

Atteintes multiples des nerfs crâniens

F. Viader, L. Carluier, V. de la Sayette, F. le Doze, A.-L. Bonnet

Les paralysies multiples des nerfs crâniens représentent un problème diagnostique traditionnellement difficile, du fait de la multiplicité des étiologies possibles. La première préoccupation est de déterminer si l'atteinte est intra- ou extra-axiale. La réponse repose sur la clinique et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ou, à défaut, le scanner. En l'absence de signes d'atteinte du système nerveux central, il faut donner la priorité à la recherche d'une lésion localisée de la base du crâne, en particulier néoplasique, surtout en cas d'atteinte unilatérale. L'examen du liquide cébrospinal (LCS) est alors un utile complément, même si l'imagerie reste prioritaire. Celle-ci nécessite un soin particulier, tant dans la réalisation que dans l'interprétation, et il faut savoir la répéter si elle est négative. L'IRM garde la première place, mais le scanner, et même les radiographies, conservent tout leur intérêt pour l'étude des lésions osseuses de la base du crâne. Lorsque la recherche soigneuse d'une lésion focale a été infructueuse ou d'emblée si le contexte est évocateur, il convient de s'orienter vers une autre pathologie, par exemple infectieuse, inflammatoire, vasculaire ou dégénérative. La première préoccupation du clinicien doit être alors, devant le grand nombre des causes possibles, de ne pas méconnaître une étiologie curable.

© 2012 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Nerfs crâniens ; Syndrome de Garcin ; Syndrome de Tolosa-Hunt ; Ophthalmoplégie ; Paralysie faciale ; Méningite chronique ; Méningite carcinomateuse ; Syndrome de Miller-Fisher

Plan

■ Préambule : orientation diagnostique et topographique	1
■ Lésions intra-axiales	2
Sclérose en plaques	2
Accidents vasculaires cérébraux	2
Tumeurs du tronc cérébral	2
Encéphalopathie de Gayet-Wernicke	3
Syngobulbie	3
Affections dégénératives	3
■ Atteintes extra-axiales localisées (espaces sous-arachnoïdiens, trous et canaux de la base du crâne)	3
Étage antérieur	3
Étage moyen	3
Étage postérieur (fosse cérébrale postérieure)	6
■ Atteintes extra-axiales diffuses	8
Pathologie infectieuse	8
Pathologie néoplasique	10
Pathologie inflammatoire	10
Atteintes toxiques, postradiothérapeutiques et postchirurgicales	11
Compressions non tumorales d'origine osseuse ou méningée	11
Pathologie neuromusculaire	11
Paralysies familiales des nerfs crâniens	12

■ Préambule : orientation diagnostique et topographique

On ne saurait ouvrir ce chapitre sans citer l'impressionnante série personnelle de Keane, en 2005, de 979 cas d'atteinte multiple (simultanée ou successive) des nerfs crâniens vus en l'espace de 34 ans, qui donne une vision générale des localisations et des causes de ces atteintes^[1]. Les localisations sont résumées dans le [Tableau 1](#). Les nerfs les plus atteints dans cette série sont, par ordre décroissant, les VI, VII, V, II et X. Les causes sont résumées dans le [Tableau 2](#), les quatre premières étant les tumeurs, les causes vasculaires, les traumatismes et les infections. Le même auteur a également présenté en 2005 une série de 578 cas d'atteinte bilatérale d'un seul nerf crânien^[2]. Les nerfs les plus atteints étaient le VI et le II. Les causes essentielles étaient également réparties en cinq catégories : traumatisme, infection, tumeurs, hypertension intracrânienne (HTIC), atteinte vasculaire, maladie démyélinisante. L'atteinte bilatérale du nerf optique est dominée par l'HTIC et les névrites optiques, celle du VI plus également répartie entre les différentes causes susnommées. Les deux autres nerfs les plus susceptibles d'être atteints de façon bilatérale et symétrique sont le IV (traumatisme) et le VII (paralysie a frigore ou Guillain-Barré). Ces publications illustrent l'extrême variété des formes cliniques et des causes des atteintes multiples des nerfs crâniens. La topographie est certainement le fil conducteur le plus commode pour aborder la question. Sont envisagées successivement les lésions intra-axiales, les atteintes extra-axiales aux trois étages de la base du crâne et les atteintes multiples des nerfs crâniens entrant dans le cadre de pathologies plus diffuses ou extraneurologiques.

Tableau 1. Localisation des lésions sur 979 cas de paralysie multiple des nerfs crâniens, (d'après [1]).

Localisation	Nombre de cas	%
Sinus caverneux	252	25
Tronc cérébral	217	21
Neuropathie	182	18
Clivus et base du crâne	128	13
Espace sous-arachnoïdien	101	10
Angle pontocérébelleux	86	8
Cou	21	2
Autres	27	3
Total	1 014 ^a	100

^a Il y avait plusieurs localisations dans certains cas.

Tableau 2. Causes des paralysies multiples des nerfs crâniens dans 979 cas (d'après [1]).

Cause	Nombre	%
Tumeur	305	30
Vasculaire	128	13
Traumatique	128	13
Infection	102	10
Guillain-Barré	62	6
Miller-Fisher	29	3
Iatrogène (chirurgie)	54	5
« Sinusite caverneuse idiopathique » ^a	56	5
SEP et ADEM	54	5
Divers	71	7
Diabète	25	2
Cause indéterminée	14	1
Total ^b	1 028	100

SEP : sclérose en plaques ; ADEM : encéphalomyélite aiguë disséminée.

^a Correspondant probablement à un syndrome de Tolosa-Hunt.

^b Certains cas avaient plusieurs causes.

■ Lésions intra-axiales (Tableau 3)

À l'exception du I et du II, tous les nerfs crâniens peuvent être intéressés par une lésion du tronc cérébral. Les difficultés du diagnostic sont toutefois moindres que dans les atteintes extra-axiales, en raison de l'association de signes d'atteinte des voies longues, et du meilleur rendement de l'imagerie, dans laquelle l'imagerie par résonance magnétique (IRM) est au premier plan. Les lésions intra-axiales représentent environ 20 % des atteintes multiples de nerfs crâniens [3].

Sclérose en plaques

Les atteintes multiples de nerfs crâniens sont rares au cours de la sclérose en plaques (SEP). La neuropathie optique bilatérale est l'éventualité la plus fréquente [2]. En dehors de l'atteinte du nerf optique, un unique cas de double paralysie du III a été rapporté [4]. Quant à l'ophtalmoplégie internucléaire antérieure (OINA), il s'agit d'une paralysie de fonction, tandis que la névralgie du trijumeau et la paralysie faciale surviennent presque toujours isolément.

Tableau 3. Lésions intra-axiales.

Étiologies	Nerfs atteints
<i>Sclérose en plaques</i>	Ophtalmoplégie internucléaire antérieure, V, VII
<i>Accidents vasculaires cérébraux</i>	
Infarctus mésencéphalique	Paralysie de la verticalité (syndrome de Parinaud)
Syndrome de Millard-Gubler	VI, VII
Syndrome de Wallenberg	V, VIII, IX, X
Syndrome de Jackson	X, XII
Syndrome de Weber	III
<i>Tumeurs</i>	III à XII
<i>Encéphalopathie de Gayet-Wernicke</i>	VI, ophtalmoplégie internucléaire ou complète
<i>Syringobulbie</i>	VIII, V, XII, V, VII, IX, X, VII, atteinte sympathique
<i>Atteintes dégénératives</i>	
Sclérose latérale amyotrophique	Paralysie bulbaire
Atrophie multisystémique	Paralysie bulbaire

Accidents vasculaires cérébraux

Les accidents vasculaires du tronc cérébral peuvent produire une large variété d'atteintes de nerfs crâniens, à la fois supranucléaires, nucléaires et infranucléaires. Les infarctus mésencéphaliques donnent une paralysie bilatérale du III d'intensité variable associée à des troubles de la conscience. Les lésions du tegmentum protubérantielle peuvent donner soit une OINA, soit un syndrome « un et demi » de Fisher associant OINA et paralysie controlatérale de la latéralité. Celui-ci peut même s'associer à une paralysie faciale périphérique ipsilatérale (syndrome « huit et demi » [5], voire bilatérale ou encore centrale si la lésion est un peu plus haute [6]). Au cours du *locked-in syndrome* par infarctus protubérantielle antérieur, seules sont épargnées la verticalité du regard et l'ouverture des yeux. Le tableau peut prendre la forme d'un syndrome alterne où l'atteinte des nerfs crâniens est ipsilatérale à la lésion et celle des voies longues du côté opposé : syndrome de Millard-Gubler par lésion pontine (VI et VII avec hémiplegie controlatérale), syndrome de Wallenberg latérobulbaire (V sensitif, Claude Bernard-Horner, syndrome vestibulaire, et paralysie des nerfs mixtes avec syndrome spinothalamique croisé), syndrome de Jackson (X et XII avec hémianesthésie croisée). Le syndrome nucléaire du III associe une atteinte ipsilésionnelle totale et controlésionnelle du droit supérieur car les fibres destinées à ce dernier muscle transitent par le noyau du III opposé. Une atteinte prénucléaire du III peut causer une paralysie dissociée de la verticalité (syndrome un et demi vertical par paralysie conjuguée de l'élévation et paralysie unilatérale d'un droit inférieur). La *skew-deviation*, plus fréquente, peut se voir aussi bien après une lésion thalamomésencéphalique que dans le syndrome de Wallenberg. L'IRM est l'examen clé pour le diagnostic, en sachant parfois la répéter ou la réinterpréter car elle peut sembler normale en cas de lésion de très petit volume.

Tumeurs du tronc cérébral

L'atteinte des nerfs crâniens peut être au premier plan de la symptomatologie des tumeurs infiltrantes du tronc cérébral. Le tableau clinique peut être déroutant du fait du caractère serpigneux et parfois peu systématisé de l'infiltration tumorale, avec une évolution insidieuse voire fluctuante, et des signes d'hypertension intracrânienne ou d'atteinte des voies longues qui font souvent défaut au début. Les tumeurs primitives comprennent les astrocytomes de grade II ou III (anaplasiques), à point de départ protubérantielle, plus rarement les glioblastomes (Fig. 1) et les lymphomes primitifs. Les métastases peuvent également atteindre le tronc cérébral. Des métastases pituitaires sont à évoquer devant

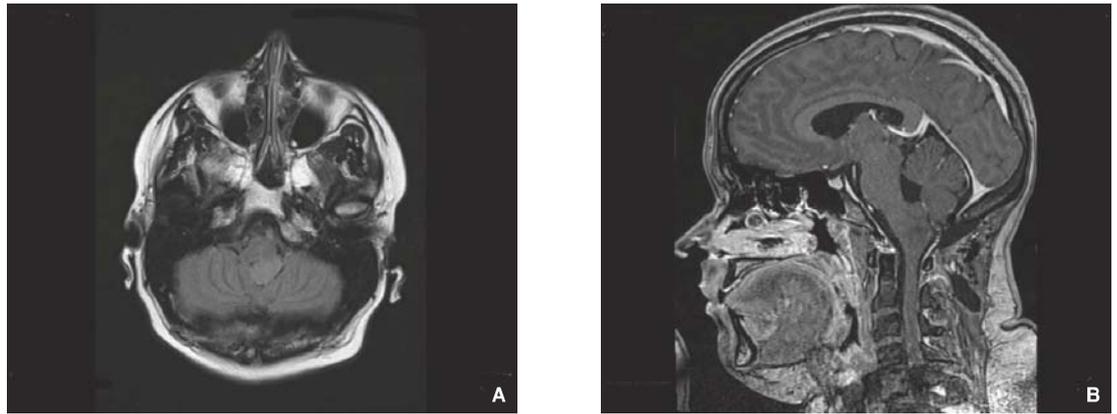


Figure 1. Gliome du tronc envahissant la partie postérolatérale gauche du bulbe. Imagerie par résonance magnétique (IRM) en pondération T1.
A. Coupe axiale sans injection.
B. Coupe sagittale après injection de gadolinium.

le développement d'un diabète insipide chez des patients avec un cancer connu (pulmonaire, ou plus rarement rénal, pancréatique, colique ou hépatique). L'atteinte des nerfs crâniens est alors due à un envahissement du sinus caverneux^[7]. Plus fréquemment on observe des troubles du champ visuel par lésion du chiasma optique. Les localisations de lymphomes systémiques sont plus souvent méningées qu'intra-axiales. Le diagnostic repose sur l'IRM, l'étude du liquide cébrospinal (LCS) et l'enquête extra-neurologique.

