

Atteintes isolées des nerfs crâniens

J. Coge, P. Branger, L. Li, V. de La Sayette, F. Viader

La liste des 12 nerfs crâniens fut établie par Soemmering en 1799 dans son traité *De corporis humani fabrica*; mais il faut mettre à part les deux premières paires, nerf olfactif et nerf optique, qui ne sont pas à proprement parler des nerfs crâniens. Pendant un siècle, les études concernant les nerfs crâniens s'attachèrent à leur description et à leur systématisation. Puis une sémiologie rigoureuse de leurs atteintes s'est constituée dont le précis de Brodal résume le contenu. Cette sémiologie fut longtemps le seul moyen de localiser le siège des compressions, en dehors du tronc cérébral et des altérations nucléaires à l'intérieur de celui-ci. Les données de la pathologie ont fait connaître le fait qu'à côté des atteintes isolées, la souffrance des nerfs crâniens pouvait s'inscrire dans le vaste cadre des neuropathies périphériques diffuses. De nos jours, l'extraordinaire développement de l'imagerie cérébrale, en particulier de l'imagerie par résonance magnétique, a permis de localiser au millimètre près les processus occupant de l'espace comprimant les nerfs crâniens, et de mettre en évidence des conflits vasculonerveux pouvant expliquer des pathologies qualifiées autrefois d'essentiels. Ce chapitre décrit la sémiologie de l'atteinte isolée de chaque nerf et les principales étiologies correspondantes.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : Nerfs crâniens ; Mononeuropathie ; Paralyse faciale ; Diplopie ; Sémiologie ; Étiologie ; Prise en charge

Plan

■ Nerf olfactif (I ^{re} paire)	1
Sémiologie	1
Étiologies	1
■ Nerf optique (II ^{re} paire)	2
Sémiologie	2
Étiologies	2
■ Paralysies isolées des nerfs oculomoteurs (III ^e , IV ^e , VI ^e paires)	3
Sémiologie	3
Étiologies	3
■ Nerf trijumeau (V ^e paire)	4
Sémiologie	4
Étiologies	5
Diagnostics différentiels	5
■ Nerf facial (VII ^e paire)	6
Sémiologie	6
Étiologies	6
■ Nerf cochléovestibulaire (VIII ^e paire)	7
Nerf cochléaire	7
Nerf vestibulaire	7
■ Nerf glossopharyngien (IX ^e paire)	8
Sémiologie	8
Étiologies	8
■ Nerf pneumogastrique ou nerf vague (X ^e paire)	8
Sémiologie	8
Étiologies	9
■ Nerf spinal (XI ^e paire)	9
Sémiologie	9
Étiologies	9

■ Nerf grand hypoglosse (XII ^e paire)	9
Sémiologie	9
Étiologies	9

■ Nerf olfactif (I^{re} paire)

Sémiologie

Les perturbations de l'olfaction, appelées hyposmie (diminution), anosmie (abolition), parosmie (odeur différente) ou cacosmie (odeur nauséabonde), sont le plus souvent méconnues et découvertes lors de l'examen systématique. Souvent, le malade se plaint de troubles fins de la gustation, d'origine olfactive, alors que les quatre perceptions élémentaires gustatives vraies (l'amer, l'acide, le salé, le sucré) sont conservées.

Pour explorer l'olfaction, on demande au sujet de reconnaître des substances les yeux fermés, à l'aide d'un test d'identification des odeurs comme le University of Pennsylvania Smell Identification Test ou plus récemment le Sniffin'Sticks Test^[1,2].

Étiologies

Le diagnostic étiologique nécessite un examen rhinoscopique et une imagerie des diverses formations de la base antérieure du crâne. On cherchera des causes compressives comme des tumeurs de la base du crâne mais aussi des anévrismes de l'artère communicante antérieure ou cérébrale antérieure. Des lésions traumatiques du nerf avec ou sans fracture peuvent s'accompagner d'anosmie par étirement des filets du nerf olfactif. Les causes infectieuses sont dominées par la rhinite, mais l'encéphalite herpétique, qui atteint par prédilection le lobe temporal, peut comporter avant

tout autre symptôme des hallucinations olfactives par crises partielles complexes. Une atteinte du liquide cébrospinal (LCS) lors d'une méningite purulente, tuberculeuse, ou lors d'un envahissement néoplasique, est à rechercher par ponction lombaire. En dehors des autres causes habituelles d'atteinte nerveuse liées au diabète et aux carences vitaminiques, il faut connaître les causes dégénératives^[3], comme la maladie d'Alzheimer^[4] avec déficit d'identification des odeurs et de la mémoire olfactive^[5] dès le stade précoce^[6,7], la maladie de Parkinson^[8,9], ou encore la maladie de Huntington^[10]. Les causes toxiques se rencontrent surtout dans les maladies professionnelles avec expositions au nickel, cadmium ou mercure^[11]. Enfin, la dysplasie olfactogénitale ou syndrome de Kallmann-de Morsier lié à l'X associe hypogonadisme, troubles de la vision des couleurs et de l'acuité auditive, ainsi qu'une hyposmie pouvant être isolée^[12].

■ Nerf optique (II^e paire)

Sémiologie

Le nerf optique, de par sa myélinisation et les trois tuniques méningées qui se prolongent sur toute sa longueur, appartient au système nerveux central. Son atteinte est dominée par deux grands syndromes : l'œdème papillaire et la neuropathie optique dont le signe d'appel est la baisse de l'acuité visuelle, variable dans son intensité et son mode d'installation.

L'examen ophtalmologique comprend l'étude du réflexe photomoteur, une mesure de l'acuité visuelle, un fond d'œil s'assurant dans un premier temps de la transparence des milieux et permettant d'étudier la papille^[13]. Une étude du champ visuel peut révéler des déficits de dispositions fasciculaires évocateurs d'une atteinte des fibres optiques^[14]. L'examen des couleurs est perturbé avec des anomalies de l'axe bleu/jaune puis rouge/vert, et les potentiels évoqués visuels montrent surtout une augmentation des latences particulièrement utile dans le diagnostic des formes frustes démyélinisantes. Enfin, la tomographie par cohérence optique permet une analyse morphologique des structures de l'œil telle que la couche des fibres nerveuses rétiniennes (*retinal nerve fibre layer* [RNFL])^[15].

Étiologies

Causes vasculaires

La névrite optique ischémique antérieure^[16] est la cause la plus fréquente des névrites optiques du sujet âgé et résulte d'une ischémie aiguë de la partie antérieure du nerf. La baisse de l'acuité visuelle est brutale, indolore, unilatérale, parfois précédée d'épisodes d'amaurose transitoire, et peut évoluer vers une cécité. Un œdème pâle de la papille est constant et les hémorragies en flammèches fréquentes en bordure de la papille. Si l'artériosclérose est l'étiologie la plus fréquente, on recherchera en premier lieu une artérite géantocellulaire (maladie de Horton), étant donné le risque de bilatéralisation rapide en l'absence de traitement. L'aspect blanc crayeux de la papille est classique, et les signes d'ischémie rétinienne fréquents. Le champ visuel retrouve typiquement un déficit fasciculaire de type altitudinal. L'angiographie rétinienne montre un retard ou une absence de remplissage dans la circulation choroïdienne. Les autres vascularites sont beaucoup plus rares^[17]. Les neuropathies optiques ischémiques dues à des embolies dans la circulation carotidienne ont la réputation d'être peu fréquentes^[17,18], et certaines formes progressives associées à une sténose ou occlusion de la carotide ont été rapportées^[19], pouvant exceptionnellement se constituer au même moment qu'un infarctus cérébral^[20].

La neuropathie optique ischémique postérieure est beaucoup plus rare^[21] et de diagnostic difficile. Les étiologies sont superposables à celles de la neuropathie antérieure avec une prédominance de formes postchirurgicales, notamment en cas de baisse prolongée de la pression artérielle.

Causes inflammatoires

La névrite optique est une neuropathie inflammatoire aiguë habituellement unilatérale, survenant chez le sujet jeune, plus

fréquemment chez la femme, et dont l'étiologie est dominée par la sclérose en plaques (SEP). Les douleurs sont fréquentes notamment lors des mouvements oculaires. Un œdème papillaire est constaté dans un tiers des cas à la phase aiguë, mais les signes fonctionnels visuels autorisent le diagnostic de neuropathie sans signe ophtalmoscopique (névrite optique rétrobulbaire). Les déficits du champ visuel sont variés, ne pouvant se résumer au classique scotome central^[22]. L'aspect en imagerie par résonance magnétique (IRM) de la lésion du nerf optique est très variable^[23] : effacement ou prise de contraste des espaces sous-arachnoïdiens, hypersignal spontané en T2 et prise de contraste. La récupération spontanée est la règle, débutant habituellement avant le premier mois, mais une corticothérapie intraveineuse par bolus permettrait une récupération plus rapide et diminuerait le risque de survenue d'une SEP dans les deux premières années sans cependant apporter de bénéfice à long terme^[24,25]. Une méta-analyse plus récente^[26] ne retrouve pas de différence en termes de récupération visuelle entre différentes doses et voies d'administration de corticoïdes.

La SEP peut être rapprochée de la neuromyéélite optique de Devic qui touche préférentiellement la moelle épinière et les voies optiques^[27], la maladie de Schilder et la sclérose concentrique de Baló. D'autres névrites optiques inflammatoires peuvent se rencontrer dans la sarcoïdose, la maladie de Behçet et la maladie de Vogt-Koyanagi-Harada. La papille est généralement un peu augmentée de volume et mal visible, il existe des signes d'inflammation du segment antérieur, du vitré ou des zones péri-veineuses.

Causes toxiques et nutritionnelles

La baisse de l'acuité visuelle y est progressive, bilatérale et symétrique. Elle affecte surtout le champ central et la perception des couleurs, et aboutit à une pâleur du secteur temporal du disque optique^[28]. Les causes sont presque toujours multifactorielles, à l'exception des classiques intoxications par l'éthambutol. L'association éthyliisme et tabagisme est le plus souvent évoquée.

