

DIPLÔME INFIRMIER

Licence

IFSI

Tout 4 & 5

le semestre

en fiches
MÉMOS

SEMESTRE 4

- **UE 1.3** Législation, éthique, déontologie
- **UE 2.7** Défaillances organiques et processus dégénératifs

SEMESTRE 5

- **UE 2.6** Processus psychopathologiques
- **UE 2.9** Processus tumoraux
- **UE 2.11** Pharmacologie et thérapeutiques

*Un concentré
d'efficacité !*

Sup'FOUCHER





©Editions FOUCHER

EAN 9782216125326

11 rue Paul Bert

92247 Malakoff Cedex

2013

Composition et publication électronique
Maury Imprimeur



Tout le semestre 4 & 5



Sous la direction de Kamel Abbadi



Les auteurs

Kamel Abbadi
Grégoire Bordes
Alain Bourguignat
Sébastien Derue
Karim Ferhi
Samir Kaddar
Wassila Korribi-Meribai
André Le Texier
Magali Massé
Jean Oglobine
Lénaïck Ramage
Éric Rasolo
Ertan Yilmaz
Arezki Youcef-Khodja
Priscilla Benchimol

SOMMAIRE

Semestre 4 - UE 1.3 [Législation, éthique et déontologie](#)

- >>> [Mémo 1 - L'État de droit](#)
- >>> [Mémo 2 - L'État de droit](#)
- >>> [Mémo 3 - L'organisation de la justice française](#)
- >>> [Mémo 4 - Le service public](#)
- >>> [Mémo 5 - Les différentes juridictions](#)
- >>> [Mémo 6 - La responsabilité](#)
- >>> [Mémo 7 - La responsabilité civile](#)
- >>> [Mémo 8 - La responsabilité administrative](#)
- >>> [Mémo 9 - La responsabilité pénale](#)
- >>> [Mémo 10 - La responsabilité professionnelle](#)
- >>> [Mémo 11 - L'éthique](#)
- >>> [Mémo 12 - La réflexion éthique](#)
- >>> [Mémo 13 - Les étapes de la démarche d'analyse](#)

Semestre 4 - UE 2.7 [Défaillances organiques et processus dégénératifs](#)

- >>> [Mémo 14 - Réponses cellulaires à une agression et dégénérescence](#)
- >>> [Mémo 15 - Syndromes démentiels](#)
- >>> [Mémo 16 - Accidents vasculaires cérébraux](#)

- >>> [Mémo 17 - Déficits auditifs](#)
- >>> [Mémo 18 - Déficits visuels](#)
- >>> [Mémo 19 - Maladie d'Alzheimer](#)
- >>> [Mémo 20 - Sclérose en plaques](#)
- >>> [Mémo 21 - Sclérose latérale amyotrophique
ou maladie de Charcot](#)
- >>> [Mémo 22 - Apraxies](#)
- >>> [Mémo 23 - Aphasies](#)
- >>> [Mémo 24 - Agnosies](#)
- >>> [Mémo 25 - Syndromes parkinsoniens](#)
- >>> [Mémo 26 - Insuffisance respiratoire](#)
- >>> [Mémo 27 - Insuffisance rénale](#)
- >>> [Mémo 28 - Diabète sucré](#)
- >>> [Mémo 29 - Insuffisance cardiaque](#)
- >>> [Mémo 30 - Artériopathie chronique des membres inférieurs](#)
- >>> [Mémo 31 - Ischémie aiguë des membres inférieurs](#)
- >>> [Mémo 32 - Insuffisance veineuse](#)
- >>> [Mémo 33 - Rétrécissement aortique](#)
- >>> [Mémo 34 - Insuffisance mitrale](#)
- >>> [Mémo 35 - Athérosclérose](#)
- >>> [Mémo 36 - Insuffisance hépatocellulaire](#)
- >>> [Mémo 37 - Pancréatite chronique](#)
- >>> [Mémo 38 - Escarre](#)
- >>> [Mémo 39 - Ulcères de jambe](#)

- >>> [Mémo 40 - Brûlures](#)
- >>> [Mémo 41 - Arthrose](#)
- >>> [Mémo 42 - Gonarthrose](#)
- >>> [Mémo 43 - Coxarthrose](#)

Semestre 5 - U.E 2.6 [Processus psychopathologiques](#)

- >>> [Mémo 44 - Psychoses – Généralités](#)
- >>> [Mémo 45 - Psychoses – Schizophrénie](#)
- >>> [Mémo 46 - Psychoses – Bouffée délirante aiguë](#)
- >>> [Mémo 47 - Psychoses puerpérales](#)
- >>> [Mémo 48 - Délires chroniques non dissociatifs](#)
- >>> [Mémo 49 - Conduites addictives](#)
- >>> [Mémo 50 - Addictions comportementales](#)
- >>> [Mémo 51 - Troubles de l'humeur](#)
- >>> [Mémo 52 - Risque suicidaire](#)
- >>> [Mémo 53 - Troubles anxieux et phobiques](#)
- >>> [Mémo 54 - Trouble obsessionnel compulsif \(TOC\)](#)
- >>> [Mémo 55 - Troubles somatoformes](#)
- >>> [Mémo 56 - État de stress post-traumatique](#)
- >>> [Mémo 57 - Les troubles de la personnalité](#)
- >>> [Mémo 58 - Troubles des comportements alimentaires](#)
- >>> [Mémo 59 - Perversion narcissique](#)
- >>> [Mémo 60 - Paraphilies](#)
- >>> [Mémo 61 - Syndrome confusionnel](#)

>>> [Mémo 62 - Démences](#)

>>> [Mémo 63 - Autisme de l'enfant et troubles envahissants du développement](#)

>>> [Mémo 64 - Troubles du comportement chez l'enfant](#)

>>> [Mémo 65 - Troubles dysharmoniques chez l'enfant](#)

>>> [Mémo 66 - Dépression de l'enfant et de l'adolescent](#)

>>> [Mémo 67 - Troubles anxieux chez l'enfant et l'adolescent](#)

>>> [Mémo 68 - Dispositif de sectorisation](#)

>>> [Mémo 69 - Psychothérapies individuelles et collectives](#)

>>> [Mémo 70 - Psychothérapie institutionnelle](#)

>>> [Mémo 71 - Réhabilitation psychosociale](#)

Semestre 5 - U.E 2.9 [Processus tumoraux](#)

>>> [Mémo 72 - Définitions et généralités](#)

>>> [Mémo 73 - Épidémiologie des cancers](#)

>>> [Mémo 74 - Tumeurs bénignes et malignes](#)

>>> [Mémo 75 - Phénomène métastatique](#)

>>> [Mémo 76 - Facteurs cancérigènes et cancérogénèse](#)

>>> [Mémo 77 - Classifications](#)

>>> [Mémo 78 - Circonstances de découverte et signes cliniques des cancers](#)

>>> [Mémo 79 - Particularités de la prise en charge et plans cancer](#)

>>> [Mémo 80 - Dépistage et prévention](#)

>>> [Mémo 81 - Traitements](#)

- >>> [Mémo 82 - Cancer du sein](#)
- >>> [Mémo 83 - Cancers de l'appareil génital féminin](#)
- >>> [Mémo 84 - Cancers urogénitaux](#)
- >>> [Mémo 85 - Cancer du poumon](#)
- >>> [Mémo 86 - Tumeurs malignes de l'œsophage](#)
- >>> [Mémo 87 - Tumeurs malignes de l'estomac](#)
- >>> [Mémo 88 - Tumeurs malignes du pancréas](#)
- >>> [Mémo 89 - Carcinome hépatocellulaire](#)
- >>> [Mémo 90 - Tumeurs malignes colorectales](#)
- >>> [Mémo 91 - Tumeurs malignes du canal anal](#)
- >>> [Mémo 92 - Cancers des voies aéro-digestives supérieures \(VADS\)](#)
- >>> [Mémo 93 - Cancer de la thyroïde](#)
- >>> [Mémo 94 - Tumeurs malignes osseuses](#)
- >>> [Mémo 95 - Tumeurs cérébrales de l'adulte](#)
- >>> [Mémo 96 - Cancer de la peau](#)
- >>> [Mémo 97 - Cancers en pédiatrie : neuroblastome](#)
- >>> [Mémo 98 - Cancers en pédiatrie : néphroblastome](#)
- >>> [Mémo 99 - Cancers hématologiques](#)
- >>> [Mémo 100 - Leucémie myéloïde chronique](#)
- >>> [Mémo 101 - Leucémie lymphoïde chronique](#)
- >>> [Mémo 102 - Leucémies aiguës](#)
- >>> [Mémo 103 - Lymphomes](#)
- >>> [Mémo 104 - Myélome](#)

- >>> Mémo 105 - Notions générales sur le médicament
- >>> Mémo 106 - Circuit : prescription et dispensation du médicament à l'hôpital
- >>> Mémo 107 - Circuit : administration du médicament
- >>> Mémo 108 - Responsabilité infirmière en pharmacothérapie
- >>> Mémo 109 - Prescription médicale
- >>> Mémo 110 - Prescription infirmière
- >>> Mémo 111 - Réglementation concernant les médicaments
- >>> Mémo 112 - Réglementation concernant les médicaments appartenant aux substances vénéneuses
- >>> Mémo 113 - Conservation et stockage des médicaments dans les unités de soins
- >>> Mémo 114 - Délivrance des spécialités pharmaceutiques
- >>> Mémo 115 - Essais thérapeutiques

Semestre 4 - UE 1.3

Législation, éthique et déontologie

- >>> [Mémo 1 - L'État de droit](#)
- >>> [Mémo 2 - L'État de droit](#)
- >>> [Mémo 3 - L'organisation de la justice française](#)
- >>> [Mémo 4 - Le service public](#)
- >>> [Mémo 5 - Les différentes juridictions](#)
- >>> [Mémo 6 - La responsabilité](#)
- >>> [Mémo 7 - La responsabilité civile](#)
- >>> [Mémo 8 - La responsabilité administrative](#)
- >>> [Mémo 9 - La responsabilité pénale](#)
- >>> [Mémo 10 - La responsabilité professionnelle](#)
- >>> [Mémo 11 - L'éthique](#)
- >>> [Mémo 12 - La réflexion éthique](#)
- >>> [Mémo 13 - Les étapes de la démarche d'analyse](#)

Mémo 1

L'État de droit

I ♦ La notion d'État

Les trois éléments constitutifs d'un État sont les trois conditions de son existence : une nation, un territoire et une organisation politique et juridique.

Si c'est trois caractéristiques sont réunies, une collectivité peut demander à être reconnue comme un État. Si l'une de ces trois caractéristiques fait défaut, l'État ne peut pas exister.

II ♦ La souveraineté de l'État

♦ Définition

La souveraineté est le pouvoir suprême d'un État. C'est le droit d'exercer une autorité sur un peuple. En France, c'est la **Constitution** qui définit le fonctionnement de cette souveraineté.

