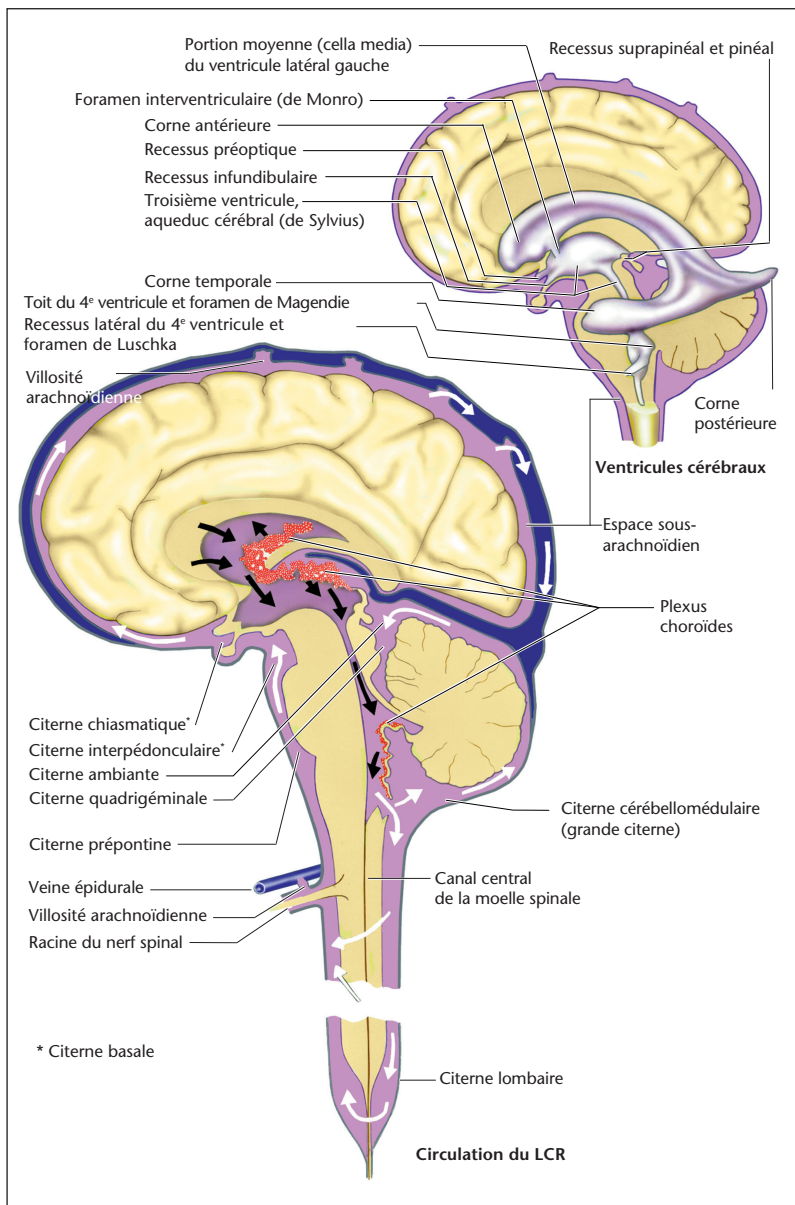
Les espaces liquidiens. Les deux ventricules latéraux, remplis de LCR, communiquent avec le troisième ventricule par les foramens inter-ventriculaires de Monro (un de chaque côté). Le LCR passe ensuite du troisième ventricule au quatrième ventricule par l'*aqueduc cérébral de Sylvius*, puis par le foramen de Magendie, médian, et les foramens de Louschka, latéraux, situés au niveau du quatrième ventricule, qui permettent la circulation du liquide céphalorachidien entre le système ventriculaire (espace liquidiens interne) et l'espace sous-arachnoïdien (espace liquidiens externe). Les citerne correspondent à un élargissement de l'espace sous-arachnoïdien. La citerne cérébro-médullaire (grande citerne) se situe à la face dorsale de la moelle allongée, à la face inférieure du cervelet. La citerne pontocérébelleuse se situe au niveau de l'angle pontocérébelleux. La citerne ambiante se trouve sur le bord du pédoncule cérébral, au niveau du mésencéphale, elle est traversée par l'artère cérébrale postérieure, l'artère cérébelleuse supérieure, la veine basilaire et le nerf trochléaire (IV). La citerne interpédonculaire, entre les pédoncules cérébraux, au niveau de la bifurcation de l'artère basilaire, de l'origine de l'artère cérébelleuse supérieure et de l'artère cérébrale postérieure, est traversée par les nerfs oculomoteurs et se situe en arrière de la citerne chiasmaticum qui entoure le chiasma optique, l'infundibulum et la tige pituitaire. La citerne basale postérieure désigne l'espace sous-arachnoïdien situé entre le foramen magnum et le dos de la selle turcique, la citerne basale antérieure, l'espace sous-arachnoïdien situé entre le dos de la selle turcique et l'apophyse crista galli.