Causes dégénératives et héréditaires

La maladie de Leber est la plus fréquente des pathologies du métabolisme mitochondrial. Elle se manifeste surtout chez des hommes jeunes par une diminution progressive et bilatérale de l'acuité visuelle, un scotome central ou paracentral, et ultérieurement une atrophie optique^[29] avec une papille hyperhémée. Il faut également citer l'atrophie optique autosomique dominante de Kjer, débutant dans la première décennie et caractérisée par une dégénérescence des nerfs optiques. Deux gènes *OPA1* et *OPA3* sont actuellement connus, codant pour des protéines des membranes mitochondriales^[30].

Hypertension intracrânienne

La bilatéralité des lésions, l'hyperhémie associée à des hémorragies, l'absence de déficit périmétrique et de baisse de l'acuité visuelle au début, la rétention du colorant aux temps tardifs de l'angiographie font évoquer une hypertension intracrânienne. L'œdème papillaire peut s'intégrer à un tableau clinique évocateur ou être pur. Il faut souligner que le diagnostic d'hypertension intracrânienne bénigne est un diagnostic d'élimination qui ne peut être retenu qu'après l'exploration morphologique non seulement de l'encéphale mais également du rachis et des espaces sous-arachnoïdiens lombosacrés^[31].

Autres causes

Parmi les autres étiologies de neuropathies optiques, il est possible de mentionner les rares syndromes paranéoplasiques^[32]. Peuvent aussi être cités les tumeurs du nerf optique, les compressions extrinsèques où l'atteinte est progressive, unilatérale, et l'atrophie optique habituelle, les traumatismes, les infections locales et générales^[33], les anomalies malformatives ainsi que le classique mais rarissime syndrome de Foster-Kennedy, habituellement dû à une tumeur de la base du crâne ou à une tumeur du lobe frontal, et qui comporte une atrophie optique ipsilatérale à la lésion et un œdème de la papille controlatérale.

“ Point fort

- L'atteinte du nerf optique est dominée par deux grands syndromes : l'œdème papillaire et la neuropathie optique dont le signe d'appel est la baisse de l'acuité visuelle.
- L'examen ophtalmologique complet est indispensable. Outre les examens complémentaires classiques tels que les potentiels évoqués visuels ou l'étude du champ visuel, le recours à la tomographie par cohérence optique permet maintenant une analyse morphologique reproductible de la rétine.

■ Paralysies isolées des nerfs oculomoteurs (III^e, IV^e, VI^e paires)

Les nerfs oculomoteurs sont le nerf oculomoteur ou moteur oculaire commun (III), le nerf trochléaire ou pathétique (IV), et le nerf abducens ou moteur oculaire externe (VI).

Sémiologie

Une paralysie acquise d'un nerf oculomoteur se manifeste par une diplopie et un strabisme qui se modifient en fonction de la position et du déplacement des globes oculaires. On étudie d'abord la position de repos puis l'impotence motrice, en vision binoculaire et œil par œil, pour le champ d'action de chacun des six muscles. Une bonne analyse sémiologique permet de préciser l'origine de l'atteinte du nerf : nucléaire, fasciculaire ou tronculaire, notamment pour le III et le VI, dont découlent les examens complémentaires appropriés et les étiologies.

Parmi les examens complémentaires, le test de Lancaster est utile pour le diagnostic des parésies minimes. L'IRM cérébrale avec séquence spécifique en écho de gradient à l'état d'équilibre et acquisition rapide, telles les séquences FISP (*fast imaging with steady state precession*), FIESTA (*fast imaging employing steady state acquisition*) ou CISS (*constructive interference in steady state*), a acquis une place de tout premier plan, mais l'angiographie cérébrale garde des indications précises. Le recours à une ponction lombaire doit être large^[34].

Paralysie du III

Syndrome tronculaire

La diplopie est verticale et au repos, l'œil atteint présente un ptosis, une exotropie, un léger abaissement et une mydriase aréactive à la lumière avec préservation du réflexe consensuel. La paralysie de l'élévation, de l'abaissement et de l'adduction est totale ou partielle. La paralysie de la branche supérieure atteint le releveur de la paupière et le droit supérieur, tandis que la paralysie de la branche inférieure, beaucoup plus rare, atteint le droit médial ou interne, le droit inférieur et l'oblique inférieur ou petit oblique. La paralysie isolée d'un seul muscle est exceptionnellement d'origine neurogène et doit surtout faire rechercher une myopathie.

Syndrome fasciculaire

Les atteintes fasciculaires s'accompagnent le plus souvent d'un syndrome alterne du tronc cérébral : syndrome de Benedikt (III homolatéral et mouvements involontaires controlatéraux), syndrome de Weber (III homolatéral et hémiparésie controlatérale proportionnelle), syndrome de Claude (III homolatéral et hémiparésie cérébelleux controlatéral).

Syndrome nucléaire

Il se caractérise par une symptomatologie bilatérale constituant un pseudosyndrome de Parinaud^[35]. Il existe une paralysie totale du III homolatérale à la lésion et, du côté controlatéral, un abaissement spontané de l'œil et une paralysie de l'élévation car

les neurones destinés au droit supérieur naissent dans le noyau controlatéral au muscle innervé, leurs fibres transitant ensuite dans le noyau homologue de l'autre côté.

Paralysies de fonction

L'ophtalmoplégie internucléaire résulte d'une lésion du faisceau longitudinal médian qui relie le noyau du VI au noyau du III controlatéral. Il existe alors une paralysie de l'adduction de l'œil homolatérale à la lésion et un nystagmus en abduction de l'œil controlatéral alors que la convergence est conservée.

Le syndrome de Parinaud résulte d'une lésion supranucléaire prétectale. Il se traduit par une paralysie globale de la verticalité respectant les mouvements oculomoteurs réflexes.

Paralysie du IV

L'expression clinique de la paralysie du IV est identique, quel que soit le siège de la lésion. La diplopie est verticale et prédomine dans le regard vers le bas et en dedans, rendant particulièrement gênante la lecture ou la descente d'escalier. Spontanément, le sujet peut adopter une attitude compensatrice, la tête inclinée et tournée du côté sain. Au repos, l'œil atteint adopte une position discrètement hypertropique. La paralysie vers le bas et en dedans majore la diplopie verticale et rotatoire. Chez les patients qui peuvent maintenir la position assise, la manœuvre de Bielschowsky consiste à incliner la tête sur l'épaule du côté paralysé, ce qui accentue la diplopie et l'hypertropie. Le diagnostic différentiel peut être difficile avec une paralysie partielle du III et surtout une *skew deviation*^[36]. Le test de Lancaster confirme la paralysie de l'oblique supérieur ou grand oblique et l'hyperaction du droit inférieur controlatéral.

Paralysie du VI

Syndrome tronculaire

La diplopie est horizontale, prédominant du côté paralysé. La tête est tournée du côté déficitaire. Au repos, l'œil paralysé est ésoptropique, et la déviation en convergence augmente lorsque cet œil fixe. La paralysie en abduction est totale ou partielle. Le test de Lancaster confirme ce déficit, et objective également l'hyperactivité compensatrice du droit médial ou interne controlatéral spécifique du caractère acquis de ce déficit.

Syndrome fasciculaire

L'atteinte strictement fasciculaire est superposable à une atteinte tronculaire mais est souvent associée à des lésions nucléaires ou supra-nucléaires en pratique.

Syndrome nucléaire

Dans l'atteinte nucléaire, il existe toujours une paralysie de la latéralité (atteinte simultanée des motoneurones abducens et des neurones internucléaires). Le syndrome « un et demi » de Fisher réalise l'association d'une paralysie de la latéralité par atteinte du VI nucléaire ou de la formation réticulée pontique paramédiane et d'une ophtalmoplégie internucléaire homolatérale par atteinte du faisceau longitudinal médian : l'œil du côté atteint est immobilisé dans le plan horizontal, à l'exception de la convergence, et l'œil opposé ne peut effectuer qu'un mouvement d'abduction de type nystagmique. Le syndrome de Foville protubérantiel inférieur associe une paralysie de la latéralité homolatérale à la lésion par atteinte du noyau du VI, une paralysie faciale périphérique homolatérale par atteinte du noyau du VII et une hémiparésie controlatérale respectant la face.

Étiologies

Les étiologies, pour l'essentiel identiques pour les trois nerfs, seront traitées de façon globale en soulignant pour chacune d'elles les particularités propres à chaque nerf. L'étude de Richards et al.^[37], analysant les données de 4 278 patients, retrouve une atteinte du VI dans 45 % des cas, du III dans 26 %, du IV dans 15 %, et une paralysie multiple dans 13 %. L'étiologie reste indéterminée dans 24 % des cas. Une étude plus récente^[38] recense également les étiologies selon l'âge, ce qui pourrait modifier la prise en charge au niveau de l'ordre des examens complémentaires et du devenir (médical ou chirurgical).

Causes néoplasiques (16%)

Elles constituent la cause la plus fréquente des paralysies du VI (22%) et la seconde cause des paralysies du IV^[39]. Au-delà des mécanismes habituels de compression et d'infiltration, une hypertension intracrânienne peut affecter le VI sans valeur localisatrice en raison de la vulnérabilité de ce nerf. Les métastases (40%) dominent par leur fréquence. On citera les tumeurs de la fosse postérieure, du clivus, de l'hypophyse, du sinus caverneux, du nasopharynx, du sinus sphénoïde et de l'orbite.

Causes traumatiques (16%)

Les traumatismes représentent la cause la plus fréquente des paralysies tronculaires du IV (29-59%)^[37,40] révélées fréquemment par une atteinte isolée, souvent bilatérale. Les séquelles d'intervention chirurgicale affectent également plus souvent le IV^[40].

Le VI peut être directement blessé lors des fractures de la cloïde ou du temporal, ou être comprimé par des hémorragies locales. Les paralysies sont souvent bilatérales et résultent presque toujours d'une hypertension intracrânienne ou d'une hémorragie méningée lorsqu'elles sont différées^[36].

Causes vasculaires (15%)

Les causes microvasculaires sont les lésions vasculaires ischémiques affectant les troncs nerveux. Elles représentent la cause la plus fréquente des paralysies isolées du III (20%). L'hypertension artérielle et surtout le diabète dominent les étiologies. Elle est d'installation brutale, fréquemment associée au début à une douleur orbitaire ou rétro-orbitaire. Noter que le diagnostic ne doit pas être porté avec excès, simplement devant des facteurs de risque, mais doit bien comporter un bilan complet pour rechercher d'autres causes^[41].