Encéphalopathie de Gayet-Wernicke

Elle peut se présenter de prime abord comme une ophtalmoplégie isolée, les troubles de la vigilance et le syndrome cérébelleux étant retardés de plusieurs jours ou semaines. Les paralysies oculaires sont bilatérales mais asymétriques, prédominant sur l'abduction au début, mais pouvant prendre l'allure d'une ophtalmoplégie internucléaire, d'une paralysie de la latéralité ou d'une ophtalmoplégie complète. Le ptosis et les anomalies pupillaires sont rares. Le diagnostic repose sur l'association à un nystagmus multidirectionnel, des troubles de la mémoire d'un syndrome cérébelleux et d'un contexte alcoolocarentiel. La réponse à la thiamine intraveineuse est spectaculaire. L'IRM montre des anomalies dans les régions lésées : thalamus médian, région périaqueducalaire, corps mamillaires^[8].

Syringobulbie

L'extension au tronc cérébral d'une fente syringomyélique est responsable de symptômes propres à cette localisation, et souvent unilatéraux : vertiges, nystagmus rotatoire, V sensitif et plus rarement moteur, XII, paralysie des nerfs mixtes avec parfois syndrome de Gerhardt, Claude Bernard-Horner, voire paralysie faciale, éventuellement associés aux signes de la malformation de la charnière et de l'atteinte médullaire sous-jacente^[9].

Affections dégénératives

Les formes bulbaires de sclérose latérale amyotrophique débutent par une dysarthrie, suivie d'une dysphonie, puis de troubles de la déglutition. L'examen montre une atrophie et des fasciculations de la langue et une faiblesse des muscles de la face, associés ou non à une atteinte centrale (pseudobulbaire). Il existe des signes neurogènes à l'électromyogramme de la langue et de la face. L'atteinte faciale et linguale est également au premier plan dans le syndrome de Kennedy (amyotrophie bulbo-spinale liée à l'X). Les paralysies bulbaires progressives isolées, familiales ou

sporadiques de l'adulte ou de l'enfant sont exceptionnelles. Une forme très rare d'amyotrophie spinale avec paralysie des cordes vocales a été décrite (syndrome de Young et Harper)^[10].

La paralysie des dilatateurs de la glotte (syndrome de Gerhardt), qui se manifeste par une dyspnée laryngée, est une grave complication de l'atrophie multisystématisée, dont elle peut être révélatrice^[11].

■ Atteintes extra-axiales localisées (espaces sous-arachnoïdiens, trous et canaux de la base du crâne)

(Tableau 4)

Après leur sortie du tronc cérébral, les nerfs crâniens cheminent dans l'espace sous-arachnoïdien, perforent la dure-mère et traversent les orifices de la base du crâne. Dans ce trajet, ils peuvent être comprimés par des lésions qui pendant un certain temps n'ont pas de retentissement cérébral. La symptomatologie est alors uniquement faite de paralysie de plusieurs nerfs crâniens.

On est orienté vers cette localisation par :

- l'unilatéralité habituelle des signes ;
- leur groupement « anatomique » facilement rapporté à un étage de la base du crâne ou plus spécialement à un orifice.

Étage antérieur

Limité en arrière par le tubercule de la selle et l'arête sphénoïdale, l'étage antérieur de la base est traversé par le nerf optique qui passe dans le canal optique et les filets du nerf olfactif qui traversent la lame criblée de l'ethmoïde.

L'anosmie est due deux fois sur trois à une atteinte des sinus^[12]. Parmi les autres étiologies, les plus fréquentes sont les infections respiratoires et les traumatismes crâniens. Les tumeurs de l'étage antérieur sont beaucoup plus rares. L'anosmie est un symptôme fréquent au cours de la maladie de Parkinson.

Le syndrome de Foster-Kennedy, (atrophie optique du côté de la lésion et stase papillaire controlatérale), est dû à une tumeur de la base (méningiome de la petite aile du sphénoïde, métastase osseuse) ou du lobe frontal.

Étage moyen

Centré par la selle turcique, il est limité en avant par l'arête sphénoïdale et en arrière par le bord supérieur du rocher. Il s'ouvre en avant et en dedans par la fente sphénoïdale qui le fait

Tableau 4.
Causes des syndromes juxtasellaires (d'après Kline et Hoyt, 2001).

Lésions parasellaires	
<i>Lésions traumatiques (fracture de la base du crâne, suivie ou non d'anévrisme de la carotide intracaverneuse ou de fistule carotidocaverneuse)</i>	Anévrisme de la carotide intracaverneuse Anévrisme de l'artère communicante postérieure Fistule carotidocaverneuse Thrombose carotidocaverneuse
<i>Lésions vasculaires</i>	
Lésions néoplasiques	
Tumeurs primitives intracrâniennes	Adénome hypophysaire Méningiome Craniopharyngiome Sarcome Neurofibrome Neurinome gassérien Kyste épidermoïde
Tumeurs primitives de la base du crâne	Chordome Chondrome Tumeur à cellules géantes
Métastases de proximité	Tumeur nasopharyngée Cylindrome Adamantinome Carcinome spinocellulaire
Métastases à distance	Lymphome Myélome multiple Carcinomes
Lésions inflammatoires	
Infectieuses	Bactériennes : sinusite, mucocèle, périostite Virales : zona Fongiques : mucormycose Spirochètes : syphilis Mycobactéries : tuberculose
Étiologie inconnue	Sarcoïdose Granulomatose de Wegener Granulome éosinophile Syndrome de Tolosa-Hunt (« idiopathique »)
Autres causes	
<i>Lésions orbitaires</i>	Pseudotumeur intraorbitaire Sinusite Mucormycose ou autre mycose Métastase Lymphome/leucémie
<i>Ophtalmoplégie diabétique</i>	Mononeuropathie Atteinte multiple des nerfs crâniens
<i>Anévrismes artériels</i>	Artère communicante postérieure Tronc basilaire
<i>Maladie de Horton</i>	
<i>Migraine ophtalmoplégique</i>	

communiquer avec la cavité orbitaire, en arrière et en dedans par les trous ovale et grand rond, par où passent les nerfs maxillaires inférieur et supérieur pour se rendre dans la fosse ptérygomaxillaire. Les nerfs oculomoteurs et l'ophtalmique de Willis (branche supérieure du trijumeau) traversent l'étage moyen dans sa partie interne, cheminant dans le sinus caverneux et la fente sphénoïdale. Le ganglion de Gasser, réunissant les trois contingents du trijumeau, est situé dans le cavum de Meckel, à la partie postéro-interne de l'étage.

Syndromes latérosellaires ^[1,3] (Tableau 5)

Aspects cliniques

Syndrome de la fente sphénoïdale. Il comprend une atteinte des nerfs III, IV, V₁ (ophtalmique) et VI. La paralysie du III (en particulier le ptosis) est souvent la première en date. Elle est suivie d'une ophtalmoplégie complète, avec ptosis et paralysie de l'accommodation. L'état de la pupille est variable. Le myosis indiquerait que le ganglion ciliaire est préservé et que la lésion est extraorbitaire; à l'inverse, la mydriase évoquerait une cause intraorbitaire. Le territoire de l'ophtalmique peut être le siège de sévères douleurs et de paresthésies; la sensibilité cornéenne, voire de la paupière supérieure et du front, est diminuée ou abolie. Il peut exister une exophtalmie par compression de la veine ophtalmique.

Syndrome du sinus caverneux. Il comprend lui aussi une ophtalmoplégie unilatérale mais qui le plus souvent débute par la paralysie du VI, une atteinte de la branche ophtalmique du trijumeau, une exophtalmie unilatérale et des signes de paralysie du sympathique. On en distingue trois formes topographiques :

- la forme antérieure identique au syndrome de la fente sphénoïdale;
- la forme moyenne qui comprend une ophtalmoplégie totale, une atteinte de l'ophtalmique et du nerf maxillaire supérieur;
- la forme postérieure qui associe une atteinte complète du trijumeau avec parfois une paralysie des muscles masticateurs. La paralysie oculomotrice peut se limiter au VI. Ce syndrome est identique à celui du trou déchiré antérieur, considéré comme symptomatique d'un anévrisme de la carotide intracrânienne. Il pourrait se limiter à une paralysie du moteur oculaire externe avec larmolement par atteinte du grand nerf pétreux superficiel.

À ces trois formes il faut ajouter le syndrome du sinus caverneux bilatéral le plus souvent asymétrique en relation avec une mucocèle sphénoïdale ou une tumeur médiane.

Étiologies

Tumeurs. Elles sont la première cause des syndromes latérosellaires. Au niveau de la fente sphénoïdale, il peut s'agir de tumeurs provenant de l'orbite : le tableau clinique s'enrichit, dans ce cas, d'un exorbitisme parfois impressionnant. Elles prennent naissance soit dans le nerf optique (gliome), soit dans les parois osseuses (sarcome, myélome, granulome éosinophile, maladies de Hand-Schüller-Christian, de Paget, de Hodgkin, métastases, chordome). Il peut encore s'agir d'un méningiome de l'arête sphénoïdale propagé aux berges de la fente sphénoïdale ou de lésions expansives d'origine congénitale (ménincoencéphalocèles, kystes dermoïdes ou épidermoïdes).

Au niveau du sinus caverneux, il peut s'agir de tumeurs d'origine locale (craniopharyngiomes, adénomes hypophysaires, chordomes parasellaires, métastases intrahypophysaires d'un cancer du sein), régionale (tumeurs malignes du nasopharynx ou de la trompe d'Eustache étendues à la base du crâne) ou de métastases à distance (carcinomes, myélome, lymphomes) ^[14].

Infections. Les thrombophlébites infectieuses du sinus caverneux, avec leur état septicémique, l'œdème palpébral et le cordon veineux induré, l'exophtalmie douloureuse, l'ophtalmoplégie, l'anesthésie cornéenne, compliquant une cellulite de la face sont aujourd'hui exceptionnelles. Elles peuvent être compliquées d'une ischémie des artères rétiniennes à l'origine d'une cécité bilatérale ^[15]. Leur origine est habituellement bactérienne, mais un cas d'origine aspergillaire a pu être observé ^[16]. Le traitement repose sur les antibiotiques et les anticoagulants ^[17].

Les mucocèles sphénoïdales sont marquées par une douleur fronto-orbitaire persistante, une ophtalmoplégie, une anesthésie dans le territoire du V et parfois une baisse d'acuité visuelle ^[18]. La radiothérapie peut être une cause favorisante. Le diagnostic, parfois difficile avec une tumeur, repose sur le scanner et l'IRM ^[19]. Le drainage chirurgical par voie rhinoseptale basse amène la guérison.

Causes vasculaires. Il peut s'agir de pathologies malformatives, traumatiques ou ischémiques :

- anévrismes de la carotide interne infraclinoïdienne ou malformations artérioveineuses ;

Tableau 5.
Atteintes extra-axiales localisées.