La sécrétion du LCR. Le LCR est un ultrafiltrat du plasma sanguin, d'aspect aqueux, transparent et incolore, sécrété principalement par les plexus choroïdes (voir p. 118) et les capillaires sanguins cérébraux. Les vaisseaux de l'arachnoïde et de la pie-mère, ainsi que les espaces extracellulaires du parenchyme cérébral, constituent d'autres sources de LCR. À l'exception des protéines synthétisées au niveau du cerveau (voir p. 416), le LCR renferme les mêmes constituants que le sang, à des concentrations toutefois beaucoup plus basses. C'est pour cette raison que les résultats des analyses biochimiques du LCR sont difficiles à interpréter si les paramètres sanguins ne sont pas connus.

La fonction du LCR. À l'état normal, il ne contient pas d'hématie et moins de 4 leucocytes par μl ($= \text{mm}^3$). Le LCR exerce une fonction physique (répartition des pressions, équilibrage des modifications de volume, protection contre les variations de pression veineuse et artérielle, réduction du poids du cerveau in situ après une accélération) et une fonction métabolique (apport des substrats contenus dans le liquide extracellulaire et des hormones, élimination des produits du catabolisme).

La circulation du LCR. Les mouvements du corps, les variations de volume des vaisseaux sanguins cérébraux, les mouvements respiratoires et la manœuvre de Valsalva provoquent des pulsations normales du liquide céphalorachidien. La direction du flux varie en raison des changements de direction des pulsations dans les différents compartiments du LCR. Le modèle classique du flux unidirectionnel de liquide céphalorachidien (des plexus choroïdes aux villosités arachnoïdiennes) a été remplacé par un modèle dynamique qui tient compte de l'alternance de la direction du flux. Dans ce modèle, la résultante du flux varie d'une région à l'autre, en fonction des différentes pulsations observées en un endroit donné. Par exemple, on ne détecte aucun flux au niveau de la convexité du cerveau, alors qu'un flux est décelé au niveau des foramens de Magendie et de Louschka. Ces pulsations provoquent un véritable brassage du LCR. Le flux du LCR varie en fonction de l'âge et des pathologies. Elles constituent un facteur déterminant de la concentration en protéines : par exemple, plus le flux sera important, plus la concentration protéines sera faible. Le scanner et l'IRM peuvent mettre en évidence les conséquences d'une perturbation de la circulation du LCR (voir p. 120), en montrant par exemple une dilatation ventriculaire ou un exsudat transpédonculaire.

La résorption de LCR. Le LCR est résorbé au niveau des villosités arachnoïdiennes, des racines des nerfs rachidiens et des nerfs, de la lame criblée du nerf olfactif, du nerf optique, du nerf vestibulocochléaire. Les composants résorbés du LCR sont drainés par les veines et le système lymphatique.



Le tronc cérébral est formé par le mésencéphale, le pont et la moelle allongée (voir p. 2). Il contient les noyaux des nerfs crâniens. Les faisceaux ascendants ou descendants reliant le cerveau, le cervelet et la moelle spinale le traversent. Nous y trouvons également les centres autonomes contrôlant le cœur, la circulation, la respiration, la digestion (voir p. 108 et suivantes), ainsi que les noyaux cochléaires et vestibulaires. La régulation des flux d'informations afférentes et efférentes est assurée par des mécanismes réflexes.