♦ L'exercice de la souveraineté

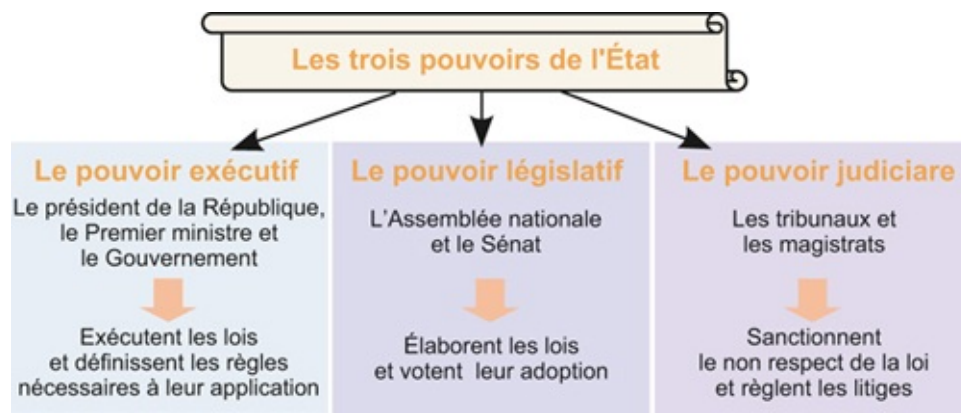
Le régime politique d'un État sera déterminé par l'autorité qui exerce la souveraineté. Par exemple, lorsque la souveraineté appartient à une seule et même personne, il s'agira d'une dictature. Lorsque la souveraineté appartient au peuple, il s'agit d'une démocratie.

♦ Les élections et le référendum

- Le **suffrage** désigne l'expression de sa voix, son opinion. La notion de « suffrage universel » implique que tous les citoyens (en âge de voter) peuvent participer aux élections.
- Le **scrutin** est la manière de réaliser un vote. C'est la méthode par laquelle les représentants vont être désignés. Il existe plusieurs modes de scrutin :
 - scrutin uninominal ou plurinominal ;
 - scrutin majoritaire ou proportionnel.
- Le **référendum** est une démarche qui consiste à solliciter l'avis du peuple sur une question précise.

III ♦ L'organisation des pouvoirs publics français

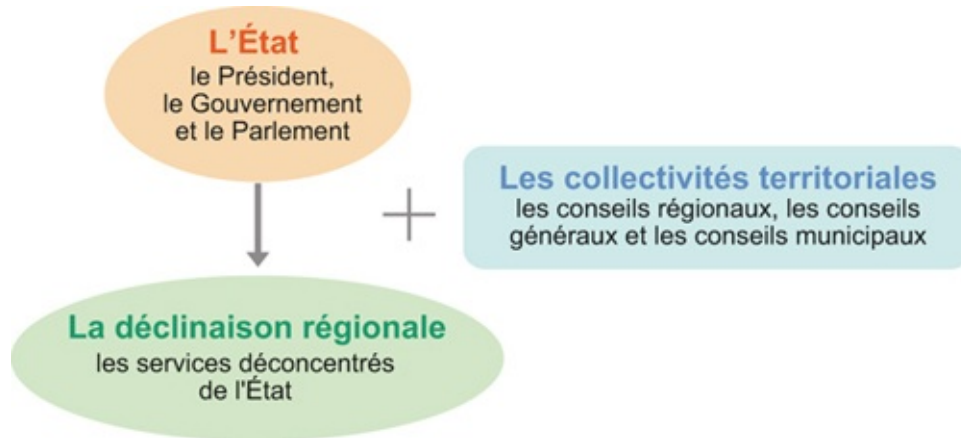
♦ La séparation des pouvoirs



◆ L'organisation administrative du pays

La France est un pays unitaire, et pas un état fédéral comme par exemple les États-Unis. L'État français exerce donc, par l'intermédiaire des préfets, un certain contrôle sur les décisions et le budget des collectivités territoriales. Mais il s'agit d'une « tutelle *a posteriori* » qui n'intervient qu'en cas de suspicion d'un excès de pouvoir.

>>> L'organisation administrative française



IV ◆ Les fondements de l'État de droit

◆ La hiérarchie des normes

L'État de droit est celui qui garantit les libertés publiques et qui respecte la légalité. Pour cela, l'État doit établir et respecter une structure ordonnancée des normes juridiques. Cet ordonnancement prend la forme de la « **hiérarchie des normes** ».

◆ Les garanties de l'État de droit

L'État de droit respecte donc certains principes supérieurs qui ne peuvent pas être remis en cause. Parmi ces principes fondamentaux, on trouve notamment :

- le respect de la séparation des pouvoirs ;
- le respect de la Constitution ;
- le respect de la forme démocratique du pouvoir politique ;
- le respect des libertés individuelles des citoyens ;
- le respect de l'indépendance de la justice.

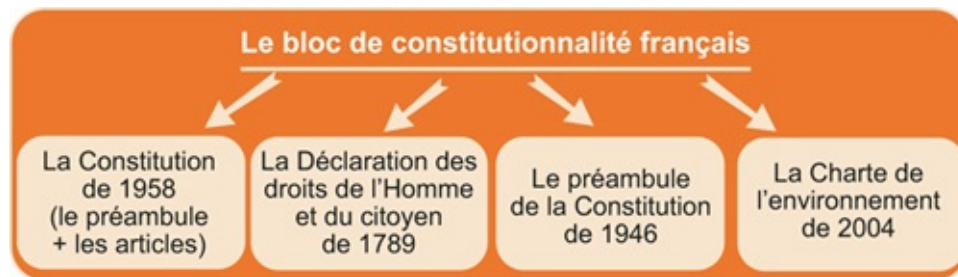
◆ Le contrôle de la légalité

La hiérarchie des règles de droit peut être soumise au juge. Cet examen pourra être sollicité par tout citoyen. C'est le juge administratif qui exerce un contrôle de légalité. Par exemple, toute personne intéressée peut demander qu'un arrêté soit examiné devant le tribunal administratif ou le Conseil d'État.

◆ Le contrôle de la constitutionnalité des lois

Le Conseil constitutionnel est chargé de veiller au respect de la Constitution et de protéger les libertés fondamentales des individus. Il est le garant de la constitutionnalité des lois et il contrôle les élections nationales.

Lorsqu'il est saisi, le Conseil examine le texte et se prononce sur sa conformité à la Constitution. Cet examen se fait en référence à l'ensemble de la Constitution : son préambule et les articles. C'est ce que l'on appelle le « bloc de constitutionnalité ».



Mémo 2

L'État de droit

I ♦ Les sources du droit

♦ La nécessité d'édicter des règles de droit

La vie en société des hommes nécessite l'existence de règles connues et respectées par tous. Ces règles doivent être assorties de sanctions en cas de violation afin de renforcer leur caractère obligatoire. Ces règles doivent être édictées par l'autorité publique. C'est de cette manière qu'elle sera la même pour tous, ce qui évitera l'application d'une forme de justice privée dans des groupes qui pratiqueraient leur propre justice.

♦ La notion de règle de droit

Lorsque l'on fait référence à la notion de « règle de droit », on utilise aussi la notion de « **droit objectif** ». Le droit objectif correspond à l'ensemble des règles qui encadrent la conduite des hommes dans la société, ces règles étant sanctionnées par l'autorité publique. Le droit objectif est complété par ce que l'on appelle le « **droit subjectif** ». Il s'agit de l'ensemble des prérogatives des individus que le système juridique protège.

♦ Les caractères de la règle de droit

La règle de droit est : **obligatoire**, **générale** et **impersonnelle**.

♦ Les sources de la règle de droit

La règle de droit trouve ses origines dans plusieurs sources. Ces sources peuvent être présentées selon la classification traditionnelle : sources nationales et sources internationales.

II ♦ Les principaux textes juridiques français

♦ La Constitution

Une Constitution est le texte fondamental d'un État. Placée au sommet de la hiérarchie des règles de droit d'un pays, la Constitution est un texte suprême. Elle définit la forme de l'État, le fonctionnement du pouvoir et les libertés des individus. La Constitution de la V^e République fut adoptée le 4 octobre 1958. Elle est composée d'un préambule et de 89 articles.

♦ La loi

La loi est le texte voté par la Parlement. Les lois sont l'expression de la souveraineté du

peuple et elles ont une valeur obligatoire. Un des principes fondamentaux qui caractérisent la loi est le principe d'**immutabilité de la loi**. Ce principe implique qu'une fois qu'une loi est promulguée et publiée au Journal officiel, elle devient inattaquable.

- La **promulgation** consiste pour le président de la République à authentifier un texte de loi qui vient d'être voté. Ce n'est qu'après la promulgation que le texte acquiert une force exécutoire.
- La loi n'entrera en vigueur qu'après sa **publication au Journal officiel**. Cette publication permet de porter le nouveau texte à la connaissance des français. L'adage « *Nemo censetur ignorare legem* » s'impose pour préciser que nul n'est censé ignorer la loi.

III ♦ La hiérarchie des normes

♦ La pyramide de Kelsen

Pour classer les normes juridiques, on retient la forme pyramidale. Au sommet de la pyramide sont placés les textes supérieurs. Les textes placés aux rangs inférieurs doivent toujours respecter les textes qui leur sont supérieurs.

C'est le juriste et théoricien Hans Kelsen qui a développé la théorie de la hiérarchie des normes. Au sommet de cette organisation, se trouve le **bloc constitutionnel (BC)** qui comprend :

- la Constitution de 1958 (son préambule et ses 89 articles) ;
- le préambule de la Constitution de 1946 ;
- la Déclaration des droits de l'Homme de 1789 ;
- la Charte de l'environnement de 2004.



♦ Les implications de cette hiérarchie

Cet ordonnancement des règles de droit est la garantie d'un État de droit. Tout nouveau texte devra s'y inscrire. Pour être applicable, un nouveau traité ne doit pas contenir de dispositions qui seraient contraires à la Constitution. Il est tout de même possible de

modifier la Constitution afin de permettre d'intégrer un nouveau traité. Toute nouvelle loi doit être conforme à la Constitution. Un décret devra respecter les lois et les étages supérieurs et un arrêté devra respecter l'ensemble des normes qui lui sont supérieures.

Mémo 3

L'organisation de la justice française

I ♦ Les principes fondateurs

♦ L'indépendance de la justice

Le principe de la séparation des pouvoirs se traduit par l'indépendance des juges par rapport au pouvoir législatif et au pouvoir exécutif. La Constitution actuelle reconnaît d'ailleurs expressément l'indépendance de l'autorité judiciaire. C'est le président de la République qui est garant de l'indépendance de la magistrature. L'article 64 impose le caractère **inamovible** des magistrats du siège.

♦ La collégialité des juges

Ce principe a pour finalité de garantir une meilleure indépendance. Il a surtout pour effet de favoriser une prise de décision de meilleure qualité et teintée de plus d'efficacité. Il existe tout de même des juridictions statuant en formation à un juge unique. La faiblesse du montant en jeu ou bien la spécificité du domaine concerné expliquent le recours au juge unique. Il y a par exemple : le juge du tribunal d'instance, le juge de proximité, le juge des référés, le juge aux affaires familiales, le juge de l'expropriation, le juge d'instruction ou le juge des libertés et de la détention.

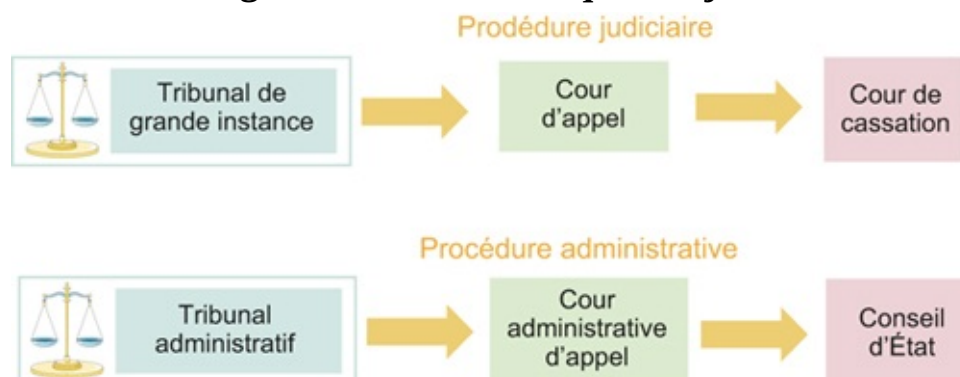
♦ La dualité des juridictions

L'organisation juridictionnelle repose sur l'existence de deux ordres juridictionnels : l'ordre judiciaire et l'ordre administratif. Bien que ces deux ordres soient complémentaires, ils possèdent chacun leur domaine de compétences propres.