Étage	Syndrome topographique	Nerfs atteints	Étiologies
Antérieur	Syndrome de Foster-Kennedy	Atteinte bilatérale du I II (atrophie optique du côté de la lésion et stase papillaire controlatérale)	Méningiome olfactif Tumeur de la base ou du lobe frontal
Moyen	Syndrome de la fente sphénoïdale	III, IV, V ₁ , VI	Tumeur de l'orbite, traumatismes, infections de l'orbite, anévrismes artériels ou artérioveineux
	Syndromes du sinus caverneux	Ophthalmoplégie variable + V ₁ ± V ₂ ± V ₃ ± atteinte sympathique	Traumatismes, tumeurs
	Formes topographiques: - syndrome de l'apex orbitaire - syndrome du plancher de l'orbite et syndrome de la fosse ptérygopalatine - syndrome infraclinoidien	II, III, IV, V ₁ , VI III, IV, V ₁ , V ₂ , VI II, III, IV, V ₁ , VI	Traumatismes, tumeurs Traumatismes, tumeurs
	Syndrome du sinus caverneux	VI, V ₁ , exophtalmie unilatérale, atteinte sympathique	Tumeurs, malformations vasculaires, infections, pseudotumeurs parasellaires
	Syndrome de Raeder	V ₁ , atteinte sympathique	Anévrisme carotidien, traumatisme, artérite syphilitique, méningite, algie vasculaire de la face
	Syndrome de la pointe du rocher	VI, V ₁	Ostéite de l'apex pétreux, phlébite du sinus pétreux supérieur, cholestéatome, chondrome, neurinome du V, tumeur osseuse, traumatisme, myélome
	Syndromes ischémiques artériels	III, IV, VI, V ₁	Emboles dans le territoire de la branche intracaverneuse de la carotide interne, ophthalmoplégie diabétique, maladie de Horton, migraine ophthalmoplégique
Postérieur	Syndromes médians: - lésions du clivus - neurinome du trijumeau - syndrome de compression dans le trou occipital Syndrome de l'angle pontocérébelleux	Souvent bilatérale, V, VIII, VI, VII, IX, III V X, XI, XII VIII, V, VII	Méningiome du clivus Neurinome Méningiome du bord antérieur du trou occipital, malformation d'Arnold-Chiari Neurinome de l'acoustique, méningiomes, extension nerveuse de tumeur cutanée de la face, dissection de la carotide interne, conflit vasculonerveux, atteinte de l'artère méningée moyenne
	Paralysies des dernières paires crâniennes: - syndrome du trou déchiré postérieur - syndrome condylochéiré postérieur - syndrome de l'espace sous-parotidien - syndrome de Tapia	IX, X, XI IX, X, XI, XII IX, X, XI, XII, atteinte sympathique IX, X, XII, ± XI et atteinte sympathique	Tumeur de la base du crâne, paragangliome, neurinome du foramen jugulaire, atteinte de l'artère pharyngée ascendante, dissection de la carotide interne

- fistules carotidocaverneuses d'origine traumatique. Dans ce dernier cas, s'associent à une ophthalmoplégie volontiers douloureuse, une protrusion du globe oculaire, et un œdème conjonctival;
- syndromes ischémiques artériels^[20]: la vascularisation des troncs des III, IV et VI^e paires crâniennes ainsi que de la branche ophthalmique du V est assurée à l'intérieur du sinus caverneux, par un tronc commun (le tronc inférolatéral) issu de la carotide intracaverneuse. Il a été décrit des atteintes multiples, récurrentes et non douloureuses des nerfs oculomoteurs en relation avec des embolies dans le territoire de cette artère. En raison des variations anatomiques, la cause ischémique artérielle de ce type d'ophthalmoplégie est difficile à démontrer;
- diabète: l'atteinte des nerfs crâniens est fréquente et ne concerne en général qu'un nerf (le VII le plus souvent). Il est également possible d'observer des paralysies simultanées ou successives de plusieurs nerfs crâniens par une ischémie des nerfs secondaire à une occlusion des vasa nervorum, ou par un infarctus du tronc cérébral^[21]. Dans le dernier cas, l'atteinte est nucléaire^[22];
- maladie de Horton;

- migraine ophthalmoplégique.

Traumatismes. La fracture de la petite aile du sphénoïde donne surtout une paralysie des III^e et IV^e nerfs crâniens, en revanche le trijumeau serait le premier atteint en cas de déchirure du sinus de Breschet.

Syndrome de Tolosa-Hunt. Le syndrome de Tolosa-Hunt comporte une douleur péri- ou intraorbitaire accompagnée ou suivie d'une ophthalmoplégie plus ou moins complète, auxquelles peuvent s'associer une atteinte de la branche ophthalmique du trijumeau et/ou un syndrome de Claude Bernard-Horner. L'extension ipsilatérale postérieure des lésions peut occasionner une atteinte des autres branches du V ou une paralysie faciale. La tumeur myofibroblastique inflammatoire et la pachyméningite hypertrophique, bien qu'elles aient un aspect différent à l'IRM, correspondent à la même entité histopathologique et peuvent être associées à ce syndrome.

L'atteinte des nerfs crâniens est due à leur infiltration par les cellules inflammatoires ou à une neuropathie ischémique^[23]. L'IRM montre dans tous les cas un élargissement du sinus caverneux prenant le gadolinium, sans modification osseuse et parfois une sténose de la carotide intracaverneuse^[24]. Cette image n'est pas

spécifique et peut correspondre aussi à une infiltration tumorale ou une sarcoïdose. Le LCS est habituellement normal, toute anomalie persistante devant faire rechercher une étiologie spécifique. La réponse aux corticoïdes est constante mais des rechutes ou une corticodépendance sont possibles, nécessitant le relais par un traitement immunosuppresseur. Le tableau clinique d'un syndrome de Tolosa-Hunt peut aussi être révélateur de la localisation latérolatérale d'une fibrosclérose multifocale^[25], voire d'une tumeur primitive ou secondaire (métastase d'un cancer ostéophile). Une enquête extraneurologique approfondie est nécessaire dans tous les cas avant de retenir le diagnostic de syndrome de Tolosa-Hunt « idiopathique ».

Autres syndromes de l'étage moyen

Bien que ces syndromes ne diffèrent des précédents que par des détails sémiologiques, ils ont une valeur d'orientation dont la connaissance peut faciliter l'enquête étiologique.

Syndrome de l'apex orbitaire

Il ajoute au syndrome de la fente sphénoïdale une atteinte du nerf optique responsable d'un scotome central et des signes d'atrophie au fond d'oeil. Les causes peuvent être traumatiques, infectieuses ou tumorales^[24]. Les traumatismes en sont une cause plus fréquente que les tumeurs, mais donnent souvent un syndrome incomplet. La fracture de l'apex orbitaire est rare (2,5 % des fractures centrofaciales) ; sa gravité est liée à une lésion éventuelle du nerf optique, responsable d'un déficit visuel permanent. Il existe trois types de fractures : linéaire sans dislocation des fragments, comminutive avec dislocation des fragments et l'avulsion avec un foramen optique intact. Le traitement est controversé : la décompression chirurgicale du canal optique n'a pas montré d'amélioration de l'acuité visuelle à long terme par rapport à la corticothérapie ou à la simple surveillance^[27]. Le diagnostic repose sur l'IRM, mais le scanner est utile en cas de traumatisme.

Syndrome du plancher de l'orbite et syndrome de la fosse ptérygopalatine

Il résulte de l'envahissement du plancher de l'orbite par une tumeur de voisinage. L'atteinte du nerf maxillaire supérieur est précoce et s'ajoute au syndrome de la fente sphénoïdale. Dans le même registre, des cancers cutanés de la face ou du cou peuvent être responsables d'un envahissement péri-neural des nerfs V et VII puis des nerfs oculomoteurs^[28].

Syndrome infraclinoidien

Il est en rapport avec un anévrisme de la carotide interne dans la partie antérieure du sinus caverneux, et donne les mêmes signes que le syndrome de l'apex orbitaire. Le scanner peut montrer une érosion de l'apophyse clinoidé antérieure et parfois de la paroi latérale du canal optique. L'angiorésonance magnétique (ARM) ou l'artériographie permettent le diagnostic.

Syndrome de Raeder (ou syndrome paratrigéminal)

Il comporte une douleur fronto-orbitaire ou plus profonde à type de cuisson affectant le territoire du nerf ophtalmique ou de l'une de ses branches, avec une atteinte sympathique : myosis, parfois syndrome de Claude Bernard-Horner. Bien que l'observation de Raeder concerne une tumeur et qu'on ait pu également rapporter ce syndrome à un anévrisme carotidien, une fracture, une artérite syphilitique ou une méningite, de nombreux cas correspondent à une algie vasculaire de la face.

Syndrome de la pointe du rocher (ou syndrome de Gradenigo)

Située aux confins des étages moyen et postérieur de la base du crâne, la pointe du rocher peut être le siège de lésions infectieuses ou tumorales qui réalisent une paralysie du VI et une atteinte du nerf ophtalmique (douleur ou au contraire anesthésie). Le syndrome de Gradenigo peut être secondaire, surtout chez l'enfant, à une ostéite de l'apex pétreux ou à une phlébite du sinus pétreux supérieur, elles-mêmes consécutives à une otite. Les étiologies tumorales ne sont pas rares : cholestéatome (avec lésion ostéolytique), chondrome (calcifications), méningiome, neurinome du V, tumeurs osseuses primitives ou secondaires, fractures.

Étage postérieur (fosse cérébrale postérieure)

Il est centré par le trou occipital qui constitue son orifice inférieur. En avant et au-dessus de lui, l'apophyse basilaire de l'occipital forme, avec la lame quadrilatère du sphénoïde sus-jacente, le clivus. Latéralement, il est limité par la face endocrânienne postérieure du rocher où s'ouvre le conduit auditif interne, les condyles de l'occipital (avec l'orifice du canal condylien antérieur), le trou déchiré postérieur (foramen jugulaire), situé entre ces deux formations, et, en arrière, l'écaïlle de l'occipital.

La face ventrale du tronc cérébral et les dix paires de nerfs crâniens qui en naissent ou l'abordent répondent aux parois antérieures et latérales de la fosse postérieure. Toutes les lésions expansives, primitives ou secondaires, développées à ce niveau s'accompagnent de signes d'atteintes multiples des nerfs crâniens en fonction de leur topographie : médiane (néoformation du clivus, tumeur du trou occipital), latérale (de haut en bas : syndromes de l'angle pontocérébelleux, du trou déchiré postérieur et condylochéiré postérieur), latérale et extracrânienne (syndromes de Villaret et de Tapia). Un processus tumoral sera donc le premier diagnostic évoqué et jusqu'à preuve du contraire retenu^[29]. Les explorations paracliniques sont dominées par les examens radiologiques orientés par le tableau clinique qui indique un siège lésionnel probable. Le scanner et surtout l'IRM associée à l'ARM ont révolutionné le diagnostic des atteintes multiples des nerfs crâniens dans la fosse postérieure et la base du crâne, auparavant d'une difficulté redoutable^[30]. L'IRM avec ARM renseigne sur la taille, la composition et les rapports anatomiques des tumeurs, la morphologie et les anomalies des vaisseaux, et permet la visualisation directe des noyaux des nerfs crâniens et de leur trajet intra- et extracrânien^[31]. Les séquences de choix en IRM pour visualiser les nerfs crâniens sont le 3DFSE (3D *fast spin echo*) pour les troncs nerveux, le TOF (*time of flight*) pour les vaisseaux et la séquence SPGR (*spoiled gradient recalled*) avec injection de gadolinium, en haute résolution (coupes de 2 mm). Le scanner garde tout son intérêt pour l'étude des structures osseuses. Après l'imagerie, l'étude du LCS est l'examen le plus utile en cas de paralysie multiple des nerfs crâniens, avec en particulier une étude cytologique.

Syndromes médians

Lésions du clivus

Une atteinte des nerfs crâniens souvent bilatérale, rarement symétrique, frappant par ordre de fréquence le V (constant), le VIII, le VI et le VII, le IX et le III, doit faire évoquer un méningiome ou un chordome du clivus. Les chordomes du clivus^[32] se révèlent dans 94 % des cas par une atteinte des nerfs crâniens. Le nerf le plus souvent atteint est le VI (60 % des cas) suivi des IX et X (40 % chacun). L'association VI et XII est rare mais pratiquement spécifique des tumeurs du clivus^[33]. Les paralysies s'accompagnent de céphalées et peuvent avoir une évolution fluctuante avec des périodes de rémission spontanée. L'exérèse complète n'est possible que dans un peu plus de la moitié des cas^[34].

Neurinome du trijumeau^[35]

Parfois manifestation d'une neurofibromatose, il peut se développer en n'importe quel point du trajet du nerf : fosse postérieure, ganglion de Gasser, branches du V. Quand il se développe dans la fosse postérieure il s'accompagne d'une symptomatologie évoquant une lésion du clivus ou de l'angle pontocérébelleux. L'atteinte sensitivomotrice du V n'est pas obligatoirement initiale ni même constante.

Syndrome de compression dans le trou occipital

Il associe une atteinte des voies longues, un syndrome cérébelleux et une combinaison variable de paralysie des derniers nerfs crâniens ; les céphalées sont fréquentes. Il s'agit essentiellement de méningiomes du bord antérieur du trou occipital qui exercent leur compression sur les premier et deuxième segments médullaires cervicaux et s'accompagnent tardivement de signes d'atteinte des dernières paires crâniennes (X, XI, XII). Les malformations d'Arnold-Chiari de diagnostic aisé grâce à l'IRM doivent également être évoquées. Paul et al.^[36] en rapportent 16 cas sur 71 patients, toutes associées à une syringobulbie.