Topographie

Antérieure. Les pédoncules cérébraux peuvent s'observer au bord latéral du mésencéphale, les pédoncules cérébelleux au bord latéral du pont et les pyramides au niveau de la moelle allongée avec la décussation sous-jacente des pyramides. Les nerfs crâniens III et IV (d'arrière en avant) se trouvent dans le mésencéphale ; V, VI, VII et VIII dans le pont ; les IX, X, XI et XII dans la moelle allongée.

Latérale (voir p. 169). Le cervelet peut être observé dans cette approche. Une fois qu'il a été retiré, l'émergence des nerfs crâniens et visibles, à l'exception du nerf trochléaire (IV) qui émerge à la face dorsale du tronc cérébral. Les colliculi crâniens et caudaux se situent au niveau du mésencéphale, les pédoncules cérébelleux au niveau du pont et les olives au niveau de la moelle allongée.

Postérieure. Le quatrième ventricule se situe sous le cervelet (plancher du quatrième ventricule = fosse rhomboïde) et les pédoncules cérébelleux se trouvent de part et d'autres (voir figure : 1. pédoncule cérébelleux supérieur ; 2. pédoncules cérébelleux inférieur ; 3. pédoncule cérébelleux moyen)

Voies nerveuses et noyaux

Voies de projection. Toutes les voies de projection ascendantes et descendantes motrices (voir p. 38) et sensitives (voir p. 42) traversent le tronc cérébral. Elles établissent de nombreuses connexions aux différentes structures du tronc cérébral. L'origine des voies sympathiques centrales (voir p. 84) se situe au niveau de l'hypothalamus.

Noyaux. Le noyau rouge et la substance noire se trouve dans le mésencéphale. Les noyaux du pont sont dispersés entre les faisceaux de fibres. Ces noyaux contiennent le

second neurone de la voie cérébro-ponto-cérébelleuse (voir p. 40). Les noyaux des nerfs crâniens sont localisés dans les différents segments du tronc cérébral :

– *mésencéphale* : III avec le noyau accessoire, IV, V (noyau mésencéphalique) ;

– *pont* : V (noyau principal et moteur), VI, VII avec le noyau salivaire supérieur, VIII (noyau vestibulaire supérieur, noyau cochléaire antérieur) ;

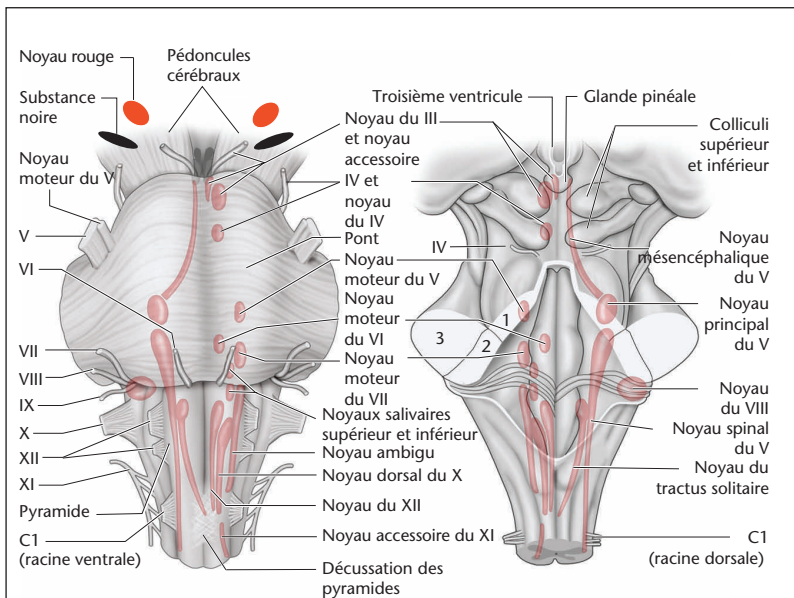
– *moelle allongée* : VIII (noyau vestibulaire inférieur et latéral, noyau cochléaire postérieur), IX (noyau du tractus solitaire, noyau salivaire inférieur, noyau ambigu), X (noyau dorsal, noyau ambigu, noyau du tractus solitaire), XI (noyau ambigu), XII ;

– *moelle spinale* : V (noyau spinal), XI.