♦ Le double niveau de juridiction

Ce principe permet à un individu de demander un second jugement.

>>> L'organisation hiérarchique des juridictions



◆ Le respect des règles de procédure

La **procédure** désigne l'ensemble des règles qui encadrent le déroulement d'une affaire devant la justice. Ces règles sont très strictement énoncées par la loi. Par exemple, le Code de procédure civile énonce les règles auxquelles sont soumises les juridictions civiles.

Ces règles protègent les justiciables. Elles portent notamment sur les délais ou les pièces à produire. Ces règles concernent surtout ce que l'on appelle les « **droits de la défense** ». Tout est fait pour que le procès soit **équitable**.

II ◆ La particularité du système juridictionnel français

A. La coexistence du droit interne et du droit international

Le terme « droit interne » désigne l'ensemble des principes juridiques qui sont applicables à l'intérieur d'un État. Des règles du droit international interviennent également pour encadrer les relations avec les autres États.

B. La coexistence du droit privé et du droit public

Le droit interne se décompose en deux principales branches : le droit privé et le droit public. Ces branches seront-elles mêmes décomposées.

◆ Le droit privé

Le droit privé est la discipline juridique qui regroupe l'ensemble des principes encadrant les relations entre des personnes de droit privé : les particuliers et les collectivités privées (associations, sociétés...). Le droit privé comprend lui-même plusieurs divisions :

- le droit civil ;
- le droit commercial ;
- le droit social ;
- le droit pénal.

◆ Le droit public

Le droit public regroupe les règles qui encadrent le fonctionnement des pouvoirs publics, les relations entre les collectivités publiques et les particuliers. Il s'organise également en plusieurs divisions :

- le droit constitutionnel ;
- le droit administratif ;
- le droit financier.

Mémo 4

Le service public

I ♦ La notion de service public

♦ Définition

L'expression « service public » désigne une activité exercée par l'État ou sous son contrôle, dans le but de **satisfaire l'intérêt général**. Par extension, cette expression est utilisée pour désigner l'organisme qui exerce cette activité. Les activités qui font partie du service public sont soumises à des règles de fonctionnement précises et tous les organismes de service public seront donc soumis à un régime spécifique, encadré par le droit administratif.

♦ Les fondements du service public

Les fondements de l'existence du service public reposent sur le fait que certaines activités sont considérées comme fondamentales. Certaines activités relèvent directement de l'État qui en est le garant, il est donc indispensable que leur réalisation soit encadrée par ce dernier. Le fait de décider que celles-ci seront gérées selon des critères spécifiques permettra d'en garantir à tous l'égal accès.

♦ Les activités de service public

- Certaines activités sont réalisées par le service public car elles sont directement liées aux pouvoirs de l'État. Il s'agit de ce que l'on appelle les « **pouvoirs régaliens** » de l'État : la justice, la police ou la défense.
- D'autres activités, tout aussi importantes, relèvent du service public, comme par exemple : la Sécurité sociale, la santé, l'enseignement, le réseau de transport, de communication, d'électricité ou d'eau.

♦ Le fonctionnement du service public

- **Les lois de Rolland** : parmi les exigences que le service public doit respecter, trois d'entre elles sont appelées « les lois de Rolland ». Les missions de service public sont donc soumises à trois grands principes : l'**adaptation**, l'**égalité** et la **continuité**.
- **Les autres obligations du service public** : d'autres principes fondamentaux viennent s'ajouter au trois exigences précédentes : la **neutralité**, la **primauté** et la **gratuité**.

II ♦ Le service public de la santé

♦ Les composantes du système de soins

>>> Les composantes du système de soins



◆ La diversité des acteurs de l'offre de soins

L'« offre de soins » désigne l'ensemble des structures et des professionnels qui fournissent des soins ou qui participent à l'organisation des soins.

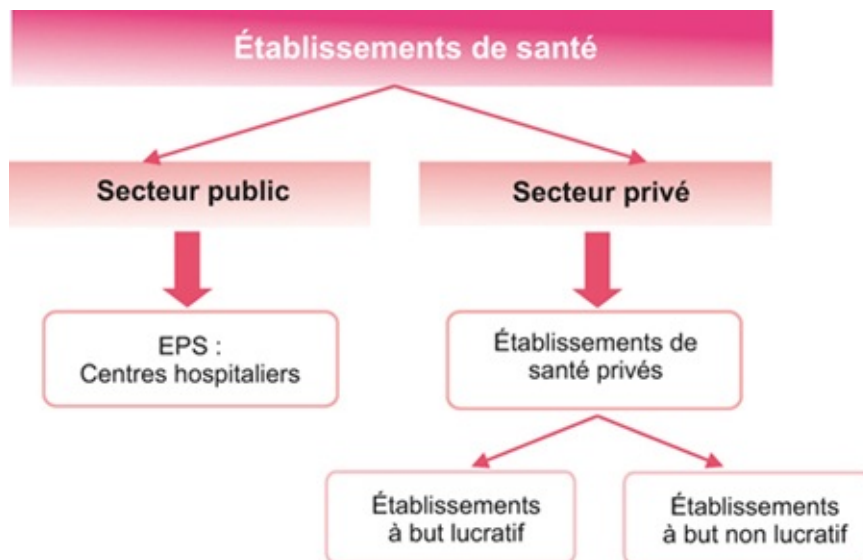
Elle regroupe plusieurs catégories d'acteurs :

- les professionnels de santé ;
- les établissements de santé ;
- les établissements médico-sociaux ;
- les services extrahospitaliers ;
- les réseaux de soins.

◆ La variété du service public de la santé

Le « **secteur** » correspond au statut juridique, l'acteur peut avoir un statut privé ou un statut public. La notion de « secteur » est donc à distinguer de la notion de service public. Le service public de la santé fait intervenir de nombreux acteurs et les deux secteurs cohabitent. La composition du paysage hospitalier en est une illustration.

>>> Le paysage hospitalier français



III ◆ Le service public hospitalier

◆ Définition

Un « service public » est une activité d'utilité publique. Sa vocation est de sauvegarder l'intérêt général et de « *garantir à chaque citoyen, dans des conditions d'égalité, quels que*

soient son niveau de revenu et son lieu d'habitation, l'accès à l'ensemble des biens et des services jugés fondamentaux ».

◆ La composition du SPH

- La loi HPST a modernisé le SPH. Avant cette loi, l'exécution des missions de SPH reposait essentiellement sur les EPS et sur des catégories d'établissements de santé précises. Désormais, ces missions peuvent être assurées, totalement ou en partie, par tout établissement de santé, quel que soit son statut. L'appellation d'**établissements de santé privés d'intérêt collectif (ESPIC)** fut ainsi créée. Cette catégorie englobe les établissements de santé privés à but non lucratif et ceux à but lucratif qui demandent à participer au SPH.
- Outre les établissements de santé, d'autres acteurs de santé peuvent dorénavant participer au SPH, comme par exemple les centres de santé, les pôles de santé ou encore les maisons de santé.

◆ Les missions du SPH

- L'égalité d'accès aux soins.
- La permanence des soins.
- L'aide médicale urgente.
- La réalisation d'actions d'éducation sanitaire et de prévention.
- La réalisation d'actions de santé publique.
- L'enseignement et la recherche.
- La prise en charge des soins palliatifs.
- La prise en charge des personnes hospitalisées sans leur consentement.
- Les soins dispensés en milieux pénitentiaires.
- Les soins dispensés aux personnes retenues dans les centres socio-médico-judiciaires de sûreté.
- Les soins dispensés aux personnes retenues en application du code de l'entrée et du séjour des étrangers et du droit d'asile.

Mémo 5

Les différentes juridictions

I ♦ Les juridictions civiles

A. Les juridictions du premier degré

♦ Le tribunal de grande instance (TGI)

Le TGI présente la particularité d'intervenir à deux niveaux : en tant que juridiction de droit commun, mais également en tant que juridiction spéciale.

- **La compétence par défaut du TGI** : on dit que le TGI a une « compétence par défaut » car il interviendra pour toutes les affaires qui n'ont pas été expressément attribuées à une autre juridiction, soit à cause de la nature de l'affaire, soit à cause du montant de la demande. Pour savoir si le TGI est compétent, il y a donc deux critères à rechercher.

- la **nature** de l'affaire va déterminer la juridiction compétente : le TGI est reconnu compétent pour tous les domaines du droit privé, sauf ceux qui sont traités par des juridictions spécialisées ;

- le **montant** de la somme d'argent en jeu dans l'affaire va également permettre de déterminer la juridiction compétente : si la somme est supérieure à 10 000 euros, le TGI sera compétent. Mais on ne tiendra pas compte du montant en jeu lorsqu'il s'agit d'une affaire qui concerne un domaine pour lequel une juridiction est spécifiquement compétente.

- **Les compétences spéciales du TGI** : la loi attribue des domaines de compétence spécifiques au TGI, c'est-à-dire qu'il interviendra pour les affaires qui s'y rapportent, quel que soit le montant impliqué. Il a, par exemple, une compétence exclusive en matière :

- de droit des personnes et du droit de la famille ;
- de droit des successions.

♦ Le tribunal d'instance (TI)

- **Les compétences d'attribution du TI** : le TI jugera toutes les affaires de droit privé dont le montant est compris entre 4 000 et 10 000 euros, sauf si le domaine concerné est de la compétence d'une autre juridiction.

- **Les compétences spéciales du TI** : le TI se voit également attribuer une compétence exclusive pour certains domaines. Dans ce cas, il interviendra sans que le montant ne soit étudié. Par exemple, c'est lui qui a compétence pour intervenir dans le cadre d'une affaire qui concerne le régime des tutelles.

♦ Les juridictions d'exception

Parmi les juridictions civiles, d'autres sont dites « juridictions d'exception ». Elles se sont vu attribuer un domaine de compétence précis. Il existe :

- le tribunal de commerce ;
- le conseil des prud'hommes ;
- le tribunal paritaire des baux ruraux ;
- le tribunal des affaires de sécurité sociale ;
- le tribunal de proximité : créé en 2002 pour désengorger les tribunaux, les petits litiges de la vie quotidienne seront jugés par un juge de proximité.

B. Les juridictions du second degré

Grâce au principe du double degré de juridiction, les justiciables peuvent faire appel d'une décision en demandant que l'affaire soit réétudiée devant une juridiction supérieure. Ce sera l'une des 35 **cours d'appel** qui interviendra. Chaque domaine du droit privé sera étudié par une chambre spécifique, il existe par exemple la chambre civile, la chambre commerciale ou la chambre sociale.

C. La Cour de cassation

La Cour de cassation est considérée comme l'organe suprême de l'ordre judiciaire. Elle interviendra lorsqu'une question de droit se pose suite à une décision prise par les juridictions judiciaires. Elle est également organisée en plusieurs chambres.