Une dissection de la carotide interne doit être évoquée devant une paralysie oculomotrice (III mais aussi VI et IV) associée à un syndrome de Claude-Bernard-Horner^[42].

L'anévrisme de la carotide interne ou de la communicante postérieure est à retenir jusqu'à preuve du contraire lorsqu'il existe une paralysie du III extrinsèque et intrinsèque associée à une douleur ipsilatérale souvent rétro-orbitaire. Le mécanisme en cause est compressif et peut s'exercer par le faux sac anévrysmal, l'anévrisme lui-même, ou un hématome intracrânien^[13].

Les fistules carotidocaverneuses et les thrombophlébites du sinus caverneux sont également des causes de paralysie, essentiellement du VI.

Dans les hémorragies, ischémies ou lacunes du tronc cérébral, les paralysies isolées d'un nerf oculomoteur ont la réputation d'être rares car elles s'accompagnent habituellement d'un syndrome alterne.

Causes inflammatoires

Dans la SEP et les autres maladies inflammatoires du système nerveux central, les paralysies oculomotrices sont fréquentes, le plus souvent du fait d'une atteinte supranucléaire. Les atteintes isolées des nerfs oculomoteurs plutôt rares affectent surtout le VI et rarement le III^[43] dont la paralysie peut exceptionnellement inaugurer la maladie.

Le syndrome de Tolosa-Hunt constitue une ophtalmoplégie douloureuse, secondaire à un processus inflammatoire du sinus caverneux. L'atteinte des nerfs oculomoteurs est souvent multiple, mais une atteinte isolée du III est possible^[44], exceptionnellement une atteinte isolée du IV^[40]. Radiologiquement, les diagnostics de neurosarcoïdose, de lymphome, doivent cependant être évoqués, et à un moindre degré une thrombophlébite ou un méningiome^[44].

Causes infectieuses

Leur fréquence est faible et les mécanismes en cause sont multiples: infectieux proprement dits, inflammatoires, microvasculaires parfois compressifs. On retiendra les encéphalites et les

méningites, de rares cas d'abcès hypophysaires^[37], la syphilis, la neuroborréliose^[45,46], le zona, le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) ou encore le botulisme.

Causes diverses

Les intoxications et troubles métaboliques dont l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke où l'atteinte oculomotrice constante peut précéder de plusieurs jours les troubles de la vigilance et le syndrome cérébelleux^[47] peuvent réaliser une paralysie isolée du VI, bilatérale mais asymétrique.

Une hypotension intracrânienne peut aussi être la cause d'une atteinte du VI, faisant suite à une ponction lombaire ou la pose d'une valve de dérivation intraventriculaire^[48].

Les maladies dégénératives spinocérébelleuses, une syringobulbie, les malformations de la charnière peuvent comporter une paralysie oculomotrice isolée.

Enfin, la migraine ophtalmoplégique se caractérise par une aura comportant une paralysie isolée affectant par ordre de fréquence, le III intrinsèque, le III extrinsèque, le IV, le VI. Des anomalies de signal de la gaine du III se rehaussant avec le gadolinium ont été rapportées lors de paralysie complète du III^[13].

“ Point fort

Une bonne analyse sémiologique est indispensable pour préciser la topographie de l'atteinte du nerf oculomoteur : nucléaire, fasciculaire (trajet au sein du tronc cérébral) ou tronculaire, notamment pour le III et le VI.

■ Nerf trijumeau (V^e paire)

Le nerf trijumeau est un nerf mixte. La racine sensitive émerge à la face antérieure de la protubérance. Après 1 à 2 cm, elle se renfle et forme le ganglion de Gasser (ou semi-lunaire) logé dans le cavum de Meckel à la face antérosupérieure du rocher, séparé du lobe temporal par la dure-mère. Il contient la majorité des neurones des fibres sensitives du nerf à l'exception de ceux des fibres de la sensibilité proprioceptive des muscles masticateurs. De son extrémité antérieure se détachent trois branches, de dedans en dehors:

- l'ophtalmique de Willis (V1);
- le maxillaire supérieur (V2);
- le maxillaire inférieur (V3).

La branche motrice, beaucoup plus fine, naît collée au bord interne de la racine sensitive, elle passe au-dessous du ganglion de Gasser, puis s'unit au nerf maxillaire inférieur, elle sort avec lui par le trou ovale.

Sémiologie

Sémiologie motrice du nerf trijumeau

Si la paralysie est ancienne, l'atrophie des muscles masticateurs est visible. La palpation du muscle temporal ou des masséters quand on sollicite une forte striction de la mâchoire rend compte difficilement d'une asymétrie en raison des anomalies fréquentes de l'articulé dentaire.

Le phénomène de la bouche oblique ovalaire est plus fidèle. Quand on demande au sujet d'ouvrir la bouche lentement, la mâchoire inférieure dévie du côté paralysé en raison de l'action du ptérygoidien externe controlatéral.

Dans les atteintes bilatérales, la mastication est impossible et la mâchoire est tombante. La paralysie du muscle du marteau peut donner soit une hypoacousie, soit une hyperacousie douloureuse, elle est appréciée par l'étude du réflexe stapédien au moyen de l'impédancemétrie.

Le trismus est une contracture des muscles masticateurs résultant le plus souvent d'une cause locale (dentaire). Il s'observe dans le tétanos et exceptionnellement au cours de lésions du tronc cérébral.

Sémiologie sensitive du trijumeau

La sémiologie sensitive du trijumeau est particulièrement riche, elle comprend les douleurs, les paresthésies et les zones d'hypoesthésies ou d'anesthésies. L'examen de la sensibilité de la face doit porter sur les différentes modalités de la sensibilité cutanée. En effet, l'anesthésie peut être dissociée comme dans le syndrome de Wallenberg (elle est uniquement thermoalgésique). La connaissance de l'encoche de l'angle de la mâchoire innervé par C2 et de la limite transversale au vertex du territoire du nerf pourra s'avérer utile pour affirmer l'organocité du trouble allégué. L'examen doit porter en outre sur la sensibilité des muqueuses, la sensibilité de la cornée et le réflexe cornéen (en cas d'atteinte du trijumeau, le clignement est aboli bilatéralement ; en cas d'atteinte du VII, il ne l'est que du côté stimulé).

On distingue schématiquement deux types de douleurs trigéminales : la névralgie à type de douleur fulgurante de la face, et la névralgie continue.

Névralgie du trijumeau à type de douleur fulgurante (névralgie dite « essentielle » ou tic douloureux de la face de Trousseau)

Elle survient surtout après 50 ans, et est plus fréquente chez la femme. C'est une douleur fulgurante de la face, d'une atroce intensité, entraînant une mimique particulière. Le début est brutal, déclenché par une stimulation cutanée ou muqueuse précise (*trigger zone*) pendant la toilette, le rasage, le brossage des dents. Cette « zone gâchette » est bien connue du patient. Elle peut être également provoquée par la parole, le bâillement, le jeu d'instruments à vent. La douleur est brève, comparable à un éclair, une décharge électrique, parfois de broiements et arrachements, beaucoup plus rarement de brûlures. Elle peut se répéter en salves pour constituer des accès qui durent de quelques secondes à quelques minutes. Elle est suivie d'une période réfractaire pendant laquelle la stimulation de la zone gâchette est inefficace. Au décours d'accès violents, il peut se produire quelques phénomènes vasomoteurs (rougeur des téguments, congestion de l'œil ou de la muqueuse nasale). La névralgie est unilatérale. Elle occupe le territoire du maxillaire inférieur dans 20 % des cas, du maxillaire supérieur dans 15 % des cas, de ces deux nerfs dans 35 % des cas, des trois branches dans 15 % des cas. L'atteinte du seul V1 est rare, en revanche celle du V1 et du V2 simultanément occupe 15 % des cas. Pendant la crise, l'examen neurologique est négatif. Il en est de même entre les accès, en particulier la sensibilité objective de la face et la sensibilité cornéenne sont normales, le reste de l'examen neurologique ne montre pas d'anomalies, pas plus que l'examen ORL, le scanner avec injection, examen standard indispensable. L'évolution de la maladie de Trousseau est capricieuse. La crise peut se répéter de quatre à cinq fois dans la journée ou dans la nuit jusqu'à des accès subintrants, pendant plusieurs jours de suite, puis disparaître plusieurs semaines ou plusieurs mois^[49].

Névralgies trigéminales continues dites « névralgies symptomatiques »

Elles diffèrent en principe des névralgies de type « essentiel » par plusieurs éléments cliniques. La douleur est continue, sans zone gâchette. Elle est de topographie strictement trigéminale mais atteint souvent d'emblée plusieurs branches et particulièrement l'ophtalmique, moins fréquemment concernée dans la forme essentielle. L'examen met en évidence un déficit sensitif objectif, une paralysie d'un ou plusieurs muscles masticateurs ou encore d'autres signes neurologiques associés : atteinte d'autres paires crâniennes, signes de la série cérébelleuse. Il faut savoir que des envahissements néoplasiques des fibres du trijumeau peuvent donner des douleurs non pas continues mais de type « choc électrique »^[50]. C'est dire l'intérêt de l'interrogatoire, d'un examen

clinique rigoureux et du recours aux examens neuroradiologiques et avis spécialisés (ORL, ophtalmologie, stomatologie) en cas de doute.

Étiologies

Névralgie essentielle

La névralgie « essentielle » est liée dans la plupart des cas (environ neuf fois sur dix) à la présence d'une compression vasculaire à la jonction entre les portions périphérique (schwannienne) et centrale (oligodendrocytaire) de la racine sensitive dans l'angle pontocérébelleux. Cette névralgie, de mécanisme à la fois périphérique et central, est générée par les lésions créées par la compression et les pulsations du conflit vasculaire, généralement une mégadolichoartère cérébelleuse, rarement une veine ectatique. Ces lésions induisent un foyer ectopique d'influx parasites, des courts-circuits entre les fibres à travers les plages de démyélinisation (éphapses), et de surcroît une hyperactivité des noyaux du système trigéminale dans le tronc cérébral. Ainsi, cette douleur est-elle très sensible, et ce de façon quasi spécifique, aux médicaments anticonvulsifs^[49].