Syndrome de l'angle pontocérébelleux

Clinique

Ce syndrome associe : des signes cochléaires souvent précoces (bourdonnements d'oreille, surdité unilatérale progressive de perception sans recrutement) ; des signes vestibulaires (vertiges rotatoires, déviation homolatérale des index, nystagmus battant du côté opposé) ; les autres signes d'envahissement régional (atteinte du V, paralysie oculomotrice, syndrome cérébelleux et hypertension intracrânienne) sont plus tardifs et doivent, à l'ère du scanner et de l'IRM, être qualifiés d'historiques.

Étiologies

Schwannome du VIII. Il est le plus souvent unilatéral. Il se révèle par une surdité progressive et n'entraîne qu'exceptionnellement d'autres atteintes de nerfs crâniens, la plus fréquente étant celle du VII. Les schwannomes vestibulaires bilatéraux surviennent dans la neurofibromatose de type 2. Il peut s'y associer des schwannomes d'autres nerfs crâniens ainsi que des épépendymomes et des méningiomes intracrâniens ou rachidiens.

Autres tumeurs. Ce sont principalement des méningiomes (10 % à 15 %). Viennent ensuite cholestéatome, métastases méningées nodulaires ou en plage de diagnostic très délicat en l'absence de contexte évocateur, paragangliome tympanique, épépendymome et papillome des plexus choroïdes invaginés dans l'angle pontocérébelleux, kyste arachnoïdien exceptionnellement symptomatique, chordome, tumeur dermoïde et lipome [57, 58].

Extension nerveuse des tumeurs cutanées de la face. Les épithéliomas spino- ou basocellulaires, qui présentent, rarement, une infiltration périnerveuse le long des fibres du VII et du V peuvent déterminer une paralysie de ces nerfs [28, 39] souvent très douloureuse et paresthésiante [40] ou un syndrome du sinus caverneux [41].

Lésions vasculaires. Une atteinte de l'artère méningée moyenne (souvent au décours d'une angiographie avec embolisation) peut entraîner une paralysie par ischémie des VII, V2 et V3 [29]. Nous citerons également les dissections de la carotide interne (paralysie du V et VII [42, 43]) et les conflits vasculoneurux : boucle artérielle, mégadolichoartère, anévrisme, angiome veineux. Souvent responsables de névralgie faciale « essentielle » ou d'hémispasme facial, ces conflits anatomiques peuvent être responsables de paralysies plus étendues (V, VII, VIII voire IX et X [42]).

Paralysies des dernières paires crâniennes (IX, X, XI, XII)

Clinique

Elles peuvent donner lieu à un regroupement syndromique caractéristique évoquant d'emblée un siège lésionnel précis. Atteintes extra-axiales et intracrâniennes : syndrome du trou déchiré postérieur et syndrome condylochéiré postérieur. Atteintes des nerfs dans leur trajet exocrânien à la base du crâne : syndrome de l'espace sous-parotidien postérieur et syndrome de Tapia. Outre leur valeur pour le diagnostic topographique, ces différents syndromes reconnaissent souvent des étiologies communes de sorte qu'il paraît préférable de décrire brièvement leur sémiologie et d'envisager ensuite leurs causes.

Syndrome du trou déchiré postérieur (foramen jugulaire) ou syndrome de Vernet. Il comporte une atteinte des IX^e, X^e et XI^e nerfs crâniens qui se traduit par des troubles de la phonation (enrouement), des troubles de la déglutition, une régurgitation des liquides par le nez, parfois une salivation excessive et de la toux. L'examen met en évidence une paralysie du constricteur supérieur du pharynx, un signe du rideau constant, une paralysie de la corde vocale, du sterno-cléido-mastoïdien, du trapèze, une aguesie de la partie postérieure de la langue et une hémianesthésie du voile, du pharynx et du larynx.

Syndrome condylochéiré postérieur (syndrome de Collet-Sicard). Il diffère du précédent par l'adjonction d'une paralysie du XII.

Syndrome de l'espace sous-parotidien (syndrome de Villaret). À l'atteinte des quatre dernières paires crâniennes lésées dans l'espace sous-parotidien postérieur s'ajoute une atteinte du

sympathique cervical se traduisant par un syndrome de Claude Bernard-Horner. Dans un cas très exceptionnel, faisant suite à une blessure par balle de cet espace, il a été observé un hyperfonctionnement du sympathique cervical (mydriase, hyperhémie et hyperhydrose de la moitié du visage) [44].

Syndrome de Tapia. Il associe une paralysie des IX^e et XII^e nerfs. Le pneumogastrique est également lésé mais en aval de son rameau pharyngé, de sorte que la contractilité du voile est respectée. Le XI^e nerf et le sympathique cervical (syndrome de Claude Bernard-Horner) peuvent également être intéressés.

Étiologies

Tumeurs de la base du crâne. Il peut s'agir de tumeurs propres de la base (cartilagineuse, embryonnaire, osseuse, fibreuse, hématoépithéliale), de tumeurs intracrâniennes (méningiomes, neurinomes), de tumeurs extracrâniennes envahissant la base, souvent d'origine oto-rhino-laryngologique (ORL) [45], de métastases à distance [19, 39] le plus souvent mammaires, pulmonaires ou prostatiques [39]. Envahissements locorégionaux et métastases sont les plus fréquents et peuvent déterminer un syndrome de Vernet, de Collet-Sicard ou de Villaret, ou des paralysies multiples ne correspondant pas à un syndrome défini. Dans une série de 18 patients souffrant de paralysies multiples et d'une néoplasie ORL, Sigal et al. [45] ont montré que des IRM effectuées en fonction des signes cliniques permettaient, chez tous les patients, une excellente corrélation anatomique en montrant une ou plusieurs lésions définies radiologiquement.

Paragangliomes (tumeurs du glomus jugulaire). Ils se manifestent par une masse cervicale et parfois une paralysie des quatre derniers nerfs [46]. Ceux qui sont développés aux dépens de la carotide comportent dans 20 % des cas une paralysie des X et XII [47]. Les paragangliomes de petite taille peuvent être diagnostiqués grâce à l'IRM (absence de signal spontané et fort rehaussement avec le gadolinium).

Rares neurinomes du foramen jugulaire. Développés aux dépens des IX, X et exceptionnellement du XI ils peuvent se manifester par une combinaison variable de paralysies étagées du V au XII [48], la surdité étant le symptôme le plus fréquent. Ils réalisent un syndrome de Vernet lorsque l'expansion est extracrânienne [49] ; les symptômes centraux (ataxie, syndrome pyramidal) sont habituels lorsque l'expansion est intracrânienne.

Lésions vasculaires. Artère pharyngée ascendante. C'est la première collatérale de la carotide externe. Elle vascularise les IX^e, X^e et XI^e nerfs crâniens par sa branche neuroméningée [29]. Son atteinte peut donc en théorie donner un syndrome de Collet-Sicard. Elle-même se divise en rameau jugulaire vascularisant les IX, X et XI intracrâniens, rameau hypoglosse qui vascularise le XII et rameau musculospinal pour le XI qui, par sa double vascularisation, paraît mieux protégé que les trois autres nerfs [29]. L'atteinte de l'artère pharyngée ascendante a été initialement décrite au décours d'artériographies [50]. Lors d'embolisation dans le territoire de cette artère, Lasjaunias et Doyon [51] rapportent la survenue de paralysies (le plus souvent transitoires) isolées du XII, ou multiples des IX, X et XI (syndrome de Vernet), parfois associées à une atteinte du XII (syndrome de Collet-Sicard) ou encore une paralysie des IX, X, XII et VII. Par analogie avec ces atteintes vasculaires évidentes lors d'une angiographie, un mécanisme ischémique est envisagé dans d'autres pathologies : artérite zostérienne [52], strangulation responsable d'un syndrome de Tapia [53], syndrome de Collet-Sicard au décours d'une chirurgie cardiaque [54], syndrome de Vernet réversible sous corticothérapie lors d'une maladie de Horton [55]. D'autres paralysies qualifiées d'idiopathiques pourraient reconnaître un mécanisme semblable.

Dissections de la carotide interne. Presque toujours accompagnées de céphalées ou de cervicalgies unilatérales, elles entraînent une paralysie des derniers nerfs crâniens dans 7 % des cas, avec par ordre de fréquence le XII, le IX et le X. Ce diagnostic doit être systématiquement évoqué lorsqu'il existe un signe de Claude Bernard-Horner [29]. Mokri et al. [56] rapportent huit cas personnels et dressent une revue de 19 autres cas de la littérature soit 27 observations : une paralysie du XII est constante, un syndrome de Collet-Sicard est constaté 10 fois et un signe

de Claude Bernard-Horner 13 fois ; les céphalées sont presque constantes et un déficit neurologique lié à l'ischémie cérébrale n'est mentionné que dans quatre cas. Sont également rapportés : un syndrome de Vernet^[57], ou des atteintes plus diffuses intéressant les nerfs oculomoteurs^[58], le V et le VII^[42,59]. Le mécanisme supposé le plus fréquent est une compression directe des troncs nerveux par l'anévrisse disséquant plutôt qu'une ischémie dans la mesure où de telles complications ne surviennent pratiquement jamais dans les accidents dus à l'athérosclérose ou à des embolies^[27].

Fistule artériovéineuse dure. Les signes cliniques sont corrélés aux zones de drainage veineux. La fistule de la veine condylienne antérieure et du canal hypoglosse est rare, et peut mimer une tumeur du foramen jugulaire. Cliniquement, une atteinte du XII isolée est observée. Le diagnostic et la décision thérapeutique reposent sur l'artériographie. Le traitement consiste en une embolisation de la fistule, éventuellement associée à de la chirurgie^[60].

Autres causes. Il faut retenir au premier chef les traumatismes cervicaux : blessures par balle ou arme blanche responsables de syndromes de Tapia et de Villaret^[44], fracture du condyle occipital réalisant un syndrome de Collet-Sicard^[61] ou plus souvent des paralysies des derniers nerfs selon des combinaisons variées^[62], traumatismes cervicaux sévères entraînant des paralysies étagées du VI au XII, souvent bilatérales et associées à un déficit tétrapyrâmidal et sensitif^[63].

Les causes infectieuses sont plus rares. Une ostéomyélite de la base du crâne peut se compliquer d'un phlegmon et d'un syndrome de Collet-Sicard^[64]. La tuberculose peut se manifester par des atteintes osseuses, notamment des premières vertèbres cervicales et de la base du crâne, à l'origine d'une instabilité de la jonction crâniovertébrale et de paralysies des dernières paires crâniennes^[65].

■ Atteintes extra-axiales diffuses

(Tableau 6)

Pathologie infectieuse^[66]

Infections bactériennes

La fréquence de l'atteinte des nerfs crâniens dans la méningite tuberculeuse a été évaluée à environ 15 % à 30 % des cas. Les plus fréquemment touchés sont les nerfs II, III, VI, VII et VIII. Une surdité peut survenir avant toute antibiothérapie par atteinte bactérienne spécifique. Les nerfs sont lésés dans leur trajet sous-arachnoïdien par l'exsudat tuberculeux, associé ou non à des lésions artéritiques ou à des granulomes contenant des bacilles de Koch. Plus rarement, une compression extracrânienne par des infiltrats tuberculeux des parties molles du cou (atteinte de IX, X et XII) ou de la mastoïde (VII) est possible.

Listériose

Elle atteint préférentiellement les derniers nerfs crâniens réalisant un tableau de rhombencéphalite fébrile avec altération de l'état général. Des paralysies oculomotrices et un nystagmus sont fréquents.

Diphthérie

Elle provoque une paralysie précoce du voile du palais, puis une hypoesthésie du pharynx, une perte de l'accommodation avec conservation du réflexe photomoteur, une ophtalmoplégie externe et une paralysie pharyngolaryngée.

Brucellose

Elle peut causer un œdème papillaire, des paralysies oculaires et faciale et une surdité, par atteinte dans l'espace sous-arachnoïdien. De rares cas de paralysie faciale ou récurrentielle ou d'atteinte du VII cochléaire ou vestibulaire ont été attribués à la typhoïde. Le LCS est normal et le mécanisme serait « toxique ».

Botulisme

Il donne un bloc présynaptique aux synapses cholinergiques et à la jonction neuromusculaire. Il s'ensuit des troubles de

l'accommodation, une sécheresse buccale et une paralysie bulbaire et oculomotrice. L'aréflexie pupillaire la distingue de la myasthénie.