II ♦ Les juridictions pénales

En matière pénale, deux axes structurent les juridictions. Le premier repose sur la phase d'instruction. Il s'agit de la phase du procès durant laquelle un magistrat va mener les investigations nécessaires à la procédure. En suite, le procès pénal se déroulera devant les juridictions répressives. Il y a donc deux types de juridictions pénales :

- les juridictions d'instructions ;
- et les juridictions de jugement.

A. Les juridictions d'instruction

♦ Le juge d'instruction

Il forme à lui seul une juridiction. C'est lui qui a le pouvoir de diriger l'enquête pénale. Il organise les investigations en procédant par exemple à des auditions ou à des perquisitions.

♦ Les pôles d'instruction

Depuis la loi de 2007, certaines affaires importantes seront confiées à un pôle d'instruction. Il y aura donc une collégialité dans la prise de décision.

♦ Le second degré en instruction

Les appels formés contre les ordonnances du juge d'instruction seront étudiés par la chambre d'instruction de la cour d'appel.

B. Les juridictions de jugement

En matière pénale, les juridictions de jugement s'organisent autour des trois catégories d'infractions : les contraventions, les délits et les crimes.

◆ Les juridictions contraventionnelles

Cette catégorie d'infraction sera jugée par deux juridictions :

- le **tribunal de police** est compétent pour les contraventions de cinquième classe ;
- le **tribunal de proximité** est compétent pour les contraventions des quatre premières classes.

L'appel des décisions en matière de contravention se fait devant une chambre spécialisée de la Cour d'appel : la **chambre des appels correctionnels**.

◆ Les juridictions correctionnelles

Les juridictions correctionnelles sont celles qui interviennent dans le cadre d'un délit. C'est le **tribunal correctionnel** qui juge les délits. Il prononce des peines d'emprisonnement pouvant aller jusqu'à 10 ans et des amendes jusqu'à 3 700 euros.

L'appel formé contre les décisions du tribunal correctionnel se fait devant la **chambre correctionnelle de la cour d'appel**.

◆ Les juridictions criminelles

C'est la **cour d'assises** qui juge les crimes. Cette juridiction est la seule à être composée d'un jury populaire. Les décisions sont prises par trois magistrats et 9 jurés.

Depuis la loi du 15 juin 2000 sur la présomption d'innocence, l'appel des décisions de la cour d'assises est possible. Avant cette date, seul le pourvoi en cassation était envisageable pour une personne condamnée par une cour d'assises. Seule la question de droit était examinée, pas la culpabilité de l'accusé. Aujourd'hui, le principe du second degré de juridiction s'applique aussi aux crimes. C'est la **cour d'assises d'appel** qui est compétente.

III ◆ Les juridictions de l'ordre administratif

◆ Le premier degré

La juridiction administrative de droit commun est le **tribunal administratif**. Ce tribunal est compétent pour trancher les conflits de droit public faisant intervenir l'État, les collectivités publiques et/ou les individus. Les tribunaux administratifs sont venus remplacer les conseils de préfecture en 1953.

◆ Le second degré

Le principe du double degré de juridiction s'applique également au contentieux

administratif. Les appels formés contre les décisions des tribunaux administratifs sont examinés par les **cours administratives d'appel**. Depuis 1987, ce sont elles qui interviennent en appel.

◆ **Le Conseil d'État**

C'est la juridiction supérieure de l'ordre administratif. Il présente plusieurs particularités. Sa première particularité tient à son personnel. La majorité des conseillers d'État sont des diplômés de l'ENA (École nationale de l'administration). La seconde particularité du Conseil d'État repose sur ses attributions. Il possède des attributions administratives et des attributions judiciaires.

◆ **Les juridictions administratives spécialisées**

De nombreuses juridictions administratives sont instituées pour statuer dans des domaines spécialisés. Elles sont placées sous le contrôle du Conseil d'État. Il y a par exemple :

- la Cour des comptes ;
- les organismes supérieurs des ordres professionnels ;
- les juridictions de l'aide sociales ;
- la chambre régionale des comptes ;
- la Cour de discipline budgétaire et financière.

Mémo 6

La responsabilité

I ♦ La notion de responsabilité

La notion de responsabilité correspond au fait pour une personne d'**assumer les conséquences de ses actes**. Dans l'exercice de sa profession, l'IDE peut voir sa responsabilité juridique engagée. L'établissement de santé dans lequel il/elle exerce pourra également voir sa responsabilité mise en jeu.

II ♦ Les principaux régimes de responsabilité

- Responsabilité civile.
- Responsabilité administrative.
- Responsabilité pénale.
- Responsabilité déontologique.
- Responsabilité disciplinaire.

III ♦ La responsabilité dans la loi de 2002

La loi du 4 mars 2002 relative aux droits des patients, consacre la plupart des mécanismes existants mais elle uniformise les régimes pour les établissements privés et publics. Elle introduit également un nouveau dispositif d'indemnisation de l'aléa thérapeutique. Enfin, elle met en place un mécanisme de conciliation afin de désengorger les tribunaux.

♦ Les régimes de la loi du 4 mars 2002

La loi simplifie les différents mécanismes et ne retient que deux principaux régimes de responsabilité :

- une responsabilité fondée sur la faute ;
- une responsabilité fondée sur la solidarité nationale pour la réparation de l'aléa thérapeutique.

Ces deux mécanismes s'appliquent désormais de manière uniforme dans le secteur public et dans le secteur privé.

♦ L'obligation d'assurance

Depuis la loi du 4 mars 2002, tous les professionnels de santé et tous les établissements de santé sont tenus de souscrire une assurance qui interviendra pour garantir leur responsabilité civile ou administrative.

◆ La notion de préjudice

Il s'agit du dommage réparable. Il ne peut pas y avoir de responsabilité engagée sans qu'un préjudice ne soit prouvé. Le préjudice peut être de plusieurs natures, il peut être matériel ou moral.

◆ Le lien de causalité

C'est à la victime de prouver le lien de cause à effet entre la faute et le dommage. Le dommage doit être **directement lié à la faute** reprochée à l'IDE. Cela peut sembler évident, mais certaines situations rendent le rapport entre les deux parfois incertain ou indirect.

◆ L'intervention de plusieurs causes

Lorsque plusieurs événements ont participé à la réalisation du dommage, il devient plus difficile d'établir la causalité directe. Plusieurs situations peuvent empêcher que la responsabilité de l'IDE ne soit engagée :

- la force majeure ;
- la faute d'une autre personne ;
- la faute de la victime.

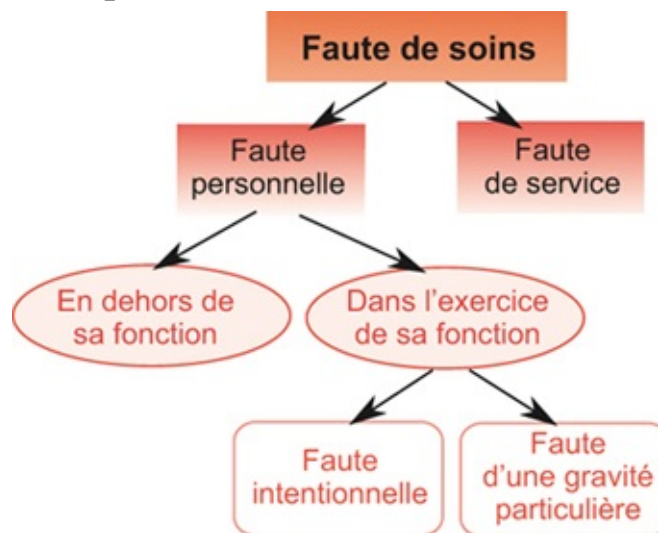
Mémo 8

La responsabilité administrative

I ♦ Généralités

Lorsque l'IDE est salarié(e) d'un établissement public, les mécanismes de responsabilité seront différents selon la nature de sa faute. On distingue la faute personnelle et la faute de service.

>>> La responsabilité administrative de l'infirmière



II ♦ La procédure administrative

En cas de faute personnelle de l'agent, c'est sa responsabilité personnelle qui sera engagée. En cas de faute de service, c'est l'établissement qui répondra des fautes de son agent. On dit que l'établissement public « fait écran » à la responsabilité de l'agent. Cela signifie que la demande d'indemnisation de la victime devra être formulée directement contre l'établissement.

III ♦ La faute dans le secteur public

Dans le cadre d'un exercice salarié dans le secteur public, la faute de l'IDE déterminera la procédure. On distingue la faute personnelle et « la faute de service ». Face à une faute qualifiée de « personnelle », c'est la responsabilité personnelle de l'IDE qui sera engagée, il/elle assumera donc seule la réparation du préjudice. Si la faute n'est pas détachable du service, c'est la responsabilité de la « personne publique » qui sera engagée, c'est-à-dire que c'est l'établissement qui l'emploie qui assumera le paiement des dommages intérêts. Mais la faute de l'IDE pourra tout de même entraîner des sanctions pénales et disciplinaires.

Mémo 9

La responsabilité pénale

I ♦ Présentation

♦ Définition

La responsabilité pénale ne fonctionne pas de la même manière que la responsabilité civile ou administrative. C'est un mécanisme qui a pour objectif de **punir** l'auteur du dommage, et non plus de réparer financièrement le dommage causé. La responsabilité pénale n'a donc pas la même finalité que les autres régimes de responsabilité. Sa finalité est de punir l'auteur d'une **infraction**.

♦ La faute pénale

Pour que la responsabilité pénale de l'IDE soit engagée, il faut que le dommage soit le résultat d'une faute pénale, c'est-à-dire la **violation d'un interdit ou d'une obligation pénalement sanctionnée**. C'est une infraction au Code pénal qui doit être prouvée. On ne cherche donc plus ici la réparation du dommage mais la sanction d'un comportement illicite ou dangereux.

II ♦ Les fautes pénales de l'IDE

La responsabilité pénale de l'IDE sera mise en jeu lorsqu'une infraction est commise. Cela peut être une infraction dite « de droit commun » ou une infraction propre à sa profession. Les infractions de droit commun sont celles qui concernent tous les individus, quelle que soit leur profession.

A. La mise en danger délibérée

Parmi les infractions qui peuvent donner lieu à une sanction pénale pour l'IDE, il y a notamment l'atteinte à l'intégrité corporelle d'une personne.

♦ L'article 121-3 du Code pénal

Le Code pénal prévoit le cas où le manque de prudence de l'IDE pourrait être sanctionné, même si il/elle n'avait pas l'intention de mettre en danger le patient.

♦ Les obligations de prudence et de sécurité

La loi prévoit également que l'IDE peut être incriminé(e) même si il/elle n'a pas causé directement le dommage. En effet, la suite de l'article 121-3 précise que si il/elle « *créé ou contribué à créer la situation qui a permis la réalisation du dommage* » ou qu'il/elle n'a « *pas pris les mesures permettant de l'éviter* », l'IDE sera responsable. Pour cela, il faudra

prouver :

- soit que l'IDE a « *violé de façon manifestement délibérée une obligation particulière de prudence ou de sécurité prévue par la loi ou le règlement* » ;
- soit que l'IDE a commis une **faute caractérisée** qui exposait autrui à un risque d'une particulière gravité qu'elle ne pouvait ignorer.

B. L'atteinte à l'intégrité corporelle

Lorsque la faute de l'IDE a blessé ou tué le patient, il/elle sera inculpé(e) pour le délit d'atteinte à l'intégrité corporelle :

- l'homicide involontaire ;
- les blessures involontaires.