Névralgies symptomatiques

Les étiologies des névralgies symptomatiques sont variables dans leurs topographies et leurs mécanismes, ainsi on peut distinguer :

- les lésions du tronc cérébral touchant les noyaux du trijumeau au cours d'un syndrome de Wallenberg, d'une syringobulbie, d'une malformation vasculaire ou capillaire, d'une maladie inflammatoire (SEP, syndrome de Gougerot-Sjögren, sarcoïdose) ;
- les lésions de l'angle pontocérébelleux : neurinomes ou schwannomes du nerf acoustique, rarement du nerf trijumeau, méningiomes, kystes épidermoïdes, angiomes ;
- le syndrome du sinus caveux ou du sinus sphénoïdal avec paralysie des oculomoteurs, d'origine tumorale ou angiomatueuse ou inflammatoire (Tolosa-Hunt) ;
- les méningoradiculites virales pouvant s'accompagner d'une névralgie du V, le zona du ganglion de Gasser, diagnostic difficile avant l'éruption vésiculaire.

Il faut ajouter les méningites carcinomateuses et les lésions néoplasiques primitives ou secondaires de la base du crâne, et en rapprocher les paresthésies mentonnières par envahissement péri-neural à partir d'un cancer cutané de la face^[51] ou du voisinage. D'exceptionnelles formes bénignes régressives ont été signalées^[52]. Enfin, des atteintes du V au cours d'une dissection extracrânienne de la carotide interne ont été rapportées^[42].

Diagnostiques différentiels

Les névralgies continues peuvent être prises pour des douleurs faciales ou crâniennes non neurologiques, soit d'origine ophtalmologique (glaucome), soit d'origine ORL (sinusite), soit odontostomatologiques (arthrite subaiguë de l'articulation temporo-maxillaire, syndrome algodysfonctionnel de l'appareil manducateur). Parmi les douleurs neurologiques d'origine vasculaire se retrouvent les algies vasculaires de la face, les migraines, l'artérite gigantocellulaire de Horton.

“ Point fort

La névralgie dite « essentielle » est en fait liée dans la plupart des cas (environ neuf fois sur dix) à la présence d'une compression vasculaire de la racine sensitive du nerf trijumeau dans l'angle pontocérébelleux.

■ Nerf facial (VII^e paire)

Le nerf facial est formé du nerf facial proprement dit, innervant les muscles de la face impliqués dans la mimique, le muscle stylohyoïdien, le ventre postérieur du muscle digastrique et le muscle de l'étrier et du nerf intermédiaire de Wrisberg (VII bis) composé de fibres sécrétoires, gustatives et d'un contingent plus faible de fibres sensitives.

Sémiologie

Elle atteint à la fois le territoire facial inférieur et le territoire facial supérieur. Contrairement aux paralysies faciales centrales, on n'observe pas de dissociation automaticovolontaire.

Paralysie du territoire facial supérieur

Les rides de l'hémifront sont effacées. La fente palpébrale est élargie. L'occlusion de l'œil est impossible et permet d'observer la contraction synergique, physiologique, du muscle droit supérieur qui porte le globe oculaire vers le haut : c'est le signe de Charles Bell.

Le réflexe cornéen est diminué ou aboli (déficit de l'orbiculaire des paupières), mais le mouvement de retrait du globe persiste (préservation de la sensibilité cornéenne). La réponse controlatérale est préservée.

Le réflexe de clignement des paupières est une réponse motrice réflexe à un stimulus visuel (réflexe de clignement à la menace), ou auditif ou tactile (percussion des téguments à la racine du nez : réflexe nasopalpebral). Ce réflexe est aboli du côté paralysé.

Paralysie du territoire facial inférieur

Le pli nasogénien est moins marqué que du côté sain. La bouche devient asymétrique : elle est attirée du côté sain, la chute de la commissure labiale du côté paralysé peut entraîner une stagnation ou un écoulement salivaire. La langue paraît attirée du côté sain mais n'est pas paralysée. Le patient ne peut montrer les dents que du côté sain. Il ne peut gonfler la joue du côté paralysé (muscle buccinateur), siffler ou prononcer correctement les labiales. La contraction des muscles peauciers du cou lors de l'ouverture contrariée de la bouche est asymétrique (signe du peaucier de Babinski).

Diagnostic topographique

La combinaison des signes d'accompagnement d'une paralysie faciale périphérique peut permettre de préciser le siège de l'atteinte lésionnelle.

La diminution de la salivation est rarement rapportée par le malade. Le tarissement des larmes témoigne d'une lésion siègeant en amont du ganglion géniculé ; le réflexe nasolacrimal (larmolement en réponse à une stimulation de la muqueuse nasale) est aboli. On pourra s'aider par la réalisation d'un test de Schirmer.

L'hyperacousie douloureuse, secondaire à une abolition du réflexe stapédien, signe une lésion du nerf en amont du nerf du muscle de l'étrier (nerf stapédien), qui naît au début de la portion verticale du canal de Fallope.

L'association d'une agueusie des deux tiers antérieurs de la langue signe une lésion située en amont de l'émergence de la corde du tympan. Une agueusie unilatérale sans paralysie faciale témoigne de l'atteinte de la corde du tympan avant qu'elle ne rejoigne le nerf lingual. L'association d'une agueusie et d'une anesthésie de l'hémilangue signe l'atteinte du nerf lingual.

L'hypoesthésie de la zone de Ramsay-Hunt est rare, elle est surtout observée dans le zona du ganglion géniculé.

La névralgie du VII bis, ou névralgie de Hunt, est beaucoup plus rare que la névralgie du V ou du IX. Elle se caractérise par des douleurs paroxystiques dans l'oreille.

L'hémispasme facial se manifeste par des épisodes tonicocloniques d'une hémiface (seuls les muscles dépendant du nerf facial sont concernés). Les syncinésies sont constantes, et des synergies paradoxales signent l'organicité et la différencient des tics.

L'examen en dehors des accès ne montre pas de paralysie faciale ; ceci permet de différencier l'hémispasme essentiel d'une contraction postparalysie faciale.

Des outils d'évaluation du déficit moteur sont nécessaires pour suivre l'évolution d'une paralysie faciale périphérique^[53].

Étiologies

Paralysie faciale « a frigore » (paralysie de Bell) ou paralysie faciale idiopathique

C'est la plus fréquente des paralysies faciales périphériques, sa physiopathologie reste incertaine.

La paralysie s'installe brusquement, elle est souvent constatée un matin au réveil. Elle peut s'installer en quelques heures, mais une phase d'installation supérieure à 48 heures doit faire rechercher une autre étiologie. Des douleurs rétro-auriculaires ou prétragienques ipsilatérales peuvent précéder la paralysie. Des troubles du goût sont fréquents. Le reste de l'examen est négatif ; il faut notamment s'assurer de l'absence de vésicules dans la conque de l'oreille, qui seraient en faveur d'un zona du ganglion géniculé. Le rôle du froid (notion d'un voyage en voiture la vitre ouverte) est classique mais incertain.

Les complications comprennent principalement les syncinésies et le syndrome des « larmes de crocodile ».

Il existe probablement des facteurs génétiques prédisposant à développer une paralysie faciale périphérique : on a pu retrouver dans quelques familles un grand nombre de sujets ayant présenté un épisode de paralysie faciale périphérique, parfois récidivant et alternant, et parfois des troubles oculomoteurs associés^[54].

Paralysie faciale périphérique secondaire par atteinte focale

Lésions intraprotubérantielles

L'atteinte du noyau moteur du nerf facial ou des fibres efférentes avant leur émergence au niveau du sillon bulboprotubérantielle entraîne une paralysie faciale périphérique homolatérale le plus souvent sans trouble du goût associé, le noyau du faisceau solitaire étant plus externe. L'atteinte des voies longues permet de localiser la lésion dans le système nerveux central.

L'association d'une paralysie homolatérale du muscle oculomoteur externe est fréquente. Le syndrome de Millard-Gubler (VI et VII homolatéraux à la lésion associés à un déficit moteur controlatéral épargnant la face) est plus souvent lié à un processus tumoral qu'à une lacune protubérantielle^[55].

Une paralysie faciale périphérique est possible mais rare dans le cadre d'une SEP^[56].

Lésions de la base du crâne

L'envahissement néoplasique de la base du crâne peut être primitif (chordome, fibrosarcome), métastatique, résulter d'une extension tumorale locorégionale (tumeur du nasopharynx) ou d'une infiltration plus diffuse de cellules néoplasiques (maladie de Hodgkin, méningite carcinomateuse). L'atteinte d'autres nerfs crâniens ipsilatéraux vient souvent s'associer à la paralysie faciale (syndrome de Garcin).

En cas d'atteinte du nerf facial dans l'angle pontocérébelleux, la paralysie faciale n'est alors jamais isolée.

Le méningiome de la face endocrânienne du rocher s'accompagne plus constamment de paralysie faciale que le neurinome de l'acoustique.

Origines otitiques

La paralysie faciale peut aussi être d'origine otitique, régressive après une otite moyenne aiguë ou compliquant une otite chronique ostéitique avec cholestéatome. Quelques cas associés à une perforation tympanique et le plus souvent à une surdité homolatérale ont été rapportés^[57].

Tumeurs intrapétéreuses

On citera notamment le neurinome du nerf facial, l'hémangiome pétreux responsable d'une paralysie faciale d'évolution fluctuante, parfois d'apparition soudaine, le cancer de la caisse du tympan ou une tumeur du glomus jugulaire.

Interventions chirurgicales et fractures du rocher

Le nerf facial peut évidemment être lésé lors de la chirurgie de l'oreille ou lors de la chirurgie des lésions de l'angle pontocérébelleux au cours desquelles on recommande un monitoring peropératoire du nerf facial. En cas de fracture du rocher, la paralysie faciale peut être d'apparition immédiate (par contusion directe du nerf) ou retardée (après constitution d'un œdème compressif).

Atteintes du nerf facial dans son trajet extracrânien

Une atteinte du nerf facial ou de ses branches peut être observée devant une lésion parotidienne, une tumeur de la glande sous-maxillaire, un traumatisme de la face. Le tétanos céphalique de Rose, secondaire à une plaie de la face, associe une paralysie faciale parfois bilatérale, un trismus et des contractures.