Tétanos céphalique

C'est la forme la plus grave de tétanos localisé. Il doit être évoqué devant une atteinte unique (du VII le plus souvent) ou multiple des nerfs crâniens associée à une plaie céphalique. L'examen ORL révèle un spasme laryngé. Le traitement repose sur la sérothérapie, l'antibiothérapie efficace sur les germes anaérobies et le traitement de la porte d'entrée^[67].

Maladie de Whipple

Elle atteint préférentiellement les nerfs II (œdème papillaire et scotomes), V sensitif et VIII cochléaire et vestibulaire, mais une ophtalmoplégie supranucléaire est présente dans 50 % des cas^[68]. Le diagnostic est difficile si les troubles digestifs sont au second plan.

Lèpre

Elle donne des mononeuropathies multiples. Les nerfs crâniens les plus impliqués sont le VII (possibilité de paralysie prédominante au territoire supérieur) et le nerf sus-orbitaire^[69].

Maladie de Lyme

Elle donne une paralysie faciale périphérique uni- ou bilatérale dans environ 25 % des cas^[70], parfois inaugurale. Le VII est de très loin le nerf crânien le plus atteint dans cette affection : isolément (uni- ou bilatéral) dans presque les trois quarts des cas, associé à d'autres nerfs crâniens dans presque un quart, le reste consistant en paralysies oculomotrices isolées. Le contexte de méningoradiculite et la sérologie permettent le diagnostic. Une prise de gadolinium à l'IRM sur le trajet sous-arachnoïdien des nerfs atteints a été signalée^[71].

Neurosyphilis

Elle touche par ordre de fréquence les nerfs VIII, VII, II, III, VI, V, IX-X, IV, XII, I et XI^[72].

Infections à *Mycoplasma pneumoniae*

Au cours de ces infections, l'atteinte des nerfs crâniens concerne le plus souvent les nerfs optiques^[73].

Légionelloses

Elles n'affectent qu'exceptionnellement les nerfs crâniens (1,5 % sur une série de 609 cas revus^[74]).

Infections virales

Virus de l'immunodéficience humaine

Lors de la séroconversion, une polynuropathie crânienne aiguë d'évolution spontanément favorable a été décrite^[75] : diplopie, oscillopsie, nystagmus, V, VII bilatéral. Au cours du syndrome de l'immunodéficience acquise (sida) déclaré, une paralysie de nerfs crâniens est le premier signe neurologique dans 9 % des cas^[76]. Les mécanismes possibles sont variés : infection, cancer, neuropathie inflammatoire ou vascularite^[77]. Les atteintes sont plus fréquemment multiples qu'isolées. Il est possible de distinguer les lésions intra- et extra-axiales. Dans le premier groupe figurent les infections opportunistes du tronc cérébral (toxoplasmose, tuberculose, cryptococcose, leucoencéphalopathie multifocale progressive, encéphalomyélite herpétique) et les lymphomes cérébraux primitifs de même localisation. Le diagnostic topographique repose sur l'imagerie. L'atteinte extra-axiale est le fait de méningites fongiques (cryptococcose, histoplasmoses, mucormycose), bactériennes (bacille de Koch [BK], *Listeria*, syphilis), virales (herpès, cytomégalovirus [CMV], virus de l'immunodéficience humaine [VIH]) ou néoplasiques. Dans cette catégorie, les lymphomes méningés méritent une attention particulière. Au cours des lymphomes primitifs du sida, la diffusion méningée survient dans 20 % des cas environ, révélée trois fois sur quatre par une atteinte des nerfs crâniens qui est multiple dans la moitié de ces cas. Le VI est le plus fréquemment atteint.

Tableau 6.

Atteintes extra-axiales diffuses.

Infections	Étiologies	Nerfs atteints	Contexte	Diagnostic
	Tuberculose	II, III, VI, VII, VIII	Tuberculose	PL, BK
	Listériose	IX, X	Rhombencéphalite	PL, culture
	Diphthérie	IX, X, ophtalmoplégie externe, RPM +	Angine, absence de vaccination	Prélèvement
	Brucellose	II, III, IV, VI, VII, VIII	Fièvre, asthénie	PL, sérodi
	Lyme	VII bilatéral	Douleurs, tique	PL, anticor
	Syphilis	I à XII		TPHA, VD
	Botulisme	Mydriase, paralysie bulbaire et oculomotrice	Intoxication alimentaire	Sérologie
	Whipple	II, V, VIII, ± ophtalmoplégie supranucléaire	Malabsorption, polyarthrite	Biopsie du
	Lèpre	VII, V	Autres atteintes, contagé	Biopsie
	Infection virale VZV	V, VII		Séroconve
	VIH:			
	- séroconversion	Polyneuropathie crânienne		Sérologie
	- infection opportuniste	Variable	Sida	Encre de C
	- lymphomes	Variable	Sida	Examen cy
Néoplasie	Méningite carcinomateuse	III, IV, VI (30 %); VII (27 %); VIII (13 %); II (8 %); V (8 %); XII (8 %); IX, X (5 %)	Carcinome (sein, poumon, mélanome)	LCS
	Hémopathies	VII, VI	Lymphome, leucémies	LCS
Neuropathies inflammatoires	Syndrome de Guillain-Barré	VII, IX, X	Polyradiculonévrite	PL, EMG
	Syndrome de Miller Fisher	III, IV, VI	Syndrome cérébelleux	PL, EMG
	Polynévrite crânienne	Atteinte bilatérale V, VII, IX, X, XII		PL
	Périartérite noueuse	III, IV, VI, VII, X	Syndrome inflammatoire	ANCA
	Horton	II, III, IV, VI	Céphalées, syndrome inflammatoire	Biopsie art
	Sarcoïdose	VII, II		Biopsie
	Syndrome de Gougerot-Sjögren	V, IV, Adie	Syndrome sec, syndrome inflammatoire	Biopsie de
	«Neuropathie crânienne multiple et récidivante»	I à XII	Céphalées localisées, VS augmentée,	Diagnostic infectieux (Tableau 3)
Autres	Atteinte toxique:			
	- trichloroéthylène	V, VII, X	Industrie	Neuropath
	- vincristine	V, VII, VIII	Chimiothérapie	Neuropath
	- cisplatine	VIII	Chimiothérapie	Neuronop
	Compressions non tumorales d'origine osseuse:			
	- hyperostose corticale généralisée familiale	VII, VIII	Hérédité AR (Van Buchem) ou AD	Radiologie
	- maladie de Paget	VIII, I à VII	Déformations, phosphatases	Radiologie
	Atteinte neuromusculaire:			
	- myasthénie	III, IV, VI	Dysphonie, trouble de la déglutition	Test au ch anticorps
	- ophtalmopathie thyroïdienne	Paralysie unilatérale de l'élévation	Cedème conjonctival, chémosis, asynergie oculopalpébrale	Exploratio
	Atteinte musculaire:			
	- dystrophie oculopharyngée	Ophthalmoplégie externe et dysphagie	Survenue tardive, hérédité AD	Biopsie m
	- cytopathie mitochondriale (Kearns-Sayre, délétions multiples)	Ophthalmoplégie externe	Hérédité maternelle, rétinite pigmentaire, BAV, myopathie	Étude cha lymphocy
	- Steinert	Ptosis, déficit facial et SCM, BAV, cataracte	Hérédité AD	Biologie m

PL : ponction lombaire; BK : bacille de Koch; RPM : réflexe photomoteur; IDR : intradermoréaction; TPHA : *treponema pallidum hemagglutination assay*; VDRL : *venereal disease research laboratory*; anticorps anticytoplasme des polynucléaires; VS : vitesse de sédimentation; LCS : liquide cérébrospinal; VZV : virus varicelle-zona; VIH : virus de l'immunodéficience humaine; AR : auto-anticorps; BAV : bloc auriculoventriculaire; SCM : sterno-cléido-mastoïdien; sida : syndrome de l'immunodéficience acquise.

Autres virus

Virus du groupe herpès. Le virus herpès simplex, cause de l'encéphalite herpétique et de l'herpès cutanéomuqueux, est une cause exceptionnelle de paralysie des nerfs crâniens. En revanche, le virus varicelle-zona (VZV) les atteint dans 20% des cas, principalement le V (surtout ophtalmique) et le ganglion géniculé (paralysie faciale secondaire). La réactivation du VZV dans le ganglion géniculé peut causer une otite zostérienne qui, quand elle est associée à une paralysie faciale, réalise le syndrome de Ramsay Hunt. Les atteintes multiples sont possibles: VIII et IX associés au VII dans le zona géniculé, ophtalmoplégie au cours du zona ophtalmique. Des paralysies multiples dues au VZV, mais sans éruption cutanée, sont possibles (VI-VII-VIII, VII-VIII-IX)^[78]. Généralement les atteintes multiples des nerfs crâniens sont unilatérales^[59] et concernent des nerfs contigus par infarctissement des branches de la carotide externe vascularisant ces nerfs secondaire à l'inflammation. La laryngoscopie peut révéler des lésions muqueuses d'un hémilarynx. Elle doit être réalisée dans tous les cas de zona céphalique.

Le diagnostic repose alors sur la séroconversion et sur la PCR des mucosités prélevées au cours de la fibroscopie. L'aciclovir est d'une efficacité inconstante^[79].

La mononucléose infectieuse touche le système nerveux dans 1% des cas. Les nerfs crâniens sont touchés en association avec une polyradiculonévrite ou une multinévrite^[80].

Pathologie néoplasique

Méningites néoplasiques

L'atteinte des nerfs crâniens est au premier plan du tableau clinique des méningites néoplasiques, et constante à un moment quelconque de l'évolution^[81]. Les céphalées sont fréquentes mais non constantes. Dans les méningites carcinomateuses, les nerfs optique et auditif sont fréquemment intéressés^[82]. Au cours des localisations méningées des hémopathies, les paralysies faciales et oculomotrices prédominent^[83]. Lorsque la tumeur primitive n'est pas connue, le diagnostic peut s'avérer laborieux. La mise en évidence de cellules néoplasiques par ponction lombaire nécessite parfois des examens cytologiques répétés, le liquide pouvant même rester normal jusqu'au décès du patient. Le lymphome méningé primitif, variété rare de lymphome primitif du système nerveux (et, moins rarement que ce dernier, de type T), peut se révéler par une atteinte bilatérale et extensive des nerfs crâniens (VI et VII) avec une méningite lymphocytaire hypoglycorachique où les cellules néoplasiques ne sont pas toujours évidentes à déceler^[84,85]. La leucémie lymphoïde chronique est d'évolution indolente et atteint rarement le système nerveux central. La survenue progressive d'une paralysie de plusieurs nerfs crâniens peut témoigner de l'évolution de la LLC vers un lymphome non hodgkinien de haut grade (syndrome de Richter). L'immunophénotypage par cytométrie en flux des cellules du liquide cébrospinal permet de détecter une prolifération clonale des lymphocytes B. Une méningite à lymphocytes T réactionnelle à l'invasion tumorale peut également être observée^[86].

Atteintes paranéoplasiques

Elles sont exceptionnelles et s'intègrent le plus souvent dans le tableau d'une encéphalo-myélo-neuropathie^[87] ou d'un syndrome de Lambert-Eaton. Les cancers pulmonaires à petites cellules sont connus pour donner des syndromes paranéoplasiques. Dans ce cadre, l'examen histologique révèle une perte neuronale dans les noyaux des nerfs touchés et une inflammation périvasculaire révélant un mécanisme immunitaire à médiation cellulaire: on parle alors d'encéphalite paranéoplasique. La présence d'anticorps anti-Hu dans le sérum et dans le LCS est également constatée.

D'une manière générale, l'atteinte unique ou multiple des nerfs crâniens d'origine néoplasique recèle des pièges redoutables pouvant conduire à des retards de diagnostic dramatiques. Il faut donc, devant l'atteinte d'un ou plusieurs nerfs crâniens qui ne fait pas sa preuve, persévérer dans la recherche de cellules néoplasiques dans le LCS, d'une anomalie de la base du crâne en utilisant toutes les ressources de l'imagerie, et savoir diriger les recherches vers le segment extracrânien des nerfs en cause si les investigations intracrâniennes sont négatives.

Pathologie inflammatoire

Pathologie inflammatoire

Neuropathies inflammatoires démyélinisantes

Polyradiculonévrites

Le syndrome de Guillain-Barré atteint habituellement les nerfs crâniens au terme de son évolution ascendante. Certaines variantes, dans lesquelles l'atteinte des membres fait défaut, peuvent poser un problème diagnostique.