C. L'omission de porter secours

L'omission de porter secours est un « délit par omission ». Pour l'IDE, ce délit pourra être retenu dans les cas d'abstention. Ce délit existe par exemple, si l'IDE évalue mal l'état d'un patient et qu'il/elle n'intervient pas, ne prend pas au sérieux des symptômes exprimés ou intervient trop tardivement.

D. Les autres délits

De nombreux autres chefs d'accusation peuvent être retenus contre l'IDE, comme par exemple :

- la violation du secret professionnel ;
- le délit d'exercice illégal de la médecine ;
- le faux en écritures (en cas d'utilisation de certificats médicaux) ;
- l'escroquerie (vols, somme d'argent exigée en échange des soins...) ;
- l'euthanasie ;
- l'interruption illégale de grossesse.

Mémo 10

La responsabilité professionnelle

I ♦ La responsabilité déontologique

♦ Présentation

La responsabilité déontologique repose sur la violation d'un des principes du Code de déontologie de l'IDE. Le non respect est sanctionné par l'Ordre infirmier dans la réalisation d'une mission juridictionnelle.

Le **décret du 16 février 1993** énonce les règles professionnelles et les devoirs généraux. Le **décret du 11 février 2002** précise la liste des actes qui relève de la compétence de l'IDE, il est souvent appelé le « décret de compétences ». Ces deux textes ont été réunis dans un seul texte : le **décret du 29 juillet 2004**.

♦ L'Ordre des infirmiers

La profession d'infirmier est l'une des professions paramédicale qui possèdent un ordre professionnel. L'Ordre national des infirmiers a été créé par la **loi du 21 décembre 2006**. C'est l'inscription à un **tableau de l'ordre** qui rend licite l'exercice de la profession.

♦ Le Conseil de l'Ordre

L'Ordre des infirmiers, en tant que tel, n'a pas d'existence juridique, c'est par l'intermédiaire du **Conseil national de l'Ordre des infirmiers** que les missions de l'Ordre sont accomplies. Les conseils régionaux et départementaux sont placés sous son contrôle.

II ♦ La responsabilité disciplinaire

Elle sera engagée en cas de **faute disciplinaire** de l'**IDE salarié(e)**. Cette responsabilité ne sera pas sanctionnée par un tribunal mais par l'établissement qui emploie l'IDE. Le directeur peut en effet appliquer des sanctions disciplinaires pouvant aller jusqu'au licenciement.

Mémo 11

L'éthique

I ♦ La notion d'éthique

♦ Les principes éthiques

L'éthique est un ensemble de principes qui précisent comment les êtres humains doivent se comporter. L'éthique est aussi une **démarche** qui consiste à étudier les savoirs pour les appliquer à la protection de la personne.

♦ L'éthique et la morale

La notion d'éthique rejoint la notion de morale. La morale est un ensemble de **règles de conduite** qui permettent de définir ce qui est bien et ce qui est mal. Elle englobe donc les normes et les coutumes d'une société. La morale n'est pas figée, elle correspond à des normes pouvant être propres à un individu, à un groupe social ou à un peuple, à un moment donné. Elle peut donc évoluer.

♦ Les valeurs

L'éthique pourrait donc être comprise comme l'**interrogation morale** que le soignant doit développer. Cette interrogation est menée en référence au système de valeurs de la société. Ces valeurs fixent les limites des progrès de la médecine et de la science. Parmi ces limites, certains grands principes sont imposés : le respect de l'être humain, le respect des libertés individuelles, le respect de la vie et le respect de l'intégrité du corps humain.

II ♦ La bioéthique

A. Définition

♦ Une réflexion morale

- Le terme « bioéthique » est apparu dans les années 1970. Il se rapporte à l'éthique appliquée au domaine de la santé et de la vie.
- La bioéthique est l'**ensemble des questions morales liées aux progrès de la science**. De nouvelles questions se sont en effet posées ces dernières années car la science et la médecine avancent. Une réflexion critique sur les pratiques est donc devenue indispensable.
- C'est une discipline qui tente d'**anticiper les éventuels abus ou dérives** que les avancées de la science pourraient susciter. Pour cela, elle tente d'articuler les nouvelles pratiques avec les garanties fondamentales du droit, comme par exemple : le respect de l'anonymat,

la gratuité des dons d'organes, l'exigence du consentement de la personne ou la nécessaire information de la personne.

◆ Une réflexion sur de nombreuses questions

La bioéthique tente de résoudre les problèmes que pose la mise en œuvre des recherches et des techniques biomédicales qui impliquent l'utilisation des éléments du corps humain. L'objectif de la bioéthique est de dégager les limites de ces pratiques afin de préserver la **dignité humaine**.

◆ Une réflexion pluridisciplinaire

La réflexion menée dans le cadre de la bioéthique se doit de faire intervenir de nombreux experts représentant plusieurs disciplines. Les questions qu'elle traite se réfèrent en effet à de nombreux domaines : la médecine, la science, la recherche, la philosophie, la biologie, la théologie, le droit, la sociologie, la psychologie, *etc.*

B. Les lois qui encadrent les pratiques liées au corps humain

- Loi « Caillavet » du 22 décembre 1976.
- Loi du 20 décembre 1988 appelée « loi Huriet ».
- Lois de bioéthique de 1994.
- Loi du 6 août 2004.
- Dernière révision des lois de bioéthique du 7 juillet 2001.

C. Les instances

- Le Comité national d'éthique.
- L'agence de biomédecine.
- Les comités consultatifs de protection des personnes dans la recherche biomédicale.

Mémo 12

La réflexion éthique

I ♦ Les bases de la réflexion éthique

♦ Protection des droits de la personne

Toute réflexion doit se faire en gardant à l'esprit la nécessaire protection des droits de la personne. Les soignants doivent donc connaître certains textes fondamentaux.

♦ Textes relatifs aux droits de l'homme

- Déclaration des droits de l'Homme et du citoyen de 1789.
- Déclaration universelle des droits de l'Homme adopté par l'ONU en 1948.
- Convention européenne des droits de l'Homme de 1950.
- Convention sur les droits de l'Homme et la biomédecine de 1997.

II ♦ Textes spécifiques aux droits des patients

♦ Protection de l'usager en établissement

- Loi du 4 mars 2002.
- Charte de la personne hospitalisée du 2 mars 2006.
- Charte des droits et libertés de la personne accueillie.
- Charte des droits et libertés de la personne accueillie en établissement social ou médico-social du 8 septembre 2003.

♦ Protection des droits des enfants

- Convention internationale des droits de l'enfant adoptée par l'ONU en 1989.
- Charte européenne des droits de l'enfant hospitalisé du 13 mai 1986.

♦ Protection des droits de la personne âgée ou handicapée

- Charte des droits et libertés de la personne âgée dépendante de 1987.
- Déclaration des droits des personnes handicapées proclamée par l'ONU en 1975.
- Charte de l'usager en santé mentale du 8 décembre 2000.

III ♦ Principes

♦ Principes en jeu dans la réflexion éthique

- L'autonomie du patient.

- Le consentement libre et éclairé du patient.
- Le respect de l'intégrité du corps humain.

◆ **Principes qui doivent animer la réflexion**

- Principe de bienfaisance.
- Principe de proportionnalité.
- Principe de précaution.
- Principe de justice.

IV ◆ Caractéristiques de la démarche d'analyse

A. Enjeux de la démarche

Face aux situations cliniques qui soulèvent un questionnement ou qui suscitent une perplexité, l'équipe soignante doit mener une réflexion. Afin d'encadrer cette réflexion, une démarche doit être mise en place. Cette démarche devra **combiner l'analyse et le dialogue**. D'autre part, cette réflexion doit s'étendre sur une certaine durée car aucune décision ne doit être prise dans la précipitation. Les soignants doivent prendre tout le **temps nécessaire** pour mener une réflexion riche et efficace. Si une seule réunion ne permet pas d'aboutir à une réflexion suffisamment constructive, plusieurs réunions devront être organisées.

B. Une démarche en équipe

◆ **Réunion de l'équipe**

La réflexion éthique sera mise en œuvre en réunissant l'ensemble des acteurs impliqués dans la situation. Ces acteurs vont mener une discussion, échanger leurs points de vue et argumenter. Chaque acteur aura la parole et chacun devra respecter les idées proposées. Cet échange devra se faire dans le respect et dans l'écoute de tous. Cette réflexion aura lieu dans le cadre d'une **réunion de concertation pluridisciplinaire**.

◆ **Acteurs concernés**

La démarche éthique concerne et associe tous les acteurs impliqués dans la situation posant question. Chacun a un rôle à jouer dans cette démarche, en apportant son point de vue, son éclairage, son expertise et ses compétences propres.

Seront concernés :

- le médecin traitant du patient ;
- d'autres médecins, qui apporteront des éclairages différents (par leur différence d'âge ou de spécialité) ;
- les IDE ;
- les aides soignantes ;
- l'assistante sociale qui a conseillé le patient ;

- le psychologue ayant suivi le patient ;
- les autres professionnels paramédicaux intervenant auprès du patient ;
- le patient lui-même, qui exprimera ses souhaits, s'il le peut ;
- sa famille et ses proches : leur opinion sera recueillie mais ils ne participeront pas à la prise de décision.

C. La nécessité d'aboutir à une décision

◆ Recherche d'un consensus

Lors des échanges de l'équipe, la réflexion doit tendre vers un consensus. Toutes les idées devront aller dans une seule direction : le bien être du patient et le respect de sa personne. C'est la convergence des idées de chacun qui permettra de donner à la décision toute sa légitimité.

◆ Choix final

La démarche éthique n'est pas qu'une simple réflexion ou un simple échange d'idées sur une question faisant débat. Il faut qu'une décision émerge de cette réflexion. Des actions concrètes seront mises en œuvre pour décliner la décision prise par l'équipe.

La démarche éthique trouve donc sa complexité dans l'obligation de déterminer un choix. Le choix se situe tout d'abord entre l'action ou l'absence d'action. S'il est décidé d'agir, il faudra ensuite déterminer la nature des mesures à mettre en place. Ces mesures devront être les plus adaptées possibles.

◆ Pas de solution parfaite

Face à une situation de soins posant une question éthique, l'équipe se trouve confrontée à un dilemme. Il n'y a pas de décision parfaite ou de modèle de conduite à tenir. Il conviendra d'étudier les caractéristiques concrètes de chaque situation. C'est donc **au cas par cas** que la meilleure réponse possible sera recherchée. C'est plus un **compromis** qu'il faudra opérer : la solution retenue sera bien souvent celle qui aura le moins de répercussions négatives sur le patient. La solution qui sera décidée sera adaptée à une situation unique et ne pourra pas être généralisée à d'autres cas, même similaires.