Paralysie faciale périphérique secondaire par atteinte systémique

Viroses

La paralysie faciale du zona du ganglion géniculé s'accompagne d'une éruption vésiculeuse dans la zone de Ramsay-Hunt. Les douleurs péri-auriculaires sont souvent plus importantes que dans la paralysie de Bell. Un syndrome fébrile avec céphalées est possible, ainsi que l'atteinte des VIII^e et V^e paires crâniennes avec parfois une éruption de la face ou de la cavité buccale. Le pronostic de la paralysie faciale est moins bon que dans la paralysie de Bell.

Le virus herpès simplex de type 1 serait souvent présent à l'état latent dans le ganglion géniculé; sa réactivation pourrait entraîner une inflammation au sein du canal de Fallope^[58]; les autres herpès virus (cytomégalovirus, Epstein-Barr), le virus de la rubéole, le virus des oreillons, les adénovirus et les entérovirus sont parfois impliqués.

La mononucléose infectieuse et la maladie des griffes du chat ont la particularité de pouvoir donner à la fois une parotidite et une paralysie faciale périphérique, tableau pouvant évoquer une tumeur parotidienne maligne.

Chez les sujets infectés par le VIH, différentes étiologies peuvent être responsables de l'apparition d'une paralysie faciale : sarcome de Kaposi, localisation lymphomateuse, zona du ganglion géniculé, pathologie infectieuse de l'oreille moyenne. Elle peut aussi survenir isolément lors de la phase de séroconversion^[59]. Une sérologie doit donc être pratiquée au moindre doute chez les sujets présentant une paralysie faciale périphérique isolée.

Autres causes infectieuses

Le nerf facial est la paire crânienne la plus fréquemment atteinte dans la maladie de Lyme. La paralysie faciale peut être isolée : cette étiologie pourrait rendre compte de 20 % des paralysies étiquetées comme idiopathiques en zone d'endémie. L'atteinte devient bilatérale dans 35 % des cas^[60]. L'atteinte faciale survient lors de la phase précoce de la maladie (l'examen du liquide céphalorachidien montre alors une méningite lymphocytaire); la sérologie de Lyme peut être négative lors de la première consultation, et doit alors être contrôlée un à deux mois plus tard.

Il faut enfin citer la paralysie faciale secondaire à la lèpre lépromateuse^[61].

Paralysie faciale dans le cadre d'une neuropathie périphérique

Une paralysie faciale parfois bilatérale survient dans plus de la moitié des cas de syndrome de Guillain-Barré, mais elle ne constitue le signe initial de la maladie que dans 5 % des cas^[62]. Le nerf facial est fréquemment atteint dans la porphyrie; une diplégie est possible.

Dans le diabète, l'atteinte du nerf facial est moins fréquente que celle des nerfs oculomoteurs.

L'atteinte du nerf facial dans les collagénoses survient surtout dans le cadre d'une multinévrite. Elle serait plus fréquente dans la granulomatose de Wegener que dans la périartérite noueuse.

Le nerf facial est atteint dans 37 % des cas de neurosarcoïdose^[63].

Paralysie faciale congénitale

Celle-ci peut être la conséquence d'un traumatisme obstétrical durant l'accouchement ou s'intégrer dans un syndrome

malformatif (syndrome otomandibulaire, syndrome cardiofacial, syndrome de Moebius ou syndrome de Melkersson-Rosenthal).

■ Nerf cochléovestibulaire (VIII^e paire)

Nerf cochléaire

Sémiologie

L'interrogatoire recherche notamment le caractère uni- ou bilatéral de la surdité, son mode d'installation et d'évolution ainsi que la présence de signes d'accompagnement tels que les acouphènes. Les tests de Weber et de Rinne orienteront vers une surdité de transmission ou de perception.

Un examen otoscopique sera systématiquement réalisé.

L'examen clinique sera complété si nécessaire par une audiométrie tonale ou vocale, ainsi que par des méthodes dites objectives comme l'impédancétrie, la stapédoréflexométrie ou les potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral^[64].

Étiologies des surdités

On distingue classiquement les surdités de transmission, dues aux lésions de l'oreille externe et moyenne, et les surdités de perception dues à des atteintes de l'oreille interne, du nerf auditif ou plus rarement du tronc cérébral^[64].

Surdités de transmission

Elles peuvent être dues à une affection de l'oreille externe : un corps étranger, une agénésie d'oreille, une obstruction tubaire, une otite moyenne aiguë ou chronique, un traumatisme avec ou sans perforation du tympan qui peut se transformer en surdité de perception en cas d'atteinte associée de la cochlée. L'otospongiose doit être envisagée devant toute surdité de transmission pure en raison de l'intérêt chirurgical à ce stade.

Surdités de perception

Les surdités unilatérales brusques seraient dues à une ischémie aiguë de la strie vasculaire. Les surdités progressives sont endo-ou rétrocochléaires :

- la cochlée peut être lésée au cours d'une labyrinthite infectieuse ou toxique, par traumatisme sonore chronique, par involution de l'organe de Corti d'origine génétique (ou avec l'âge), au cours de la maladie de Ménière;
- les atteintes rétrocochléaires regroupent les lésions du nerf auditif, secondaires à une cause toxique, infectieuse (zona, oreillons, VIH) ou néoplasique. Une cause tumorale – en premier lieu un neurinome – doit être recherchée, et les surdités centrales liées à des lésions des noyaux cochléaires, lenticulaires ou des régions temporales. Il s'agit le plus souvent de troubles agnosiques.

Nerf vestibulaire

Sémiologie

Le vertige est un trouble subjectif défini comme une sensation erronée de déplacement dans l'espace par rapport au corps ou du corps par rapport à l'espace. Les vertiges vrais comportent toujours une sensation de déplacement. Les vertiges d'origine labyrinthique sont habituellement rotatoires. Les vertiges non rotatoires (sensation de déplacement latéral, antéropostérieur ou vertical) sont plutôt d'origine centrale^[65].

Examen vestibulaire

Les déviations axiales ne se manifestent qu'en position debout. Dans l'épreuve de Romberg labyrinthique, le patient est placé les pieds joints, les yeux ouverts puis fermés. À la fermeture des yeux, on observe une déviation de l'axe du corps qui se produit après un certain temps de latence, dans la direction de l'appareil vestibulaire hypovalent (donc dans le sens de la secousse lente du nystagmus). On peut modifier le sens de la déviation en changeant la position de la tête. Dans les atteintes centrales, le sujet oscille en tous sens, et ni la position de la tête ni la fermeture des yeux n'ont d'influence. Si l'on demande au sujet de

« marquer le pas » ou de faire cinq pas en avant, cinq pas en arrière dans une direction donnée, les yeux fermés, il dévie du côté du labyrinthe hypovalent. En cas d'atteinte centrale, la marche est incertaine.

Le nystagmus est constitué par : une déviation oculaire conjuguée de vitesse relativement modérée (phase lente), et par une déviation rapide qui a pour but de ramener le regard en position d'équilibre visuel. La recherche du nystagmus est facilitée par les lunettes de Frenzel qui éliminent le nystagmus de fixation. Le sens du nystagmus est par convention celui de la secousse rapide. Il peut être horizontal, rotatoire, vertical ou oblique. Le nystagmus d'origine périphérique est horizontorotatoire, jamais multiple. Le nystagmus spontané d'origine centrale est volontiers de forme pure, rotatoire (lésion bulbaire), horizontal (protubérantielle), vertical (pédonculaire), mais il peut être dissocié, c'est-à-dire d'intensité différente dans les deux yeux, traduisant une lésion associée du faisceau longitudinal médian.

Étiologies des syndromes vestibulaires

Syndrome périphérique

Le vertige endolabyrinthique est généralement brutal, rotatoire et systématisé. Il s'accompagne de signes végétatifs et souvent de signes auditifs. Il est harmonieux : le nystagmus est horizontogiratoire, battant du côté opposé à l'oreille lésée. Les déviations axiales et segmentaires se font du côté de l'oreille atteinte.

Le syndrome de Ménière est caractérisé par le trépid : vertige, acouphène, surdité, auxquels il faut ajouter l'évolution paroxystique ; doivent aussi être cités l'atteinte endolabyrinthique au cours des traumatismes, des hémorragies, notamment au cours des hémopathies, des labyrinthites aiguës ou chroniques, des atteintes vasculaires du labyrinthe ou des labyrinthotoxiques (quinine).

Le vertige bénin paroxystique est l'étiologie la plus fréquemment rencontrée. Bénin, survenant par accès de durée variable, il se déclenche de façon brutale par une sensation de vertige rotatoire intense au début, isolée ou avec quelques phénomènes végétatifs, puis se reproduit moins intensément avec les changements de position de la tête. Un nystagmus unidirectionnel est souvent observé, il disparaît dès que cesse le vertige. Les épreuves audiovestibulaires ne sont pas altérées pendant la crise. L'évolution est spontanément favorable, sans séquelle ; il peut récidiver. Il se voit à tout âge. On évoque à son origine une modification physicochimique des structures otolithiques.

Les étiologies rétrolabyrinthiques sont dominées par le neurinome de l'acoustique qui donne des vertiges discrets, sous forme d'instabilité aggravant une surdité unilatérale progressive de type perceptif. À l'examen, le nystagmus manque rarement. Les autres atteintes du nerf peuvent être toxiques (mêmes étiologies que les atteintes cochléaires et la labyrinthite toxique), infectieuses (borréliose, syphilis, neuronite vestibulaire présumée virale), ou ischémiques (dans le territoire de l'artère auditive interne : branche vestibulaire).

Syndromes vestibulaires centraux ^[66]

Le syndrome vestibulaire central résulte soit d'une atteinte nucléaire, soit le plus souvent d'une lésion des voies supranucléaires. Tous les types de vertiges peuvent être ressentis mais, en général, il s'agit de sensations vertigineuses mal définies. Toutes les formes de nystagmus peuvent s'observer. Les signes auditifs manquent et les réactions d'accompagnement sont très variables. Il existe souvent d'autres désordres neurologiques, en particulier un syndrome cérébelleux. Les signes vestibulaires sont de type « dysharmonieux ». Le nystagmus peut être de type otologique, mais ses caractéristiques peuvent être modifiées par des lésions associées, en particulier des nerfs oculomoteurs. Les déviations ne sont pas systématisées.