Syndrome de Miller-Fisher

Il comporte l'apparition rapide d'une ophtalmoplégie bilatérale, associée à une ataxie et à une aréflexie tendineuse. L'ophtalmoplégie peut atteindre la motricité pupillaire et l'accommodation, le ptosis est absent ou peu marqué^[88]. Une ophtalmoplégie partielle peut en imposer pour une paralysie internucléaire. Certains patients ont en outre une paralysie faciale uni- ou bilatérale, des paresthésies du visage, une dysarthrie ou une dysphagie. La dissociation albuminocytologique est fréquente, mais non indispensable au diagnostic. Les potentiels sensitifs distaux sont constamment altérés, confirmant que ce syndrome est bien une variante de la polyradiculonévrite aiguë de Guillain-Barré^[89]. Cependant, l'association d'une ataxie, d'une ophtalmoplégie et d'une aréflexie tendineuse peut aussi être causée par une méningite carcinomateuse^[90].

« Polynévrite crânienne »

Il s'agit d'une variante encore plus rare, réalisant une atteinte bilatérale des derniers nerfs crâniens (V, VII, IX, X, XII), sans ophtalmoplégie, avec dissociation albuminocytologique du LCS^[91]. À la différence du syndrome de Miller-Fisher, les nerfs rachidiens peuvent être entièrement épargnés, y compris à l'examen électrophysiologique.

Paralysie avec amyotrophie et fasciculations de la langue

Enfin, une paralysie avec amyotrophie et fasciculations de la langue a été décrite dans le cadre de certaines neuropathies motrices multifocales avec bloc de conduction, accentuant encore la ressemblance de cette entité avec la sclérose latérale amyotrophique^[92].

Collagénoses et vascularites

Le syndrome de Gougerot-Sjögren comporterait une atteinte du système nerveux périphérique dans 20% des cas environ, dont 20% de paralysie des nerfs crâniens^[93]. Parmi ceux-ci, l'atteinte des nerfs crâniens (en dehors des neuropathies optiques) peut prendre plusieurs formes caractéristiques: neuropathie trigéminal, atteinte du VII, hypoacousie, syndrome d'Adie, paralysies multiples et récidivantes des nerfs crâniens. Les lésions des nerfs crâniens peuvent être dues à une infiltration des nerfs par les lymphocytes présents dans le LCS ou à une atteinte des vasa nervorum^[94]. Une vascularite pourrait être responsable d'une neuropathie multiple axonale. Le LCS peut être inflammatoire; les anticorps anti-antigènes solubles sont inconstants. Le diagnostic est cependant important car les troubles neurologiques sont souvent sensibles aux immunosuppresseurs.

Dans le lupus érythémateux disséminé, les complications neurologiques sont beaucoup plus rares. Les paralysies de nerfs crâniens sont généralement d'origine centrale, par infarctus multiples du tronc cérébral, et s'accompagnent de signes neurologiques centraux. Cependant, des cas isolés de paralysies oculaires d'origine périphérique ont été décrits, pouvant réaliser un syndrome du sinus caverneux, d'origine présumée ischémique^[95].

Vascularites

La périartérite noueuse^[96] et le syndrome de Wegener^[97] peuvent occasionner une ophtalmoplégie, une diplégie faciale ou une paralysie du X, associées ou non à une atteinte des nerfs rachidiens. Un syndrome de Collet-Sicard a été rapporté^[98].

Outre la neuropathie optique ischémique, la maladie de Horton peut causer des paralysies oculomotrices. Un cas anatomique a montré qu'il s'agissait d'une nécrose des muscles oculomoteurs eux-mêmes^[13].

La neuropathie crânienne est une caractéristique de l'amylose familiale de type finlandais (type IV), où elle s'associe à une dystrophie cornéenne^[99]. La paralysie faciale est la plus fréquente mais tous les nerfs peuvent être atteints.

Elle peut aussi survenir, et même être révélatrice, au cours d'une amylose primaire^[100], associée à une gammopathie monoclonale (atteinte en combinaison variable des nerfs III, IV, V, VI, VII). Dans le contexte d'une gammopathie monoclonale, l'atteinte des nerfs crâniens peut aussi s'inscrire dans un syndrome POEMS (polyneuropathie, organomégalie, endocrinopathie, protéine monoclonale, anomalies cutanées [*skin changes*])^[84], ou encore témoigner d'une infiltration plasmocytaire de la base du crâne^[101].

L'atteinte du système nerveux est de l'ordre de 5 % au cours de la sarcoïdose, et la moitié de ces patients ont une atteinte des nerfs crâniens^[102], dominée par une paralysie faciale uni- ou bilatérale. La survenue est relativement précoce dans la maladie, la régression est la règle, et le pronostic favorable sauf parfois pour les atteintes du VIII. Le LCS est normal en l'absence d'atteinte centrale associée. Des cas plus rares de paralysies de nerfs crâniens par lésion centrale ont été décrits. Une névrite optique est possible.

La «neuropathie crânienne multiple et récidivante» est une entité nosologique de physiopathologie incertaine^[103]. Elle serait plus fréquente en Asie du Sud-Est que dans les pays occidentaux. Le taux de récurrence est de 30 % à 100 % des sujets, selon les séries. Les «poussées» débutent par des céphalées localisées ou des algies faciales. Tous les nerfs de I à XII peuvent être touchés, avec une préférence pour les nerfs oculomoteurs et facial. Les poussées successives peuvent toucher les mêmes territoires ou non. Il peut exister une accélération de la vitesse de sédimentation ou une réaction inflammatoire du LCS. Les corticoïdes ont souvent un effet favorable, avec une possibilité de rechute à l'arrêt du traitement. Ce syndrome serait la variété récidivante de la «polynévrite crânienne idiopathique» décrite par Steele et Vasuvat^[104] (début par une céphalée, atteinte par ordre décroissant de fréquence des nerfs VI, III, V, IV, VII, VIII, IX, X, XI et XII, LCS anormal deux fois sur trois [légère pléiocytose], sensibilité aux corticoïdes), celle-ci n'étant elle-même qu'une variante étendue de l'ophtalmoplégie douloureuse. La seule différence avec le syndrome de Tolosa-Hunt est d'ordre topographique (dans ce dernier, les paralysies sont confinées aux nerfs traversant le sinus caverneux). Une relation entre cette entité et les neuropathies crâniennes limitées dans la sinusite idiopathique du sinus caverneux a été évoquée.

Ces diagnostics exigent en fait l'exclusion d'autres pathologies locales ou systémiques, dominées par des causes infectieuses ou tumorales, ou immunoallergiques : périartérite noueuse, cryoglobulinémie, métastases de la base du crâne, méningite tuberculeuse, diabète, syndrome de Guillain-Barré et porphyrie aiguë intermittente^[105]. La neuropathie crânienne idiopathique, avec ses cas particuliers topographiques (Tolosa-Hunt) ou évolutifs (forme à rechutes), apparaît comme une entité nosologique en continuité avec la pseudotumeur de l'orbite et la myosite orbitaire, dont elle partage l'absence d'étiologie reconnue, le caractère «inflammatoire» et la sensibilité aux corticoïdes^[48].

Atteintes toxiques, postradiothérapeutiques et postchirurgicales

Intoxication aiguë par inhalation de trichloréthylène

Elle peut donner, dans les formes graves, une atteinte extensive des nerfs crâniens dans les jours ou les heures qui suivent : anesthésie faciale, paralysie des masticateurs, paralysie faciale puis atteinte du voile, du pharynx et du larynx. Le mécanisme supposé en est une neuropathie axonale aiguë avec dégénérescence rétrograde responsable de lésions des noyaux des nerfs impliqués à l'autopsie. Des troubles de l'oculomotricité peuvent survenir dans certains comas toxiques (barbituriques, amitriptyline). Un nystag-

mus bilatéral, parfois très marqué, est fréquent dans l'intoxication aiguë et les surdosages en psychotropes, notamment les tranquillisants et les antiépiléptiques.

Neuropathies induites par les chimiothérapies anticancéreuses

Elles peuvent occasionnellement affecter les nerfs crâniens, atteints du V, du VII et du VIII par la vincristine, du V, du VII et du VIII par la platine. La prudence s'impose de toute façon avant d'entreprendre un traitement une paralysie focale chez un sujet atteint d'une tumeur.

Radiothérapie crânienne

La radiothérapie crânienne entraîne fréquemment des atteintes sensorielles (anosmie, aguesie, otite radique), plus rarement des atteintes motrices (paralysies), ainsi qu'une atteinte visuelle ou des paralysies.

Chirurgie cervicofaciale

La chirurgie cervicofaciale, notamment carcinologique, peut entraîner des paralysies séquellaires des nerfs VI et IX à XII.

Compressions non tumorales d'origine osseuse ou méningée

Plusieurs variétés d'hyperostoses peuvent comprimer les nerfs crâniens à leur passage dans les trous de la base du crâne. L'hyperostose corticale généralisée familiale dans sa forme récessive (syndrome de Van Buchem et ostéosclérose dominante^[107]) peut entraîner une compression lente des nerfs VII et du VIII (40 % à 80 % des cas) et parfois des paralysies oculomotrices. Le diagnostic est évoqué sur les déformations faciales et les déformations osseuses. L'hyperostose crânienne, exceptionnelle, atteint seulement les os du crâne^[108], est responsable de compressions des nerfs VII et VIII. La maladie d'Albers-Schönberg (ostéopétrose) peut atteindre le nerf optique, les nerfs oculomoteurs, facial et auditif.

La maladie de Paget peut atteindre tous les nerfs crâniens, le VII (la surdité étant le symptôme le plus fréquent), I à VII peuvent être comprimés au niveau de la base du crâne, les nerfs IX à XII étant plutôt en rapport avec une éventuelle compression de la charnière^[109]. La calcitonine est inco-

Pathologie neuromusculaire

La myasthénie doit être évoquée devant toute atteinte des nerfs crâniens et sans atrophie de la musculature céphalique. La myasthénie oculaire respecte toujours la motricité intrinsèque des muscles oculaires. L'atteinte est fréquente, la paralysie prédomine souvent sur l'adduction, mais elle peut prendre toutes les formes. La myasthénie peut aussi être associée à une atteinte de l'orbiculaire des paupières est une atteinte de l'orientation. Une myasthénie peut également être associée à une dysphonie (voix nasonnée), des troubles de la déglutition (dysphagie, fausses routes) ou de la mastication.

L'ophtalmopathie thyroïdienne est, selon Glaser et al., une des causes les plus fréquentes de diplopie à l'âge adulte^[14]. La fonction thyroïdienne n'est pas nécessairement anormale. L'anomalie la plus caractéristique est la paralysie unilatérale de l'élévation. Le diagnostic repose sur les signes ophtalmologiques associés (asynergie oculopalébrale, œdème conjonctival, hypertrophie de l'insertion des muscles oculaires, myopie IRM), et sur la mise en évidence d'une limitation motrice de l'excursion oculaire comme mécanisme de la diplopie par la contraction fibreuse des muscles oculomoteurs.

Outre les deux causes précédentes, une ophtalmopathie externe progressive peut correspondre à une dystrophie lopharyngée, à une maladie mitochondriale (syndrome de Kearns-Sayre ou délétions multiples^[110]) ou à un entassement de protéines dont l'ophtalmoplégie n'est qu'une manifestation particulière^[111] : dystrophie myotonique.

nerf, myopathie centronucléaire, abêtalipoprotéïnémie, maladie de Refsum, syndrome POLIP (polyneuropathie, ophtalmologie, leucoencéphalopathie, pseudo-obstruction intestinale^[12]), syndrome de Möbius (paralysie congénitale bilatérale du VI et du VII), maladie de Steele-Richardson (où les signes sont en fait d'origine supranucléaire).

Paralysies familiales des nerfs crâniens^[13]

Ce groupe comprend des cas de paralysies faciales héréditaires, le plus souvent récidivantes. Une étroitesse congénitale de l'aqueduc de Fallope a été proposée comme explication. Il existe en outre quelques rapports anecdotiques de paralysies faciales et oculomotrices associées dont le mode de transmission et le mécanisme restent incertains.

Syndrome de Möbius

Il correspond à une paralysie bilatérale du VI et du VII, éventuellement associée à des atteintes du V, du IX et du XII. Il est associé à des malformations crâniocervicales, des membres et à un retard mental. Ce syndrome est sporadique mais quelques cas familiaux avec des anomalies du caryotype sont décrits. Une exposition durant la grossesse à des toxiques tels que la cocaïne, à la dihydroergotamine, à l'hyperthermie ou à un traumatisme semble être un facteur favorisante. La présence de malformations simultanées dans plusieurs organes suggère une altération de la morphogénèse due à une ischémie du fœtus sur des hémorragies de la grossesse causées par des contractions utérines trop précoces^[14].