D. Une démarche concrète

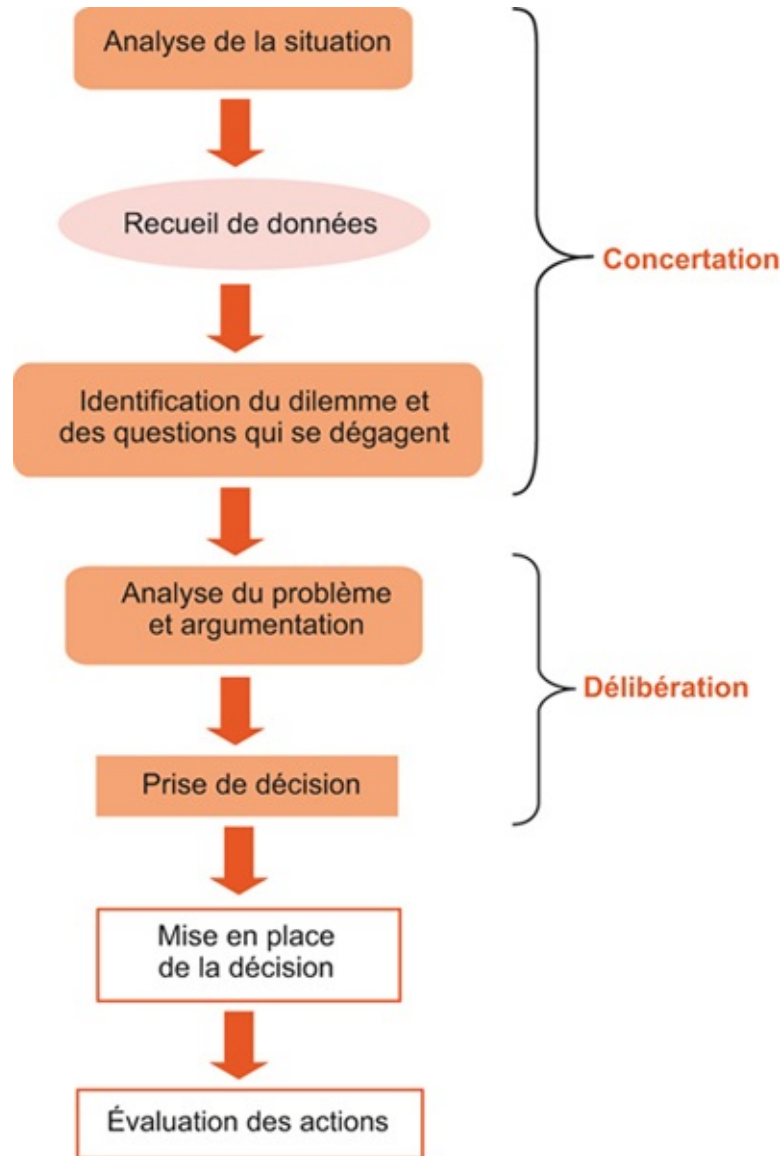
La démarche éthique est une réflexion approfondie sur un dilemme qui se pose à un moment donné. Afin de mener à bien cette réflexion, il est nécessaire de suivre une **méthodologie**. La méthodologie est proposée comme une aide pour structurer le raisonnement que l'équipe soignante doit mener.

Toute autre forme de débat constructif pourra tout de même être efficace dès lors que le débat permet d'explorer le problème de manière exhaustive. La démarche éthique est un **processus continu** qui doit exister au quotidien, et pas uniquement lorsque la réflexion est formalisée dans le cadre d'une réunion d'équipe.

Mémo 13

Les étapes de la démarche d'analyse

>>> La démarche d'analyse d'un questionnement éthique



I ♦ Analyse de la situation

♦ Analyse du contexte

Lorsqu'une équipe soignante est confrontée à un problème éthique, il est fondamental de le clarifier correctement. C'est pour cela qu'une phase d'analyse de la situation qui pose question est une étape essentielle. L'équipe doit parvenir à nommer le problème afin que tous les acteurs concernés par ce dilemme partent sur des bases de réflexion identiques.

♦ Identification des questions

Elle permettra d'identifier les dilemmes en présence : le dilemme principal et parfois plusieurs dilemmes qui en découlent.

◆ Recueil de données

Afin de mieux cerner l'étendue du problème, il sera nécessaire de réunir toutes les informations utiles. Un recueil de données sera donc mené par l'équipe.

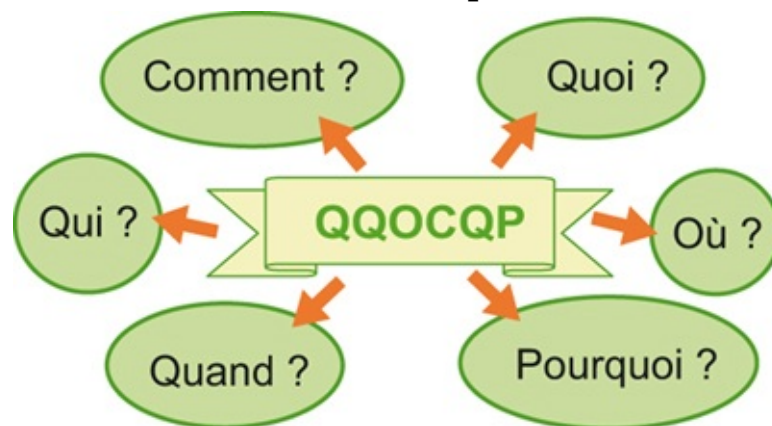
Parmi les outils de recueil de données utilisables, l'équipe peut avoir recours :

- aux **recherches documentaires** (ouvrages, périodiques, dossiers médicaux...);
- au **remue-méninge** (« *brainstorming* » en anglais), qui consiste à laisser chacun exprimer toutes les idées auxquelles le problème fait référence ;
- la technique du **QQOQCP**, qui consiste à se poser plusieurs questions afin de cerner toutes les dimensions du problème.

Le QQOQCP

- Le QQOQCP est le nom donné à l'une des techniques de recueil de données. Cette méthode consiste à faire le tour d'un sujet à l'aide de plusieurs questions. Il s'agit donc d'une méthode qui repose sur un **questionnement systématique**.
- Les principales questions correspondent aux lettres qui composent le sigle mnémotechnique. Ensuite, de nombreuses autres questions en découleront. Il n'y a pas de liste limitative ou exhaustive de questions. Il s'agira de couvrir l'ensemble du problème en se posant le plus de questions possible. Toutes les questions sont posées par le groupe de réflexion et chacun y répondra selon ses idées.

>>> Le recueil de données par le QQOCOQP



◆ Identification du questionnement

Toutes ces questions vont permettre à l'équipe soignante d'avoir une vision globale de la situation en identifiant ses aspects essentiels. Une fois que toutes les dimensions du contexte seront étudiées, le questionnement éthique pourra être formulé clairement. La mise en lumière du dilemme et du questionnement qui s'en dégage permettra de formuler des hypothèses d'action.

II ◆ Analyse du questionnement

◆ Analyse rationnelle

L'analyse du questionnement est aussi appelée aussi l'**analyse rationnelle**. Cette étape consiste à analyser le questionnement sous tous ses angles. C'est une phase d'argumentation.

◆ Étude des points de repères

L'analyse du questionnement consiste à identifier les principaux points de repère de ce questionnement. C'est-à-dire que l'équipe va s'interroger sur les différents points de vue, les différentes perspectives et les **différentes dimensions** qui caractérisent le questionnement éthique. La question observée selon un certain point de vue peut parfois aboutir à une solution rapide. Mais lorsque l'on examine la même question sous un angle différent, on s'aperçoit souvent que plusieurs solutions sont envisageables. Cette démarche permettra donc d'avoir une **vision plus globale** de la situation afin de dégager des orientations pertinentes.

>>> Les différentes dimensions d'un questionnement éthique

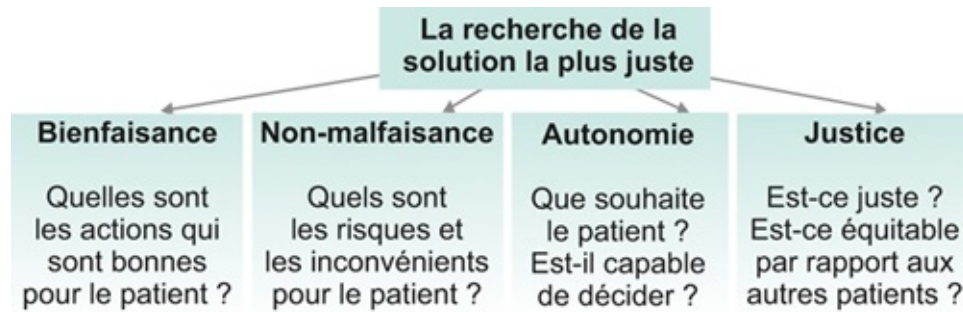


III ◆ La prise de décision

◆ La délibération

La délibération se déroulera au sein du service dans lequel est pris en charge le patient. Tous les acteurs concernés participeront à ce moment de délibération. Les principes éthiques doivent être respectés. Appelés aussi les « principes procéduraux », ces principes doivent être la toile de fond de la discussion. Ces principes forment ce que l'on appelle le « **principisme** ». Il s'agit de la théorie élaborée par Childress. Cette théorie repose sur quatre principes qui doivent guider toute réflexion éthique.

>>> L'application des principes procéduraux



◆ Choix d'une solution

Cette étape décisionnelle va donc déboucher sur une décision. Il faudra opérer un choix entre les différentes solutions envisagées. Une discussion va s'ouvrir pour déterminer quelle orientation doit être privilégiée. Pour parvenir à identifier les orientations qui semblent les plus adaptées, la discussion portera sur la balance entre les avantages et les inconvénients de chacune d'elles.

◆ Mise en œuvre de la décision

Une fois que la décision est prise, il s'agira de la mettre en place. Pour cela, des mesures devront être décidées et l'organisation qui en découle devra également avoir été prévue. Le patient et sa famille seront informés de la décision et les mesures prévues seront inscrites dans le dossier médical.

IV ◆ Évaluation

◆ Évaluation de la démarche

Le premier axe de l'évaluation consiste à vérifier que l'ensemble des aspects du questionnement ont pu être correctement débattus. Il s'agira ensuite de s'assurer que la décision prise par l'équipe est bien conforme à l'autonomie du patient.

◆ Évaluation des actions

- **La bonne application de la décision** : le deuxième niveau d'évaluation concerne les actions que l'équipe a décidé de mettre en place pour le patient. Il s'agira de se demander si la décision a bien été mise en œuvre de la manière qui a été proposée par l'équipe.
- **Le réinvestissement de chaque démarche** : bien que chaque situation soit différente et que chaque questionnement soit étudié au cas par cas, il n'en demeure pas moins que chaque réflexion constitue une expérience. Il est possible qu'une réflexion puisse venir éclairer un questionnement futur. Les équipes pourront même tenter d'élaborer des préconisations afin d'améliorer leur pratique et guider leurs futures réflexions éthiques.

Semestre 4 - UE 2.7

Défaillances organiques et processus dégénératifs

- >>> [Mémo 14 - Réponses cellulaires à une agression et dégénérescence](#)
- >>> [Mémo 15 - Syndromes démentiels](#)
- >>> [Mémo 16 - Accidents vasculaires cérébraux](#)
- >>> [Mémo 17 - Déficits auditifs](#)
- >>> [Mémo 18 - Déficits visuels](#)
- >>> [Mémo 19 - Maladie d'Alzheimer](#)
- >>> [Mémo 20 - Sclérose en plaques](#)
- >>> [Mémo 21 - Sclérose latérale amyotrophique ou maladie de Charcot](#)
- >>> [Mémo 22 - Apraxies](#)
- >>> [Mémo 23 - Aphasies](#)
- >>> [Mémo 24 - Agnosies](#)
- >>> [Mémo 25 - Syndromes parkinsoniens](#)
- >>> [Mémo 26 - Insuffisance respiratoire](#)
- >>> [Mémo 27 - Insuffisance rénale](#)
- >>> [Mémo 28 - Diabète sucré](#)
- >>> [Mémo 29 - Insuffisance cardiaque](#)
- >>> [Mémo 30 - Artériopathie chronique des membres inférieurs](#)

- >>> [Mémo 31 - Ischémie aiguë des membres inférieurs](#)
- >>> [Mémo 32 - Insuffisance veineuse](#)
- >>> [Mémo 33 - Rétrécissement aortique](#)
- >>> [Mémo 34 - Insuffisance mitrale](#)
- >>> [Mémo 35 - Athérosclérose](#)
- >>> [Mémo 36 - Insuffisance hépatocellulaire](#)
- >>> [Mémo 37 - Pancréatite chronique](#)
- >>> [Mémo 38 - Escarre](#)
- >>> [Mémo 39 - Ulcères de jambe](#)
- >>> [Mémo 40 - Brûlures](#)
- >>> [Mémo 41 - Arthrose](#)
- >>> [Mémo 42 - Gonarthrose](#)
- >>> [Mémo 43 - Coxarthrose](#)

Mémo 14

Réponses cellulaires à une agression et dégénérescence

I ♦ L'adaptation

Les modifications environnementales peuvent être perçues comme des agressions.