Ils peuvent prendre le masque d'une atteinte endolabyrinthique au cours d'un syndrome de Wallenberg, de la syringobulbie. Dans la SEP, les vertiges s'observent dans 70 % des cas. Il s'agit plus souvent d'une impression d'instabilité.

Les lésions hérédodégénératives, les tumeurs du tronc cérébral, peuvent donner lieu à un syndrome vestibulaire central. L'imagerie radiologique de choix sera l'IRM.

■ Nerf glossopharyngien (IX^e paire)

Sémiologie

L'atteinte du IX peut entraîner une dysphagie et un trouble du goût. L'agueusie du tiers postérieur ipsilatéral de la langue (sensations amères) est difficile à mettre en évidence. Il existe également une hypoesthésie du tiers postérieur du voile, de l'amygdale, du pharynx. Le réflexe nauséux est diminué ou aboli. Les sécrétions salivaires parotidiennes peuvent être diminuées. La paralysie du constricteur supérieur du pharynx donne le signe du rideau où la paroi postérieure du pharynx se déplace vers le côté sain quand on fait prononcer la lettre A.

La névralgie vagoglossopharyngien est rare (1 % de la fréquence de celle du trijumeau) ^[67].

Étiologies

Lésions intramédullaires

Elles donnent rarement une atteinte isolée du IX et s'accompagnent généralement de signes en faveur de lésions des noyaux du VIII et du X, et d'une atteinte des voies longues. Des lésions vasculaires, néoplasiques, inflammatoires ou plus rarement une syringobulbie peuvent être en cause.

Lésions extramédullaires

Dans l'angle pontocérébelleux, le IX peut être le siège d'un neurinome, mais le tableau clinique est souvent dominé par une atteinte du VIII. Les tumeurs du glomus jugulaire dans le trou déchiré postérieur donnent plus souvent une atteinte multiple (IX, X, XI) sous la forme d'un syndrome de Vernet. Des chordomes, des métastases ou des fractures de la base du crâne peuvent aussi être en cause. Le tabès est devenu une cause rare de lésion du IX. Une mononévrite du IX peut survenir en cas de diabète. Dans le syndrome de Guillain-Barré, l'atteinte des afférences des barorécepteurs carotidiens peut rendre compte des troubles végétatifs comme les déséquilibres tensionnels ou les troubles du rythme.

■ Nerf pneumogastrique ou nerf vague (X^e paire)

Le nerf vague est un nerf mixte, dont les fonctions végétatives sont particulièrement importantes.

Sémiologie

Signes moteurs :

- paralysie vélopalatine : dans les paralysies unilatérales, le voile est asymétrique avec une surélévation de l'arc palatin du côté paralysé, et la luette est attirée du côté sain. Lors de l'émission du son « a », le voile ne se contracte que du côté sain avec une accentuation de la déviation de la luette. En cas de paralysie bilatérale, les atteintes fonctionnelles sont plus importantes avec une voix nasonnée. Le reflux de liquide par le nez est fréquent. Le voile ne se contracte pas lors de l'examen ;
 - paralysie pharyngée : elle entraîne des troubles de la déglutition sévères en cas d'atteinte bilatérale ;
 - paralysie laryngée : en cas d'atteinte unilatérale, on constate une dysphonie avec une voix bitonale. L'examen laryngoscopique retrouve une paralysie de la corde vocale homolatérale. Une paralysie bilatérale est à l'origine d'une aphonie totale sans dyspnée. À l'examen, les deux cordes vocales sont immobiles.
- Signes sensitifs : l'examen met en évidence une hypoesthésie voire une anesthésie vélopharyngolaryngée homolatérale à la lésion. Les atteintes sensitives sont à l'origine de troubles de la déglutition.

Signes végétatifs : la tachycardie est le signe le plus fréquent. Une dyspnée, une diarrhée peuvent aussi être constatées.

La névralgie du nerf laryngé supérieur est une affection rare qui se manifeste par une douleur intense dans la région du cartilage thyroïde, du sinus piriforme, de l'angle de la mâchoire, et plus rarement de l'oreille. Parfois, la douleur irradie vers le thorax. Il existe souvent une « zone gâchette » dans le larynx, et les mêmes circonstances déclenchantes que la névralgie du glosso-pharyngien qui d'ailleurs peut lui être associée.

Étiologies

Lésions intramédullaires

Les lésions centrales sont rarement responsables d'atteintes isolées du X, quelle que soit la nature de la lésion responsable : néoplasique, inflammatoire notamment dans la SEP, vasculaire comme dans le syndrome de Wallenberg. Le tabès peut être responsable d'un syndrome de Gerhardt par atteinte nucléaire, de même que les atrophies multisystématisées [68]. Dans ces pathologies, comme dans la syringobulbie [67] ou les maladies du motoneurone, l'atteinte du X s'intègre dans un tableau clinique souvent plus complexe. Il faut souligner qu'en cas d'interruption unilatérale des voies corticobulbaires, le patient est le plus souvent asymptomatique puisque les projections sont bilatérales. Dans les états lacunaires où les lésions sont multiples et bilatérales, on observe souvent une parésie pharyngolaryngée.

Lésions extramédullaires

Les causes périphériques sont multiples. Les tumeurs de la fosse postérieure peuvent comprimer le nerf dans son trajet intracrânien. Des tumeurs du nerf lui-même (neurinomes) ont été rapportées [69].

En dehors du crâne, l'X ou une de ses branches, en particulier le récurrent, peuvent être le siège de lésions inflammatoires ou infectieuses : sarcoidose, maladie de Lyme, syndrome de Guillain-Barré, diphtérie, lupus érythémateux disséminé [70]. Des causes toxiques ou nutritionnelles sont possibles, comme les neuropathies alcooliques ou le bérubéri. De rares observations de paralysie isolée du X ont été décrites au cours du diabète. Des atteintes du X secondaires aux chimiothérapies, en particulier la vincristine, ont été décrites [71].

Le nerf récurrent est particulièrement exposé aux compressions, au cou comme au médiastin. Il peut s'agir d'un anévrysme de la carotide interne ou de l'aorte, d'une adénopathie tuberculeuse médiastinale, de cardiomégalies évoluées (devenues plus rares actuellement), ou de tumeurs malignes : carcinomes bronchiques essentiellement, mais aussi trachéaux, œsophagiens, thyroïdiens, métastases médiastinales, lymphomes. L'atteinte du récurrent est classique au cours d'une thyroïdectomie, mais peut aussi survenir au cours d'une diverticulotomie ou d'un traumatisme non chirurgical du cou. Enfin, un nombre important de paralysies du X ou du récurrent sont dites idiopathiques, dans une proportion variant entre 25 et 33 % des cas [72]. Une cause virale a souvent été suspectée dans ces conditions, mais seules quelques observations de paralysie des cordes vocales ont pu être authentifiées comme secondaires au virus herpès [73] ou au cytomégalovirus dans le sida [74].

■ Nerf spinal (XI^e paire)

Sémiologie

L'atteinte du sternocléidomastoïdien (fléchisseur et rotateur de la tête) entraîne un déficit de la rotation de la tête du côté opposé à la lésion. La corde qui traduit la contraction de ce muscle n'est plus visible ni palpable. Lorsque le trapèze est atteint, le creux sus-claviculaire est plus profond, l'angulaire de l'omoplate fait saillie, le moignon de l'épaule est abaissé. De dos, l'omoplate paraît déjetée en dehors. L'épaule ne peut être haussée et se déplace en avant. L'élévation du bras latéralement est souvent incomplète, avec un décollement de l'omoplate qui s'accroît dans ce mouvement.

La paralysie du XI réalise le plus souvent un tableau typique d'atteinte du motoneurone inférieur, associant une paralysie flasque et parfois une amyotrophie.

Étiologies

Lésions intramédullaires

Les causes intramédullaires (accidents vasculaires cérébraux, maladie du motoneurone, tumeurs, SEP, syringobulbie) ne donnent généralement pas une atteinte isolée du XI.

Lésions extramédullaires

Les lésions intracrâniennes comme les tumeurs de la fosse postérieure (méningiomes, neurinomes) réalisent aussi un tableau clinique plus riche.

Au cou, les causes d'atteinte du XI sont nombreuses : traumatismes externes, chirurgie du cou et étirements cervicaux [75], endartériectomie [76], canulation de la jugulaire interne, radiothérapie du cou [77], ou dans les suites de l'embolisation d'un anévrysme de l'artère vertébrale [78]. On peut observer une atteinte isolée du trapèze respectant le sternocléidomastoïdien dans la chirurgie des adénopathies cervicales [79].

Des paralysies idiopathiques du XI avec déficit moteur et douleurs du sternocléidomastoïdien, de la région sous-occipitale puis de l'épaule, parfois récurrentes, ont été décrites [80]. L'électromyogramme est utile pour confirmer le diagnostic.

■ Nerf grand hypoglosse (XII^e paire)

Sémiologie

L'atteinte du XII détermine une paralysie et une amyotrophie de l'hémilangue ipsilatérale, typique d'une maladie du motoneurone inférieur. À la protraction, la langue paraît déviée du côté paralysé. La langue peut être le siège de fasciculations, avec des bords festonnés. En cas d'atteinte bilatérale, peut survenir une gêne à la mastication, la déglutition et la parole. Si l'atteinte est supranucléaire, la paralysie est alors controlatérale, sans atrophie ni fasciculations.

Étiologies

Lésions intramédullaires

Les causes centrales telles que la poliomyélite, les maladies du motoneurone, la syringobulbie, les infarctus du tronc cérébral, les tumeurs primitives ou les métastases du tronc cérébral [81, 82] ne donnent que rarement une atteinte isolée du XII.

Lésions extramédullaires

Les lésions intracrâniennes rapportées sont de rares tumeurs du nerf lui-même comme les neurinomes [83] ou les schwannomes [84], des métastases de la base du crâne, des carcinomes nasopharyngés ou des lymphomes [81, 82], ou des localisations de leucémies, des méningites néoplasiques.

Dans le canal condylien antérieur, il peut s'agir de tumeurs du glomus jugulaire [81], de méningiomes, chordomes ou cholestéatomes [67].