“ Points essentiels

L'interminable catalogue des syndromes topographiques et étiologiques des paralysies multiples des nerfs crâniens ne doit pas faire perdre de vue les principes directeurs de la démarche clinique :

- atteinte intra-axiale : savoir déceler des signes centraux associés ;
- atteinte extra-axiale : importance majeure de l'imagerie et de l'étude du LCS, qu'il faut savoir répéter ;
- toute paralysie unilatérale extra-axiale multiple des nerfs crâniens doit être considérée comme tumorale jusqu'à preuve du contraire ;
- rechercher la lésion en dehors du crâne si l'imagerie intracrânienne est négative ;
- penser aux pathologies curables ou urgentes : dissections, anévrismes, myasthénie, ophtalmopathie thyroïdienne, encéphalopathie carentielle.

Cet article a fait l'objet d'une prépublication en ligne : l'année du copyright peut donc être antérieure à celle de la mise à jour à laquelle il est intégré.



■ Références

- Keane JR. Multiple cranial nerve palsies: analysis of 979 cases. *Arch Neurol* 2005;**62**:1714-7.
- Keane JR. Bilateral involvement of a single cranial nerve: analysis of 578 cases. *Neurology* 2005;**65**:950-2.
- Kaye AH, Hahn JF, Kinney SE, Hardy RW, Bay JW. Jugular foramen schwannomas. *J Neurosurg* 1984;**60**:1045-53.
- Marcel-Viallet M, De Seze J, Defoort-Delhemmes S, Wyrembleski P, Vermersch P. Paralysie bilatérale du nerf moteur oculaire commun secondaire à une poussée de sclérose en plaques. *Rev Neurol* 2005;**161**:582-5.
- Eggenberger E. Eight-and-a-half syndrome: one-and-a-half syndrome plus cranial nerve VII palsy. *J Neuroophthalmol* 1998;**18**:114-6.
- Anderson CA, Sandberg E, Filley CM, Harris SI, Tyler KI. One and one-half syndrome with supranuclear facial weakness: magnetic resonance imaging localization. *Arch Neurol* 1999;**56**:1509-11.
- Aung TH, Po YC, Wong WK. Hepatocellular carcinoma with metastasis of the skull base, pituitary gland, sphenoid sinus, and cavernous sinus. *Hong Kong Med J* 2002;**8**:48-51.
- Zuccoli G, Pipitone N. Neuroimaging findings in acute Wernicke's encephalopathy: review of the literature. *AJR Am J Roentgenol* 2009;**192**:501-8.
- Sichez JP, Capelle L, Duffau H. Syringomyélie. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris) Neurologie, 17-077-A10, 1997: 26p.
- Serratrice G, Pellissier JF, Gastaut JL, Desnuelle C. Amyotrophie spinale chronique avec paralysie des cordes vocales : syndrome de Young et Harper. *Rev Neurol* 1984;**140**:657-8.
- Glass GA, Josephs KA, Ahlskog JE. Respiratory insufficiency as the primary presenting symptom of multiple-system atrophy. *Arch Neurol* 2006;**63**:978-81.
- Bonfils P, Corre FL, Biacabe B. Sémiologie et étiologie des anosmies : à propos de 306 patients. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1999;**116**:198-206.
- Kline LB, Hoyt WF. The Tolosa-Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;**71**:577-82.
- Attout H, Rahmeh F, Ziegler F. Lymphome du sinus caverneux mimant un syndrome de Tolosa-Hunt. *Rev Med Interne* 2000;**21**:795-8.
- Couteel C, Leys A, Fossion E, Missotten L. Bilateral blindness in cavernous sinus thrombosis. *Int Ophthalmol* 1991;**15**:163-71.
- Dyken ME, Biller J, Uh WT, Fincham R, Moore SA, Justin E. Carotid-cavernous sinus thrombosis caused by *Aspergillus fumigatus*: magnetic resonance imaging with pathologic correlation. A case report. *Angiology* 1990;**41**:652-7.
- Bhatia K, Jones NS. Septic cavernous sinus thrombosis secondary to sinusitis: are anticoagulants indicated? A review of the literature. *J Laryngol Otol* 2002;**116**:667-76.
- Soon SR, Lim CM, Singh H, Sethi DS. Sphenoid sinus mucocele: 10 cases and literature review. *J Laryngol Otol* 2010;**124**:44-7.
- Kösling S, Hintner M, Brandt S, Schulz T, Bloching M. Mucoceles of the sphenoid sinus. *Eur J Radiol* 2004;**51**:1-5.
- Lapresle J, Lasjaunias P. Cranial nerve ischaemic arterial syndromes. A review. *Brain* 1986;**109**:207-15.
- Papanas N, Heliopoulos I, Piperidou H, Maltezos E. Simultaneous, painless, homolateral oculomotor and trochlear nerve palsies in a patient with type 2 diabetes mellitus. Neuropathy or brainstem infarction? *Acta Diabetol* 2006;**43**:19-21.
- Singh N, Garg S, Gulati S. Multiple cranial nerve palsies associated with type 2 diabetes mellitus. *Singapore Med J* 2006;**47**:712-5.
- McKinney AM, Short J, Lucato L, Santacruz K, McKinney Z, Kim Y. Inflammatory myofibroblastic tumor of the orbit with associated enhancement of the meninges and multiple cranial nerves. *J Neuro-radiol* 2006;**27**:2217-20.
- Schuknecht B, Sturm V, Huisman TA, Landau K. Tolosa-Hunt syndrome: MR imaging features in 15 patients with 20 episodes of painful ophthalmoplegia. *Eur J Radiol* 2009;**69**:445-53.
- Berger JR, Snodgrass S, Glaser J, Post MJ, Norenberg M, Benedetto P. Multifocal fibrosclerosis with hypertrophic intracranial pachymeningitis. *Neurology* 1989;**39**:1345-9.
- Yeh S, Foroozan R. Orbital apex syndrome. *Curr Opin Ophthalmol* 2004;**15**:490-8.
- Bater MC, Ramchandani PL, Flood TR. An orbital fracture resulting in multiple cranial neuropathies. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2008;**46**:163-4.
- Clouston PD, Sharpe DM, Corbett AJ, Kos S, Kennedy PJ. Perineural spread of cutaneous head and neck cancer: its orbital and central neurologic implications. *Arch Neurol* 1990;**47**:73-7.
- Boussier MG. Pathologie des nerfs crâniens : orientation diagnostique et aphorismes. *Ann Radiol* 1992;**35**:413-5.
- Greenberg HS, Deck MD, Vikram BV, Chu FC, Posner JB. Metastasis to the base of the skull: clinical findings in 43 patients. *Neurology* 1981;**31**:530-7.
- Yousry I, Camello S, Schmid UD, Horsfield MA, Wiesmann M, Bruckmann H, et al. Visualization of cranial nerves I-XII: value of 3D CISS and T2-weighted FSE sequences. *Eur Radiol* 2000;**10**:1061-7.
- Watkins L, Khudados ES, Kaleoglu M, Revesz T, Sacares P, Crockard HA. Skull base chordomas: a review of 38 patients. *Br J Neurosurg* 1993;**7**:241-8.
- Keane JR. Combined VIth and XIIth cranial nerve palsies: A clival syndrome. *Neurology* 2000;**54**:1540-1.
- Sen C, Triana AI, Berglund N, Godbold J, Shrivastava RK. Clival chordomas: clinical management, results, and complications in 71 patients. *J Neurosurg* 2010;**113**:1059-71.