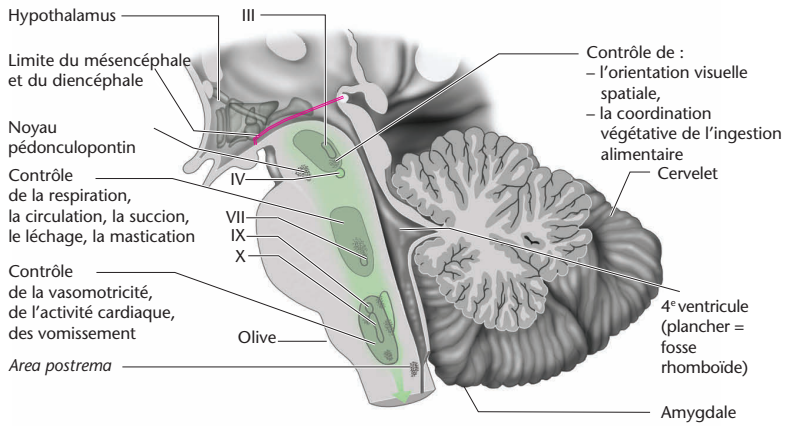
Formation réticulaire (voir tableau 2)

Cette dénomination correspond à un réseau de noyau de fibres d'interconnexion qui s'étend sur toute la longueur du tronc cérébral. Les composants caudaux de la formation réticulaire se trouvent au niveau de la corne dorsale de la moelle spinale et son extension crâniale se situe jusque dans le thalamus médial.

La formation réticulaire reçoit des afférences de toutes les régions du système nerveux central. Les efférences se projettent au niveau de la moelle spinale et du cortex cérébral. En raison de ce réseau étendu, la formation réticulaire joue un rôle important dans la coordination réflexe des fonctions sensitives, motrices et autonomes (voir p. 98). Le faisceau longitudinal médial de la formation réticulaire est une connexion importante entre les noyaux moteurs des nerfs crâniens III, IV et VI (voir p. 80 et 154).



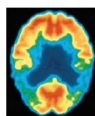
Tronc cérébral (vue antérieure) Tronc cérébral (vue postérieure, après ablation du cervelet)



ATLAS DE POCHE NEUROLOGIE



Le système nerveux et les muscles sont atteints dans pratiquement toutes les maladies, ce qui rend le diagnostic précis des pathologies neurologiques particulièrement complexe. Cette deuxième édition de l'atlas de poche permet de résoudre les cas les plus difficiles grâce à sa présentation claire et concise associant texte et illustration.



- L'ouvrage propose tout d'abord une vue d'ensemble de la neurologie, de la neuro-anatomie et de la physiologie, pour présenter ensuite les données fondamentales des fonctions normales et pathologiques du système nerveux, et enfin étudier les syndromes neurologiques et les méthodes actuelles de diagnostic.



- De nouveaux chapitres abordant, entre autres, le système limbique, la vascularisation du cervelet, le liquide céphalorachidien, la neuro-immunologie, les pathologies neurodégénératives, les neurotransmetteurs et le botulisme complètent cette nouvelle édition.

- Les signes cliniques, les symptômes et les manifestations des maladies neurologiques sont mis en évidence afin d'observer et d'identifier rapidement chaque pathologie.



- Didactique, la présentation en doubles pages permet de créer des conditions optimales d'apprentissage et de mémorisation.

Cet ouvrage contribue à une actualisation des connaissances et à la formation continue. Il constitue, d'une part, un outil de référence apprécié des étudiants en médecine et des internes et, d'autre part, une aide précieuse pour la pratique quotidienne des neurologues, des neurochirurgiens et des médecins généralistes.