Des conflits vasculonerveux ont été décrits [85], le plus souvent par anomalie de position de la bifurcation carotidienne (cas personnel), anévrysme ou ectasie de la carotide interne [86]. Une paralysie isolée du XII par embolisation de l'artère pharyngienne ascendante fut rapportée [87]. Dans les cas de dissections de la carotide interne [82], le XII est l'un des nerfs crâniens le plus souvent atteint, de façon isolée parfois. Le mécanisme physiopathologique évoqué est la compression par l'hématome sous-adventitial, ou éventuellement une lésion indirecte ischémique par compression de la pharyngienne ascendante. Les endartériectomies carotidiennes peuvent aussi être responsables de paralysies du XII, souvent transitoires dans une proportion variant entre 5 et 20 % des cas [88].

Le XII est le nerf crânien le plus exposé aux traumatismes externes, notamment les plaies par balle^[30].

L'atteinte du XII peut aussi être la conséquence tardive de radiothérapie du cou^[77]. Des causes plus rares sont les fractures de la base du crâne, des subluxations de l'odontôïde dans la polyarthrite rhumatoïde, des traumatismes dentaires, des causes infectieuses ou inflammatoires telles la mononucléose infectieuse ou la sarcoïdose. Enfin, des cas dits idiopathiques et des hystéries ont été rapportés^[81].

“ Point fort

Une paralysie isolée et soudaine du nerf hypoglosse, avec ou sans céphalée, doit faire rechercher en urgence une dissection sous-adventielle de l'artère carotide interne homolatérale.

“ Points essentiels

- L'analyse sémiologique fine conserve un intérêt majeur dans l'exploration d'une atteinte isolée d'un nerf crânien, elle permet d'éliminer les diagnostics différentiels et de préciser le niveau topographique de l'atteinte.
- L'exploration d'une atteinte crânienne par IRM doit recourir à des plans de coupes adaptés pour explorer les différentes portions du trajet du nerf, et comporter des séquences spécifiques notamment en écho de gradient à l'état d'équilibre et acquisition rapide, telles les séquences FISP, FIESTA ou CISS.
- Les principales étiologies des atteintes crâniennes isolées sont : néoplasiques, vasculaires, traumatiques et inflammatoires. On trouvera aussi des causes plus rares comme les infections, les toxiques ou les maladies génétiques.

Déclaration d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts en relation avec cet article.



■ Références

- [1] Pinto JM. Olfaction. *Proc Am Thorac Soc* 2011;**8**:46–52.
- [2] Wolfensberger M, Schnieper I, Welge-Lüssen A. Sniffin' Sticks: a new olfactory test battery. *Acta Otolaryngol* 2000;**120**:303–6.
- [3] Barresi M, Ciurleo R, Giacompo S, Foti Cuzzola V, Celi D, Bramanti P, et al. Evaluation of olfactory dysfunction in neurodegenerative diseases. *J Neurol Sci* 2012;**323**:16–24.
- [4] Sun GH, Raji CA, Maceachern MP, Burke JF. Olfactory identification testing as a predictor of the development of Alzheimer's dementia: a systematic review. *Laryngoscope* 2012;**122**:1455–62.
- [5] Kesslak JP, Cotman CW, Chui HC, Van den Noort S, Fang H, Pfeffer R, et al. Olfactory tests as possible probes for detecting and monitoring Alzheimer's disease. *Neurobiol Aging* 1988;**9**:399–403.
- [6] Morgan CD, Nordin S, Murphy C. Odor identification as an early marker for Alzheimer's disease: impact of lexical functioning and detection sensitivity. *J Clin Exp Neuropsychol* 1995;**17**:793–803.
- [7] Conti MZ, Vicini-Chilovi B, Riva M, Zanetti M, Liberini P, Padovani A, et al. Odor identification deficit predicts clinical conversion from mild cognitive impairment to dementia due to Alzheimer's disease. *Arch Clin Neuropsychol* 2013;**28**:391–9.
- [8] Hoyles K, Sharma JC. Olfactory loss as a supporting feature in the diagnosis of Parkinson's disease: a pragmatic approach. *J Neurol* 2013;**260**:2951–8.
- [9] Doty RL. Olfactory dysfunction in Parkinson disease. *Nat Rev Neurol* 2012;**8**:329–39.
- [10] Moberg PJ, Pearlson GD, Speedie LJ, Lipsey JR, Strauss ME, Folstein SE. Olfactory recognition: differential impairments in early and late Huntington's and Alzheimer's diseases. *J Clin Exp Neuropsychol* 1987;**9**:650–64.
- [11] Doty RL. Neurotoxic exposure and olfactory impairment. *Neurotoxicology* 2001;**1**:547–73.
- [12] Dodé C, Hardelin J-P. Clinical genetics of Kallmann syndrome. *Ann Endocrinol* 2010;**71**:149–57.
- [13] Cabanis E, Bourgeois H, Iba-Zizen M. *L'imagerie en ophtalmologie; Société française d'ophtalmologie*. Paris: Masson; 1996, 783 p.
- [14] Vignal C, Dan M. *Évaluation d'une baisse visuelle. Neuro-ophtalmologie*. Paris: Elsevier Masson; 2011, 432 p.
- [15] Petzold A, de Boer JF, Schippling S, Vermersch P, Kardou R, Green A, et al. Optical coherence tomography in multiple sclerosis: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Neurol* 2010;**9**:921–32.
- [16] Gonzalez-Garcia A, Mendoza-Santesteban CE, Mendoza-Santesteban EA, Felipe DL, Echavarría OH, Santesteban-Freixas R, et al. Ischemic optic neuropathy. *Semin Ophthalmol* 2010;**25**:130–5.
- [17] Darugar A, Robert M. Neuropathies optiques ischémiques. *EMC - Ophtalmologie* 2013;**10**(2):1–9 [Article 21-480-E-40].
- [18] Bioussé V. The optic neuropathies. *Rev Neurol* 2005;**161**:519–30.
- [19] Bogousslavsky J, Regli F, Despland PA, Zografos L, et al. Ischemic head infarction small-artery disease, large-artery disease, and cardioembolism. *Cerebrovasc Dis* 1991;**1**:341–4.
- [20] Bogousslavsky J, Regli F, Zografos L, Uske A. Optico-cerebral syndrome: simultaneous hemodynamic infarction of optic nerve and brain. *Neurology* 1987;**37**:263–8.
- [21] Hayreh SS. Posterior ischaemic optic neuropathy: clinical features, pathogenesis, and management. *Eye* 2004;**18**:1188–206.
- [22] De Seze J. Atypical forms of optic neuritis. *Rev Neurol* 2012;**168**:697–701.
- [23] Vignal C, Dan M. *Neuro-imagerie en neuro-ophtalmologie. Neuro-ophtalmologie*. Paris: Elsevier Masson; 2011, 432 p.
- [24] Beck RW, Arrington J, Murtagh FR, Cleary PA, Kaufman DI. Brain magnetic resonance imaging in acute optic neuritis. Experience of the Optic Neuritis Study Group. *Arch Neurol* 1993;**50**:841–6.
- [25] Beck RW, Cleary PA, Trobe JD, Kaufman DI, Kupersmith MJ, Paty DW, et al. The effect of corticosteroids for acute optic neuritis on the subsequent development of multiple sclerosis. The Optic Neuritis Study Group. *N Engl J Med* 1993;**329**:1764–9.
- [26] Gal RL, Vedula SS, Beck R. Corticosteroids for treating optic neuritis. *Cochrane Database Syst Rev* 2012;(4):CD001430.
- [27] Jacob A, McKeon A, Nakashima I, Sato DK, Elson L, Fujihara K, et al. Current concept of neuromyelitis optica (NMO) and NMO spectrum disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2013;**84**:922–30.
- [28] Newman NJ. Optic neuropathy. *Neurology* 1996;**46**:315–22.
- [29] Man PY, Turnbull DM, Chinnery PF. Leber hereditary optic neuropathy. *J Med Genet* 2002;**39**:162–9.
- [30] Lenaers G, Hamel C, Delettre C, Amati-Bonneau P, Procaccio V, Bonneau D, et al. Dominant optic atrophy. *Orphanet J Rare Dis* 2012;**7**:46.
- [31] Wall M. Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). *Curr Neurol Neurosci Rep* 2008;**8**:87–93.
- [32] Jacobson DM. Paraneoplastic disorders of neuro-ophthalmologic interest. *Curr Opin Ophthalmol* 1996;**7**:30–8.
- [33] Hamard H, Chevaleraud J, Mondon H, Bonnin P. Neurologie oculaire, étiologies. *EMC (Elsevier Masson SAS, Paris)*. Ophtalmologie, 1979.
- [34] Brazis PW. Isolated palsies of cranial nerves III, IV, and VI. *Semin Neurol* 2009;**29**:14–28.
- [35] Pierrot-Deseilligny C, Schaison M, Bousser MG, Brunet P. Oculomotor nerve nucleus syndrome: report of two clinical cases (author's transl). *Rev Neurol* 1981;**137**:217–22.
- [36] Keane JR, Baloh RW. Posttraumatic cranial neuropathies. *Neurol Clin* 1992;**10**:849–67.
- [37] Richards BW, Jones Jr FR, Younger BR. Causes and prognosis in 4,278 cases of paralysis of the oculomotor, trochlear, and abducens cranial nerves. *Am J Ophthalmol* 1992;**113**:489–96.
- [38] Akagi T, Miyamoto K, Kashii S, Yoshimura N. Cause and prognosis of neurologically isolated third, fourth, or sixth cranial nerve dysfunction in cases of oculomotor palsy. *Jpn J Ophthalmol* 2008;**52**:32–5.
- [39] Peters 3rd GB, Bakri SJ, Krohel GB. Cause and prognosis of nontraumatic sixth nerve palsies in young adults. *Ophthalmology* 2002;**109**:1925–8.
- [40] Keane JR. Fourth nerve palsy: historical review and study of 215 inpatients. *Neurology* 1993;**43**:2439–43.
- [41] Tamhankar MA, Bioussé V, Ying G-S, Prasad S, Subramanian PS, Lee MS, et al. Isolated third, fourth, and sixth cranial nerve palsies from presumed microvascular versus other causes: a prospective study. *Ophthalmology* 2013;**120**:2264–9.
- [42] Mokri B, Silbert PL, Schievink WI, Piepgras DG. Cranial nerve palsy in spontaneous dissection of the extracranial internal carotid artery. *Neurology* 1996;**46**:356–9.