- Si l'agression est trop forte elle peut entraîner la mort immédiate de la cellule par **nécrose** ou **apoptose**.
- Si l'agression est faible le tissu et les cellules qui le composent vont tenter de s'adapter en modifiant leur nutrition (suffixe *-trophique*) et/ou leur nombre (suffixe *-plasique*).

Réponses adaptatives	Caractéristiques tissulaires et organiques
Atrophie ou hypotrophie	Diminution de la masse d'un tissu ou d'un organe.
Hypertrophie	Augmentation du volume d'un tissu ou d'un organe.
Dystrophie	Altérations hétérogènes.
Aplasie	Arrêt de la prolifération cellulaire dans un tissu normalement sujet à renouvellement ou arrêt du développement d'un tissu ou organe dès la naissance.
Hypoplasie	Insuffisance de développement d'un tissu ou d'un organe souvent par défaut de nutrition donc associé à une hypotrophie.
Hyperplasie	Augmentation du nombre de cellules d'un tissu ou d'un organe entraînant une augmentation de sa masse.

La **métaplasie** correspond à des modifications de l'état de différenciation des cellules en une forme plus adaptée.

II ♦ La dégénérescence

Les lésions cellulaires peuvent soit revenir à un état normal, soit évoluer vers une mort cellulaire. La **dégénérescence** est l'ensemble des lésions réversibles qui précède la mort cellulaire.

Les substances peuvent s'accumuler au sein des cellules (ex. : lipofuscine, protéine Tau) ou dans l'espace interstitiel (ex. : amylose). Cette accumulation peut être la cause ou une conséquence du **processus dégénératif** : dans ce cas elle devient souvent un facteur

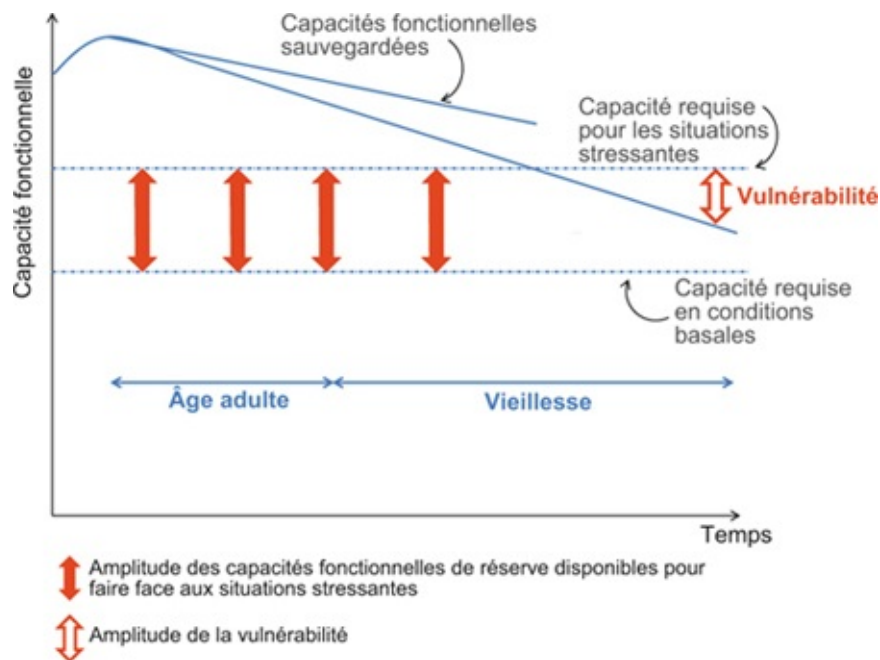
aggravant.

La **fibrose** est une lésion récurrente dans le processus dégénératif où l'on observe souvent une hyperplasie du tissu conjonctif avec production exacerbée de fibres conduisant à la sclérose

III ♦ Vieillesse et capacités fonctionnelles

Le vieillissement est l'effet général du temps sur l'organisme. Ce processus diminue les **capacités fonctionnelles** au niveau de la plupart des grandes fonctions physiologiques, entraînant ainsi une augmentation de la morbidité et pouvant conduire à l'**incapacité fonctionnelle**.

Lorsque les capacités fonctionnelles sont inférieures aux capacités permettant de faire face aux situations stressantes (physiques, psychologiques...) apparaît alors un **état de vulnérabilité ou fragilité** dans lequel l'individu est moins capable d'affronter un état pathologique ou une situation stressante.



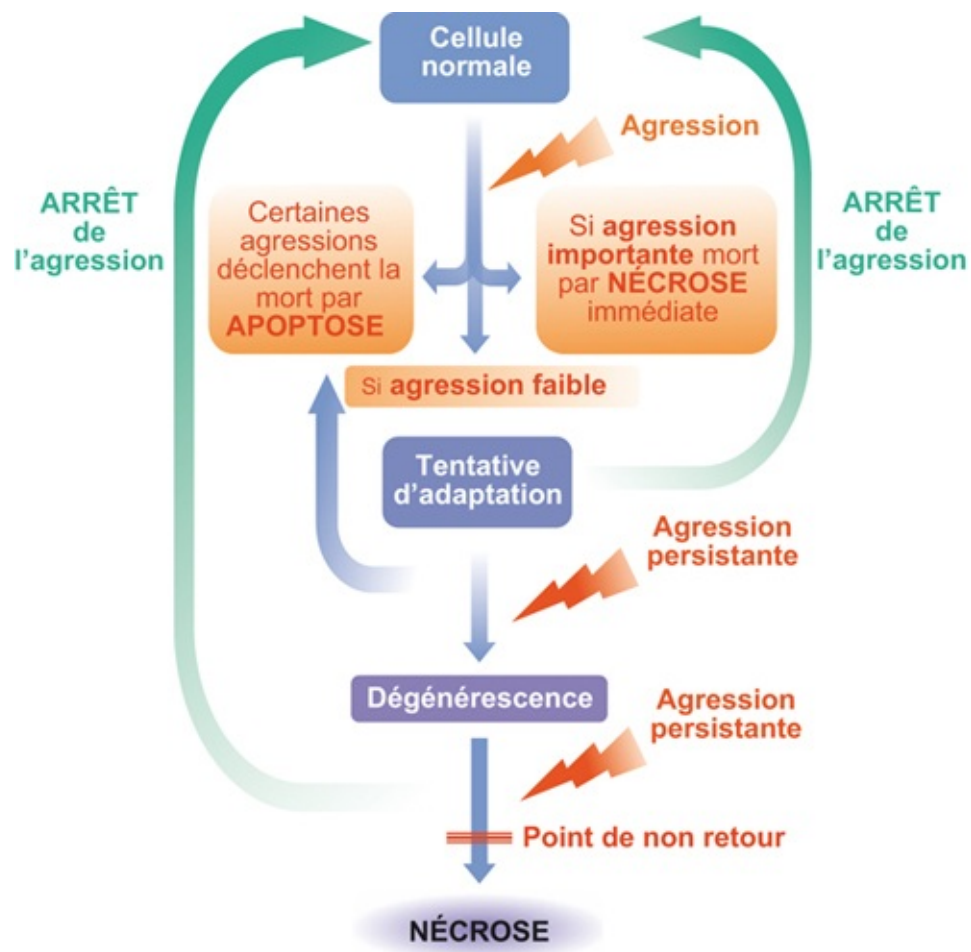
L'apparition d'une **maladie chronique** peut accentuer la pente de la courbe de capacité et une **maladie aiguë**, survenue au cours du vieillissement normal ou au cours d'une maladie chronique, peut faire chuter drastiquement les capacités.

Le vieillissement, notamment par l'augmentation des **radicaux libres**, semble mobiliser les mêmes acteurs impliqués dans la dégénérescence des cellules.

IV ♦ Réponses cellulaires à une agression et processus dégénératifs

Dans le cas des processus dégénératifs, l'agression ou le vieillissement des cellules peut entraîner une dégénérescence cellulaire potentiellement responsable d'une mort cellulaire, une altération et une défaillance de l'organe. Au cours de la dégénérescence il

semble que le franchissement d'un **point critique** précipite la cellule vers un mécanisme de mort par **nécrose**.



Mémo 15

Syndromes démentiels

I ♦ Épidémiologie

- Ils concernent 6,4 % des plus de 65 ans, avec 70 % de maladie d'Alzheimer (MA), 10 % de démences vasculaires, 20 % de démences mixtes.
- Incidence plus marquée chez les femmes, et surtout après 80 ans.
- Durée de vie moyenne après apparition des premiers signes : entre 3 et 4,5 ans.

II ♦ Définition et étiologie

- En 2013, le **DSM V** (*Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*) remplace le terme de *démence* par celui de **trouble neurocognitif majeur (TNCM)** qui entend un déficit dans une ou plusieurs dimensions des fonctions cognitives (attention, raisonnement, planification, mémoire, langage...).

Ces atteintes doivent entraîner une **altération du fonctionnement des activités antérieures**.

- **Trouble neurocognitif mineur (TNCm)** : atteinte qui ne provoque pas de répercussion significative sur les activités de la vie quotidienne.

Formes les plus courantes et étiologies

Classification en fonction des causes	Synthèse descriptive
Démences dégénératives	
Maladie d'Alzheimer	Voir Mémo 19
Démences fronto-temporales (DFT) : – DFT ; – aphasies primaires progressives ; – démence sémantique.	• Dans la DFT prototypique on retrouve un syndrome dyséxecutif comportemental mêlant apathie et désinhibition. • Sémiologie* (via l'EDF, échelle de dyscomportement frontal) : – altérations du contrôle de soi (désinhibition...) ; – négligence personnelle (hygiène imparfaite...) ; – désintérêt (apathie, conduites stéréotypées) ; – troubles affectifs (émoussement, tristesse, parfois exaltation...).

