

Table des matières

PARTIE 1 Maladies infectieuses

CHAPITRE 1

Virus de la varicelle (VZV)

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

CHAPITRE 2

Infection par le virus de l'immunodéficience humaine

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

CHAPITRE 3

Tuberculose

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

CHAPITRE 4

Maladie de Chagas

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

CHAPITRE 5

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

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

PARTIE 2

Maladies de système, maladies dysimmunitaires et vascularites

CHAPITRE 6

Sarcoïdose

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

CHAPITRE 7

Lupus

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

CHAPITRE 8

Maladie de Horton

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

CHAPITRE 9

Maladie de Takayasu

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

CHAPITRE 10

Syndrome de Sneddon

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

CHAPITRE 11

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

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

CHAPITRE 12

Syndrome de Cogan

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

CHAPITRE 13

Maladie de Behçet

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

CHAPITRE 14

Angéite primitive du système nerveux central

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

CHAPITRE 15

Maladie de Kawasaki

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

CHAPITRE 16

Vascularites systémiques primitives et secondaires, et vasculopathies diverses

Emmanuel Touzé, Hubert de Boysson, Pascal Cohen 189

I Rappel sur la classification des vascularites 189

II Examens complémentaires utiles au diagnostic de vascularite 190

III Vascularites primitives 192

IV Vascularites secondaires 196

V Autres vasculopathies 200

CHAPITRE 17

Maladie des emboles de cholestérol

Michèle Levasseur 209

I Physiopathologie 210

II Atteinte neurologique 210

III Atteinte rénale 213

IV Atteinte cutanée 213

V Autres atteintes 213

VI Diagnostic 214

VII Examens complémentaires 214

VIII Evolution et traitement 215

PARTIE 3

Maladies métaboliques

CHAPITRE 18

Maladie de Fabry

Pierre Clavelou, Olivier Lidove, Emmanuel Touzé 221

I Diagnostic biologique 221

II Génétique 222

III Epidémiologie 222

IV Manifestations vasculaires cérébrales 225

V Autres manifestations cliniques 228

VI Traitement 230

VII Conclusion 230

CHAPITRE 19

Maladies mitochondriales

Karine Auré, Emmanuel Roze, Christian Denier 235

I Chaîne des oxydations phosphorylantes (OXPHOS) 235

II Syndrome MELAS 237

III Génétique 238

IV Présentation clinique des *stroke-like episodes* 239

V Imagerie cérébrale 240

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

VII Physiopathologie des *stroke-like episodes* 243

VIII Diagnostic 244

IX Prévalence des *stroke-like episodes* 246

X Traitement 247

XI Evolution 247

XII Conclusion 248

CHAPITRE 20

Hyperhomocystéinémies

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

I Voies métaboliques et hyperhomocystéinémies secondaires 253

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

III Hyperhomocystéinémies fréquentes 258

IV Conclusion 259

PARTIE 4

**Vasculopathies génétiques
et non génétiques**

CHAPITRE 21

CADASIL et autres leucoencéphalopathies vasculaires familiales

Hugues Chabriat 263

I CADASIL 263

II CARASIL 268

III PADMAL 269

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

CHAPITRE 22

Vasculopathie cérébrorétinienne liée aux mutations des gènes COL4A1 et COL4A2

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

CHAPITRE 23

Vasculopathies rétiniennes autosomiques dominantes avec leucodystrophie cérébrale

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

CHAPITRE 24

Microangiopathie cérébrorétinienne avec calcifications et kystes

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

CHAPITRE 25

Formes familiales de cavernomes cérébraux

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

CHAPITRE 26

Maladie de Rendu-Osler ou télangiectasie hémorragique héréditaire

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

CHAPITRE 27

Angiopathies amyloïdes cérébrales familiales

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

CHAPITRE 28

Phacomatoses

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

CHAPITRE 29

Dysplasie fibromusculaire cervicale et intracrânienne

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

CHAPITRE 30

Syndrome et maladie de moya-moya

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

CHAPITRE 31

Elastopathies

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

CHAPITRE 32

Causes toxiques et post-radiques

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

PARTIE 5

Maladies hématologiques et de l'hémostase

CHAPITRE 33

Drépanocytose

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

CHAPITRE 34

Polyglobulie de Vaquez et thrombocytémie essentielle

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

CHAPITRE 35

Lymphome endovasculaire

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

CHAPITRE 36

Syndrome d'hyperéosinophilie primitif et secondaire

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

CHAPITRE 37

Purpura thrombotique thrombocytopénique et autres microangiopathies thrombotiques

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

CHAPITRE 38

Syndrome des antiphospholipides

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

CHAPITRE 39

Causes hématologiques rares d'hémorragie intracrânienne

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

CHAPITRE 40

Hémoglobinurie paroxystique nocturne

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

PARTIE 6

Cardiopathies

et autres sources d'embolies

CHAPITRE 41

Tumeurs cardiaques

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

CHAPITRE 42

Cardiomyopathies familiales et non familiales

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

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

CHAPITRE 43

Endocardites infectieuses et non infectieuses

Romain Sonneville, Isabelle Klein, Michel Wolff, Mikael Mazighi

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

CHAPITRE 44

Embolie graisseuse cérébrale

Rémi Allibert, Charles Mellerio, Mathieu Zuber, Emmanuel Touzé

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

CHAPITRE 45

Embolie gazeuse cérébrale et médullaire

Rémi Allibert, Eric Méary, Emmanuel Touzé

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