- [43] Mathews W, Acheson E, Batchelor J, Weller R. *McAlpine's multiple sclerosis*. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1985.
- [44] Rousseaux P, Peruzzi P, Schaison-Cusin M. Should Tolosa-Hunt syndrome still be an exclusion diagnosis? *Rev Neurol* 1993;**149**:315-9.
- [45] Trautmann J, Barnett C. Diseases of the third, fourth and sixth cranial nerves. In: Dyck PJ, Thomas PK, editors. *Peripheral neuropathy*. Philadelphia: WB Saunders; 1993. p. 785-800.
- [46] Kindstrand E. Lyme borreliosis and cranial neuropathy. *J Neurol* 1995;**242**:658-63.
- [47] Viader F, Carlier L, de la Sayette V, le Doze F, Bonnet A-L. Atteintes multiples des nerfs crâniens. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Neurologie, 17-086-B-10, 2012: 14 p.
- [48] Espinosa JA, Giroux M, Johnston K, Kirkham T, Villemure JG. Abducens palsy following shunting for hydrocephalus. *Can J Neurol Sci* 1993;**20**:123-5.
- [49] Sindou M, Laurent B. Aspects cliniques et thérapeutiques des névralgies essentielles du trijumeau et du glossopharyngien. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Neurologie, 17-023-A-80, 2007: 18 p.
- [50] Morris JG, Joffe R. Perineural spread of cutaneous basal and squamous cell carcinomas. The clinical appearance of spread into the trigeminal and facial nerves. *Arch Neurol* 1983;**40**:424-9.
- [51] Boerman RH, Maassen EM, Joosten J, Kaanders HA, Marres HA, van Overbeek J, et al. Trigeminal neuropathy secondary to perineural invasion of head and neck carcinomas. *Neurology* 1999;**53**:213-6.
- [52] Baron JC. Benign neuropathy of the chin. *Rev Neurol* 1995;**151**:284-5.
- [53] Lee HY, Park MS, Byun JY, Chung JH, Na SY, Yeo SG. Agreement between the Facial Nerve Grading System 2.0 and the House-Brackmann Grading System in Patients with Bell Palsy. *Clin Exp Otorhinolaryngol* 2013;**6**:135-9.
- [54] Qin D, Ouyang Z, Luo W. Familial recurrent Bell's palsy. *Neurol India* 2009;**57**:783-4.
- [55] Onbas O, Kantarci M, Alper F, Karaca L, Okur A. Millard-Gubler syndrome: MR findings. *Neuroradiology* 2005;**47**:35-7.
- [56] Zadro I, Barun B, Habek M, Brinar VV. Isolated cranial nerve palsies in multiple sclerosis. *Clin Neurol Neurosurg* 2008;**110**:886-8.
- [57] Panosian MS, Dutcher Jr PO. Transtympanic facial nerve injury in welders. *Occup Med* 1994;**44**:99-101.
- [58] Kennedy PG. Herpes simplex virus type 1 and Bell's palsy-a current assessment of the controversy. *J Neurovirol* 2010;**16**:1-5.
- [59] Serrano P, Hernández N, Arroyo JA, de Llobet JM, Domingo P. Bilateral Bell palsy and acute HIV type 1 infection: report of 2 cases and review. *Clin Infect Dis* 2007;**44**:e57-61.
- [60] Bremell D, Hagberg L. Clinical characteristics and cerebrospinal fluid parameters in patients with peripheral facial palsy caused by Lyme neuroborreliosis compared with facial palsy of unknown origin (Bell's palsy). *BMC Infect Dis* 2011;**11**:215.
- [61] Ghosh S, Gadda R-B, Vengal M, Pai KM, Balachandran C, Rao R, et al. Oro-facial aspects of leprosy: report of two cases with literature review. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2010;**15**:e459-62.
- [62] De Jager AE, Sluiter HJ. Clinical signs in severe Guillain-Barré syndrome: analysis of 63 patients. *J Neurol Sci* 1991;**104**:143-50.
- [63] Suchenwirth R. Die sarkoidose des nervensystems. *Munch Med Wochenschr* 1968;**110**:580.
- [64] Ayache, D. Scart-Bercy, M, Elbaz, P. Surdit  de l'adulte. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Neurologie, 17-018-C-10, 2001: 11 p.
- [65] Brandt T. *Vertigo: its multisensory syndromes*. New York: Springer-Verlag; 1991, 325p.
- [66] Collard M, Conraux C, Warter J. *Les syndromes vestibulaires centraux. Rapport de neurologie: Congrès de psychiatrie et de neurologie de langue française*. Paris: Masson; 1973.
- [67] Thomas P, Mathias C. Diseases of IX, X, XI and XII cranial nerves. In: *Peripheral neuropathy*. Philadelphia: WB Saunders; 1993.
- [68] Sadaoka T, Kakitsuba N, Fujiwara Y, Kanai R, Takahashi H. Sleep-related breathing disorders in patients with multiple system atrophy and vocal fold palsy. *Sleep* 1996;**19**:479-84.
- [69] Green Jr JD, Olsen KD, DeSanto LW, Scheithauer BW. Neoplasms of the vagus nerve. *Laryngoscope* 1988;**98**(6Pt 1):648-54.
- [70] Chong WK, Dewhurst AG, Dathan JR. Acute laryngeal stridor with respiratory arrest in drug induced systemic lupus erythematosus. *Br Med J* 1988;**297**:660-1.
- [71] Harris CM, Blanchaert RH. Bilateral recurrent laryngeal nerve palsy resulting from treatment with vincristine. *J Oral Maxillofac Surg* 2006;**64**:738-9.
- [72] Rubin AD, Sataloff RT. Vocal fold paresis and paralysis. *Otolaryngol Clin North Am* 2007;**40**:1109-31, viii-ix.
- [73] Bachor E, Bonkowsky V, Hacki T. Herpes simplex virus type I reactivation as a cause of a unilateral temporary paralysis of the vagus nerve. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1996;**253**:297-300.
- [74] Small PM, McPhaul LW, Sooy CD, Wofsy CB, Jacobson MA. Cytomegalovirus infection of the laryngeal nerve presenting as hoarseness in patients with acquired immunodeficiency syndrome. *Am J Med* 1989;**86**:108-10.
- [75] Wiater JM, Bigliani LU. Spinal accessory nerve injury. *Clin Orthop* 1999;**368**:5-16.
- [76] Swann KW, Heros RC. Accessory nerve palsy following carotid endarterectomy. Report of two cases. *J Neurosurg* 1985;**63**:630-2.
- [77] Lin Y-S, Jen Y-M, Lin J-C. Radiation-related cranial nerve palsy in patients with nasopharyngeal carcinoma. *Cancer* 2002;**95**:404-9.
- [78] Saito H, Kuroda S, Terasaka S, Asano T, Nakayama N, Houkin K. Reversible isolated accessory nerve palsy due to a large thrombosed vertebral aneurysm. *Case Rep Neurol* 2013;**5**:135-9.
- [79] Burt AM. *Textbook of neuroanatomy*. Philadelphia: WB Saunders; 1993, 541p.
- [80] Ozdemir O, Kurne A, Temuçin C, Varli K. Spontaneous unilateral accessory nerve palsy: a case report and review of the literature. *Clin Rheumatol* 2007;**26**:1581-3.
- [81] Keane JR. Twelfth-nerve palsy. Analysis of 100 cases. *Arch Neurol* 1996;**53**:561-6.
- [82] Tommasi-Davenas C, Vighetto A, Confavreux C, Aimard G. Causes des paralysies du nerf grand hypoglosse: à propos de 32 cas. *Presse Med* 1990;**19**:864-8.
- [83] Nonaka Y, Grossi PM, Bulsara KR, Taniguchi RM, Friedman AH, Fukushima T. Microsurgical management of hypoglossal schwannomas over 3 decades: a modified grading scale to guide surgical approach. *Neurosurgery* 2011;**69**(Suppl. 2) [ons121-140; discussion ons140].
- [84] Gómez Beldarrain M, Fernández Cantón G, García-Monco JC. Hypoglossal schwannoma: an uncommon cause of twelfth-nerve palsy. *Neurologia* 2000;**15**:182-3.
- [85] Ueda S, Kohyama Y, Takase K. Peripheral hypoglossal nerve palsy caused by lateral position of the external carotid artery and an abnormally high position of bifurcation of the external and internal carotid arteries—a case report. *Stroke* 1984;**15**:736-9.
- [86] Wilding LJ, Howlett DC, Anderson HJ, Sangle PD, Violaris N, Evans GH. Extracranial internal carotid artery aneurysm presenting as symptomatic hypoglossal and glossopharyngeal nerve paralysis. *J Laryngol Otol* 2004;**118**:150-2.
- [87] Lasjaunias P, Doyon D. The ascending pharyngeal artery and the blood supply of the lower cranial nerves. *J Neurosurg* 1978;**5**:287-301.
- [88] Sajid MS, Vijaynagar B, Singh P, Hamilton G. Literature review of cranial nerve injuries during carotid endarterectomy. *Acta Chir Belg* 2007;**107**:25-8.

J. Cogez, Neurologue, praticien hospitalier (cogez-j@chu-caen.fr).

P. Branger, Interne en neurologie.

L. Li, Interne en neurologie.

V. de la Sayette, Neurologue, praticien hospitalier.

F. Viader, Neurologue, Professeur des Universités, praticien hospitalier.

Service de neurologie, CHRU de Caen, avenue de la Côte-de-Nacre, CS 30001, 14033 Caen cedex 9, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Cogez J, Branger P, Li L, de la Sayette V, Viader F. Atteintes isolées des nerfs crâniens. *EMC - Neurologie* 2015;**12**(2):1-11 [Article 17-085-B-10].

Disponibles sur www.em-consulte.com



Arbres
décisionnels



Iconographies
supplémentaires



Vidéos/
Animations



Documents
légaux



Information
au patient



Informations
supplémentaires



Auto-
évaluations



Cas
clinique