- [35] Guthikonda B, Theodosopoulos PV, Van Loveren H, Tew Jr JM, Pensak ML. Evolution in the assessment and management of trigeminal schwannoma. *Laryngoscope* 2008;**118**:195-203.
- [36] Paul KS, Lyer H, Strang FA, Dutton J. Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases. *J Neurosurg* 1983;**58**:183-7.
- [37] O'Keefe LJ, Ramsden RT, Birzgalis AR. Cerebellopontine angle lipoma. *J Laryngol Otol* 1993;**107**:553-5.
- [38] Saunders JE, Kwartler JA, Wolf HK, Brackmann DE, McElveen JT. Lipomas of the internal auditory canal. *Laryngoscope* 1991;**101**:1031-7.
- [39] 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.
- [40] Schifter M, Barrett AP. Perineural spread of squamous cell carcinoma involving trigeminal and facial nerves. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1993;**75**:587-90.
- [41] Marsot-Dupuch K, Trappe M, Raveau Y, Rouillet E. Extension rétrograde par voie périnerveuse d'une récidive métastatique d'une tumeur cutanée frontale. *Ann Radiol* 1992;**35**:467-71.
- [42] Eidelman BH, Nielsen VK, Moller M, Jannetta PJ. Vascular compression, hemifacial spasm, and multiple cranial neuropathy. *Neurology* 1985;**35**:712-6.
- [43] Panisset M, Eidelman BH. Multiple cranial neuropathy as a feature of internal carotid artery dissection. *Stroke* 1990;**21**:141-7.
- [44] Garrett D, Ansell LV, Story JL. Villaret's syndrome: a report of two cases. *Surg Neurol* 1993;**39**:282-5.
- [45] Sigal R, Delvalle A, Eschwege F, Luboinski B, Vanel D. Atteinte des nerfs crâniens dans les tumeurs de la sphère ORL. Apport de la TDM et de l'IRM. *Rev Im Med* 1993;**5**:221-333.
- [46] Tali TE, Yuh WT, Mayr N, Nguyen H, Gao F, Dolan D. Imaging case study of the month: magnetic resonance imaging of bilateral familial paragangliomas. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993;**102**:473-7.
- [47] Meyer FB, Sundt TM, Pearson BW. Carotid body tumors: a subject review and suggested surgical approach. *J Neurosurg* 1986;**64**:377-85.
- [48] Iwasaki K, Kondo A. Accessory nerve neurinoma manifesting with typical jugular foramen syndrome. *Neurosurgery* 1991;**29**:455-9.
- [49] Kaji R, Shibasaki H, Kimura J. Multifocal demyelinating motor neuropathy: cranial nerve involvement and immunoglobulin therapy. *Neurology* 1992;**42**:506-9.
- [50] Lapresle J, Lasjaunias P, Thevenier D. Atteinte transitoire des IX, X et XII ainsi que du VII gauches au décours d'une angiographie. Contribution à la pathologie ischémique des nerfs crâniens. *Rev Neurol* 1980;**136**:787-97.
- [51] Lasjaunias P, Doyon D. L'artère pharyngienne ascendante dans la vascularisation des dernières paires crâniennes (IX, X, XI, XII). *J Neuroradiol* 1978;**5**:287-301.
- [52] Lapresle J, Faux N. Atteinte unilatérale des IX, X, XI et XII au cours d'un zona cervical. Contribution à la pathologie vasculaire des nerfs crâniens. *J Neurol Sci* 1981;**52**:351-7.
- [53] Devoize JL, Rouanet J, Cellerier P, Georget AM, Tournilhac M. Paralyse bénigne des quatre derniers nerfs crâniens. Arguments en faveur d'un mécanisme ischémique. *Presse Med* 1985;**14**:1328-30.
- [54] Prick MJ, Verhagen WL. The Collet-Sicard syndrome as a complication of cardiovascular surgery. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992;**55**:741.
- [55] Cherin P, De Gennes C, Bletry O. Ischaemic Vernet's syndrome in giant cell arteritis: first two cases. *Am J Med* 1992;**93**:349-52.
- [56] Mokri B, Shievink WI, Olsen KD, Piepgras DG. Spontaneous dissection of the cervical internal carotid artery. Presentation with lower cranial nerve palsies. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992;**118**:431-5.
- [57] Wannebroucq J, Petyt L, Cassim JF, Rondepierre PH, Pruvo JP. Dissection de l'artère carotide interne révélée par une paralysie isolée des IX, X et XI^e nerfs crâniens. *Rev Im Med* 1993;**5**:495-7.
- [58] Schievink MI, Mokri B, Garrity JA, Nichols DA, Piepgras DG. Ocular motor nerve palsies in spontaneous dissection of the cervical internal carotid. *Neurology* 1993;**43**:1938-41.
- [59] Morelli N, Mancuso M, Cafforio G, Gallerini S, Pittiglio L, Tonelli S, et al. Ramsay-Hunt syndrome complicated by unilateral multiple cranial nerve palsies. *Neurol Sci* 2008;**29**:497-8.
- [60] Liu JK, Mahaney K, Barnwell SL, McMenomey S, Delashaw J. Dural arteriovenous fistula of the anterior condylar confluence and hypoglossal canal mimicking a jugular foramen tumor. *J Neurosurg* 2008;**109**:335-40.
- [61] Hashimoto T, Watanabe O, Takase M, Koniya J, Kobota M. Collet-Sicard syndrome after minor head trauma. *Neurosurgery* 1988;**23**:367-70.
- [62] Bridgman SA, McNab W. Traumatic occipital condyle fracture, multiple cranial nerve palsies, and torticollis: a case report and review of the literature. *Surg Neurol* 1992;**38**:152-6.
- [63] Grundy DJ, McSweeney T, Jones HW. Cranial nerve palsies injuries. *Spine* 1984;**9**:339-43.
- [64] Sibai TA, Ben-Galim PJ, Eicher SA, Reitman C. Infectious Sicard syndrome in the differential diagnosis of cerebellar infarction: a case of head-to-neck dissociation with skull base osteomyelitis. *Spine J* 2009;**9**:e6-10.
- [65] Mohindra S, Gupta SK, Mohindra S, Gupta R. Unusual presentation of craniovertebral junction tuberculosis: a report of 2 cases in review. *Surg Neurol* 2006;**66**:94-9.
- [66] Swift TR, Rivner MH. Infectious diseases of nerve. In: Meyer WJ, editor. *Handbook of Clinical Neurology*. Vol 7 (51): Infectious Diseases of the Nervous System. Amsterdam: Elsevier; 1987. p. 179-94.
- [67] Chebel S, Letaief L, Boughamma-Bouatay A, Dachraoui Ouanes-Besbes L, et al. Atteinte multiple des nerfs crâniens au cours du tétanos céphalique. *Rev Neurol* 2010;**166**:948-50.
- [68] Louis ED, Lynch T, Kaufmann P, Fahn S, Odel J. Dissecting intracranial nervous system Whipple's disease. *Neurology* 1996;**40**:561-8.
- [69] Grimaud J, Vallat JM. Neuropathies des maladies infectieuses. In: Bouche P, Vallat JM, editors. *Neuropathies périphériques*. Paris: Doin; 1992. p. 450-60.
- [70] Ruel M. Borréliose de Lyme. *Ann Med Interne* 1993;**143**:10-4.
- [71] Nelson JA, Wolff MD, Yuh WT, Peebles ME. Cranial neuropathy with Lyme borreliosis demonstrated by magnetic resonance imaging. *Neurology* 1992;**42**:671-3.
- [72] Uldry PA, Regli F. Neurosyphilis. EMC (Elsevier Masson SAS) Neurologie, 17-055-A10 1994; 4p.
- [73] Pflausler B, Engelhardt K, Kampf A, Spiss H, Taferner M, Hard E. Post-infectious central and peripheral nervous system complications complicating *Mycoplasma pneumoniae* infection. Report and review of the literature. *Eur J Neurol* 2002;**9**:93-6.
- [74] Plaschke M, Strohle A, Then Bergh F, Backmund H, et al. Neurologic and psychiatric symptoms of legionnaires disease. Case report and overview of the clinical spectrum. *Neurology* 1997;**68**:342-5.
- [75] Hughes PJ, McLean KA, Lane RJ. Cranial polyneuropathy as a feature of acute retroviral infection. A case of acute demyelinating neuropathy disorder at the time of seroconversion in HIV infection. *AIDS* 1992;**3**:60-1.
- [76] Levy RM, Bredesen DE. Central nervous system dysfunction in acquired immunodeficiency. In: Rosenblum ML, Levy RM, et al., editors. *AIDS and the Nervous System*. New York: Raven Press; 1992. p. 29-64.
- [77] Berger JR, Flaster M, Schatz N. Cranial neuropathy as a feature of otherwise occult AIDS-related large cell lymphoma. *J Ophthalmol* 1993;**13**:113-8.
- [78] Mayo DR, Booss J. Varicella zoster-associated neuropathy without skin lesions. *Arch Neurol* 1989;**46**:313-5.
- [79] Van Den Bossche P, Van Den Bossche K, Vanpoucke P. Multiple cranial nerve palsies. *Eur Arch Otolaryngol* 2008;**265**:365-7.
- [80] Azouvi P. Neuropathies des maladies infectieuses: brucellose, spirochétose, mononucléose infectieuse, infections à Herpès virus. In: Bouche P, Vallat JM, editors. *Neuropathies périphériques*. Paris: Doin; 1992. p. 425-40.
- [81] Vega Boada F, Delattre JY. Neuropathies néoplasiques des nerfs crâniens au cours des tumeurs solides. EMC (Elsevier Masson SAS) Neurologie, 17-104-A-10, 1994; 7p.
- [82] Beal F. Multiple cranial nerve palsies. A diagnostic challenge. *J Med* 1990;**322**:461-3.
- [83] Gray JR, Wallner KE. Reversal of cranial nerve dysfunction with intrathecal immunoglobulin therapy in adults with lymphoma and leukemia. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1990;**19**:439-44.
- [84] López-Guerra N, Larranaga JR, Izquierdo R, Pazos A. POEMS con afección múltiple de pares craneales. *Rev Neurol* 1993;**100**:395-6.
- [85] Matano S, Sakashita Y, Furusho H, Ohashi M, Terahata S, et al. Primary leptomeningeal lymphoma. *J Neurooncol* 2008;**87**:11-4.
- [86] Denier C, Tertian G, Ribrag V, Lozeron P, Bilhouzeau C, Lazure T, et al. Multifocal deficits due to leukemic infiltration in chronic lymphocytic leukemia. *J Neurol Sci* 2008;**273**:130-2.
- [87] Fujimoto S, Kumamoto T, Ito T, Sannomiya T, Tsuda T. A clinicopathological study of a case of anti-Hu-associated paraneoplastic sensory neuronopathy. Multiple cranial nerve palsies. *Clin Neurol Neurosurg* 1998;**100**:98-102.

- [88] Glaser JS, Bachynski B. Infranuclear disorders of eye movement. In: Glaser JS, editor. *Neuro-ophthalmology*. Philadelphia: JB Lippincott; 1990. p. 361-418.
- [89] Sauron B, Bouche P, Cathala HP, Chain F, Castaigne P. Miller-Fisher syndrome: clinical and electrophysiologic evidence of peripheral origin in 10 cases. *Neurology* 1984;**34**:953-6.
- [90] Nakatsuji Y, Sadahiro S, Watanabe S, Fujimura H, Abe K, Koguchi K, et al. Leptomeningeal signet-ring cell carcinomatosis presenting with ophthalmoplegia, areflexia and ataxia. *Clin Neuropathol* 2001;**20**:272-5.
- [91] Polo A, Manganotti P, Zanetti G, De Grandis D. Polyneuritis cranialis: clinical and electrophysiological findings. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992;**55**:398-400.
- [92] Juncos JL, Beal MF. Idiopathic cranial neuropathy. *Brain* 1987;**110**:197-211.
- [93] Delalande S, De Seze J, Fauchais AI, Hachulla E, Stojkovic T, Ferriby D, et al. Neurologic manifestations in primary Sjögren syndrome: a study of 82 patients. *Medicine* 2004;**83**:280-91.
- [94] Sakai K, Hamaguchi T, Yamada M. Multiple cranial nerve enhancement on MRI in primary Sjögren's syndrome. *Intern Med* 2010;**49**:857-9.
- [95] Melen O, Cohen BA, Sharma L. Cavernous sinus syndrome and systemic lupus erythematosus. *Neurology* 1992;**42**:1842-3.
- [96] Topaloglu R, Besbas N, Saatci U, Bakkaloglu A, Oner A. Cranial nerve involvement in childhood polyarteritis nodosa. *Clin Neurol Neurosurg* 1992;**94**:11-3.
- [97] Chakraverty K, Scott DG. Polyneuritis cranialis and CANCA: is it limited Wegener's granulomatosis? *J R Soc Med* 1993;**86**:173-4.
- [98] Krystkowiak P, Vermersch P, Maurage CA, Petit H. Syndrome de Collet-Sicard révélant une périartérite noueuse. *Rev Neurol* 1998;**154**:777-9.
- [99] Contegal F, Bidot S, Thauvin C, Leveque L, Soichot P, Gras P, et al. Une amylose finlandaise chez une patiente française. *Rev Neurol* 2006;**162**:997-1001.
- [100] Traynor AE, Gertz M, Kyle RA. Cranial neuropathy associated with primary amyloidosis. *Ann Neurol* 1991;**29**:451-4.
- [101] Viader F, Reman O, Chapon F, Vanneroy F, Le Doze F. Syndrome de Gradenigo révélant d'un myélome. *Presse Med* 1991;**20**:1945.
- [102] Nowak DA, Widenka DC. Neurosarcoidosis: a review of its intracranial manifestation. *J Neurol* 2001;**248**:363-72.
- [103] Symonds C. Recurrent multiple cranial nerve palsies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1958;**21**:95-100.
- [104] Steele JC, Vasuvat A. Recurrent multiple cranial nerve palsies: a distinctive syndrome of cranial polyneuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1970;**33**:828-32.
- [105] Bruyn GW, Buruma OJ. Multiple cranial neuropathy: the recurrent familial and non-familial forms. In: Matthews WB editor. *Handbook of Clinical Neurology*. Vol 7 (51): Neuropathies. Amsterdam: Elsevier; 1987. p. 569-73.
- [106] Beighton P, Barnard A, Hamersma H, Van Der Wouden A. The syndromic status of sclerosteosis and van Buchem disease. *Clin Gen* 1984;**25**:175-81.
- [107] Lapresle J. Hyperostose corticale généralisée dominante avec atteinte multiple des nerfs crâniens. *Nouv Presse Med* 1976;**5**:2703-6.
- [108] Manni JJ, Scaf JJ, Huygen PL, Cruysberg JR, Verhagen WL. Hyperostosis cranialis interna. A new hereditary syndrome with cranial-nerve entrapment. *N Engl J Med* 1990;**322**:450-4.
- [109] Chen JR, Rhee RS, Wallach S, Avramides A, Flores A. Neurologic disturbances in Paget disease of bone: response to calcitonin. *Neurology* 1979;**29**:448-57.
- [110] Lonlay P, Rötig A, Rustin P, Munnich A. Cytopathies mitochondriales. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Neurologie, 17-162-C-10, 2001: 10p.
- [111] Chad DA, Drachman DA. Progressive external ophthalmoplegia. In: De Jong JM editor. *Handbook of Clinical Neurology*, vol 16 (60): Hereditary Neuropathies and Spinocerebellar Atrophies. Amsterdam: Elsevier; 1991. p. 47-59.
- [112] Simon LT, Horoupian DS, Dorfman LJ, Marks M, Herrick MK, Wasserstein P, et al. Polyneuropathy, ophthalmoplegia, leukoencephalopathy, and intestinal pseudo-obstruction: POLIP syndrome. *Ann Neurol* 1990;**28**:349-60.
- [113] Bruyn GW. Hereditary cranial nerve palsy. In: De Jong JM editor. *Handbook of Clinical Neurology*, vol 16(60): Hereditary Neuropathies and Spinocerebellar Atrophies. Amsterdam: Elsevier; 1991. p.39-45.
- [114] Strömmland K, Sjögren L, Miller M, Gillberg C, Wentz E, Johansson M, et al. Möbius sequence-a Swedish multidiscipline study. *Eur J Paediatr Neurol* 2002;**6**:35-45.

F. Viader, Professeur des Universités-praticien hospitalier (viader-f@chu-caen.fr).

L. Carluer, Praticien hospitalier.

V. de la Sayette, Praticien hospitalier.

Service de neurologie, Inserm U923, Centre hospitalier universitaire de Caen, avenue de la Côte de Nacre, 14033 Caen cedex 9, France.

F. le Doze, Praticien hospitalier.

A.-L. Bonnet, Interne.

Service de neurologie, Centre hospitalier universitaire de Caen, avenue de la Côte-de-Nacre, 14033 Caen cedex 9, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Viader F, Carluer L, de la Sayette V, le Doze F, Bonnet AL. Atteintes multiples des nerfs crâniens. EMC Neurologie 2012;9(2):1-14 [Article 17-086-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