Démence à Corps de Lewy (DCL)	Sémiologie** : – fonctions cognitives fluctuantes (attention et vigilance) ; – hallucinations visuelles (riches, récurrentes et détaillées) ; – syndrome parkinsonien.
Maladie de Parkinson	Voir Mémo 25
Dégénérescence cortico-basale	Sémiologie : – début asymétrique (inclus aphasie, anarthrie) et évolution progressive ; – troubles des fonctions supérieures de type cortical (apraxie, hypoesthésie corticale, main capricieuse) et du mouvement ; – rigidité asymétrique , dystonie, myoclonies.
Démences non dégénératives	
Démences vasculaires	• État démentiel faisant suite à des lésions vasculaires cérébrales. • Profils très variés et fonction de l'ampleur et de la localisation des lésions (l'altération cognitive et les présentations cliniques en dépendront). • Mécanismes déterminant la pathologie vasculaire : ischémie, hémorragie, anoxie.
Démences séquellaires ou apparentées : traumatisme crânien (TC), anoxie cérébrale, hydrocéphalie à pression normale, hématome sous-dural chronique, tumeurs cérébrales.	
Démences infectieuses : SIDA, syphilis...	
Démences métaboliques et nutritionnelles : dysthyroïdies, carences vitaminiques.	
Démences toxiques : alcool, drogues, agents chimiques.	
Démences inflammatoires : SEP (voir Mémo 20), maladie de Behçet, lupus érythémateux aigu disséminé...	

* deux signes doivent être présents pour le diagnostic.
 ** un seul signe : DCL possible ; deux signes : DCL probable.

III ♦ Diagnostic

- **Reconstruction anamnétique** : évolution, mode d'apparition, doléances, les éléments thymiques et comportementaux.
- **Antécédents médicaux et chirurgicaux** : hypertension artérielle, diabète, maladies cardiaques, les traumatismes crâniens...
- **Antécédents familiaux** : maladies vasculaires, maladie d'Alzheimer...
- Réalisation courante d'un examen de toxicologie, d'analyses métaboliques et d'une imagerie cérébrale.

- **Examen neuropsychologique** : il est très souvent indispensable.

♦ **Sémiologie cognitive et processus d'évaluation**

- **MMSE (Mini-Mental State Examination)** : test couramment utilisé. Côté sur 30, il permet de classer la sévérité de la démence et porte notamment sur l'orientation temporo-spatiale, la mémoire épisodique, les processus attentionnels, les sphères du langage (phonologie, dénomination, écriture) et visuo-constructive (dessin).
- **Échelles comportementales** : proposées aux aidants, nécessaires pour évaluer les aspects thymiques (de la famille et des patients).
- Tests de dépistage couramment utilisés : **test de l'Horloge**, échelle de l'**IADL (Instrumental Activities of Daily Living)** de Lawton.

IV ♦ Prise en charge et traitements

- **Médicaments agissant sur les troubles cognitifs** : pour une partie des formes cliniques (MA essentiellement), sur le constat d'un **déficit en acétylcholine**. Traitements substitutifs : tacrine (COGNEX®), donepezil (ARICEPT®), rivastigmine (EXELON®), galanthamine (REMINYL®). Surveillance rigoureuse. Effets secondaires : nausées, vomissements, diarrhée, insomnie, asthénie.
- **Autres prises en charge thérapeutiques** : favoriser le maintien physique (kinésithérapie, psychomotricité), des activités de loisirs et sociales, la récupération, pallier les déficits sensoriels, traiter les troubles somatiques associés.
- **Prise en charge des troubles cognitifs** : techniques de **stimulation cognitives**.
- **Prise en charge des troubles du comportement réactionnels** (perception subjective de sa situation) **ou endogènes** (délires, hallucination) :
 - communication soignant-soigné : explication, échange, déculpabilisation ;
 - thérapies adaptées (approche humaniste...) ;
 - molécules chimiques.
- **Prise en charge de l'entourage** : ateliers d'éducation thérapeutique (favorisent un maintien à domicile de meilleure qualité et durable), soutien psychologique.

Mémo 16

Accidents vasculaires cérébraux

I ♦ Généralités

Les **accidents vasculaires cérébraux (AVC)** peuvent être à l'origine de nombreuses pathologies cérébrales. Ils sont souvent la suite de l'athérosclérose ou de processus dégénératifs cardiaques. Par l'ischémie et la nécrose qu'ils provoquent, les AVC sont à l'origine de nombreux autres processus dégénératifs comme les démences vasculaires.

♦ Les différentes formes d'AVC

- Les **AVC ischémiques** ou **infarctus cérébraux** (80 % des AVC), sont des troubles neurologiques d'installation brutale ayant comme origine une souffrance du parenchyme cérébral en rapport avec une ischémie, due à l'occlusion d'une ou plusieurs artères à destination cérébrale (la plupart du temps par un thrombus). Si les signes cliniques disparaissent en moins d'une heure et que l'imagerie cérébrale reste normale, on parle d'**accident ischémique transitoire (AIT)**.
- Les **AVC hémorragiques** sont des troubles neurologiques secondaires à une hémorragie dans un territoire cérébral donné.

II ♦ Physiopathologie

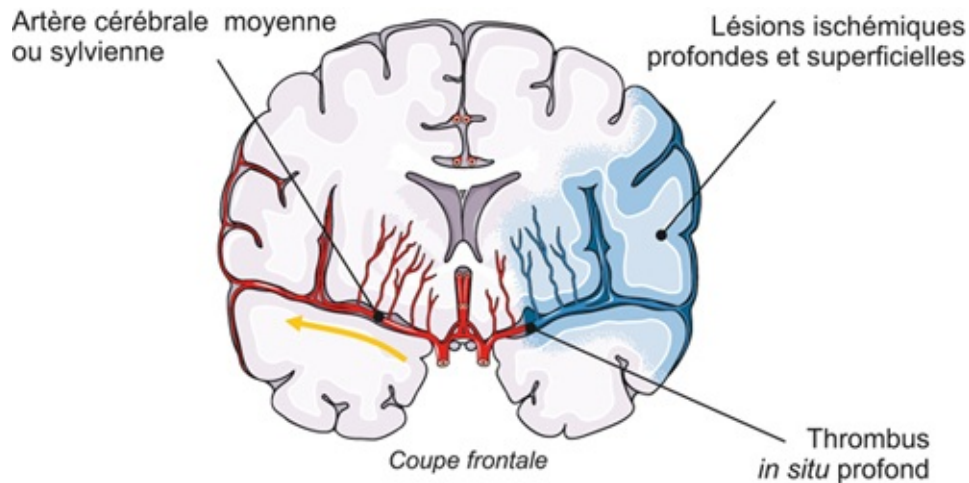
♦ AVC ischémiques

- Le mécanisme le plus fréquent est une **thrombose artérielle sur artère athéromateuse**.
- Une **embolie cruorique** peut être à l'origine de l'AVC ischémique : un thrombus, souvent d'origine cardiaque, se détache dans la circulation sanguine et s'arrête au niveau d'une artère à destination cérébrale, qu'il bouche.

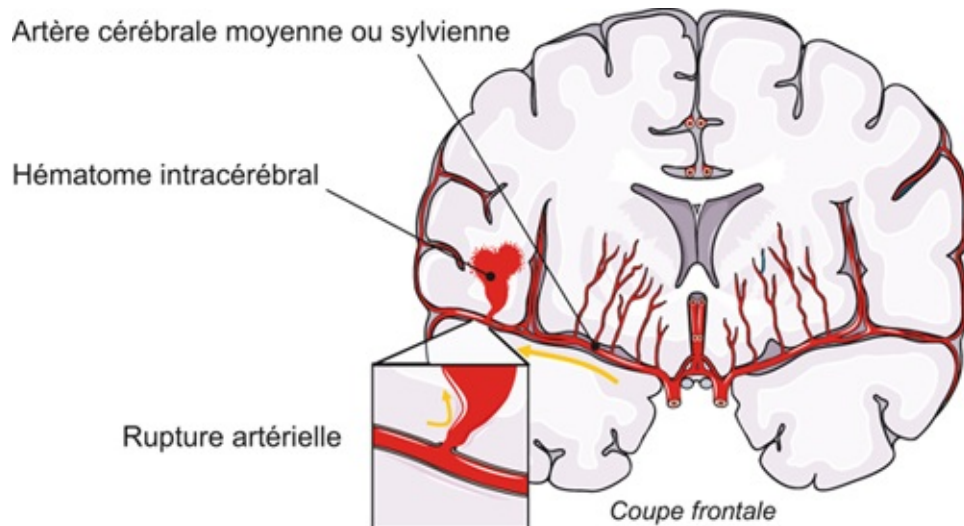
♦ AVC hémorragiques

- L'**hypertension artérielle** provoque une rupture de petites artères intracérébrales, ce qui va entraîner un hématome intracérébral.
- Une rupture de malformation artério-veineuse peut être à l'origine de l'hémorragie cérébrale.

>>> AVC ischémique au niveau de l'artère sylvienne



>>> AVC hémorragique au niveau de l'artère sylvienne



III ♦ Étiologie et facteurs de risque

- Athérosclérose
- Pathologies cardiaques emboligènes, notamment :
 - les troubles du rythme auriculaire (surtout l'arythmie complète par fibrillation auriculaire) ;
 - les pathologies valvulaires (surtout le rétrécissement mitral) ;
 - les prothèses valvulaires ;
 - l'infarctus du myocarde.
- Facteurs de risque vasculaires : le tabagisme, l'obésité, la dyslipidémie, le diabète, l'hypertension artérielle.

IV ♦ Signes cliniques

L'installation du tableau clinique est extrêmement brutale et sans prodrome. Les signes cliniques sont fonction du territoire artériel atteint, l'artère sylvienne étant la plus fréquemment concernée.

- Si la lésion siège au niveau de l'**hémisphère gauche du cerveau**, le patient présente :
 - une hémiparésie droite ;
 - une aphasie ou une dysarthrie ;
 - hypoesthésie droite ;
 - hémianopsie latérale homonyme droite ;
 - déviation spontanée des yeux vers la gauche (le patient « regarde sa lésion ») ;
 - paralysie faciale droite ;
 - troubles du calcul, de la lecture et de l'écriture.
- Si la lésion siège au niveau de l'hémisphère cérébral droit, le patient présente :
 - une hémiparésie gauche ;
 - une négligence spatiale gauche (hémiasomatognosie gauche) ;
 - une anosognosie ;
 - une hypoesthésie gauche ;
 - une hémianopsie latérale homonyme gauche ;
 - une déviation spontanée des yeux vers la droite ;
 - une paralysie faciale gauche ;
 - une dysarthrie.
- AVC vertébro-basilaire : la lésion du tronc cérébral et du cervelet entraîne :
 - une tétraparésie ;
 - syndrome cérébelleux (troubles de l'équilibre, de la coordination et de l'élocution) ;
 - troubles sensitifs des 4 membres.

V ♦ Paraclinique

- Scanner cérébral ou IRM cérébrale en urgence, à la recherche de l'hémorragie ou de l'ischémie. Noter qu'en cas de lésion ischémique, le scanner ne montre pas les lésions dans les premières heures.
- Bilan sanguin : NFS, plaquettes, ionogramme sanguin, glycémie, CPK, TP, TCA.
- Bilan étiologique : échographie cardiaque à la recherche de cardiopathie emboligène, échographie Doppler des troncs supra-aortiques à la recherche de plaques d'athérome ECG à la recherche d'arythmie, artériographie cérébrale ou angio-IRM en cas d'AVC hémorragique avéré pour rechercher des malformations artério-veineuses.

VI ♦ Traitement

C'est une urgence thérapeutique.

- Hospitalisation dans un service d'urgences neurovasculaires.
- Repos strict au lit (à plat si AVC ischémique ; tête surélevée si AVC hémorragique pour lutter contre l'hypertension intracrânienne).
- Monitoring permanent.

◆ AVC ischémique en phase aiguë

- Si AVC < 3 heures : thrombolyse intraveineuse.
- Si AVC ≥ 3 heures : aspirine en intraveineuse.
- Si tension artérielle systolique ≥ 180 mmHg : administration d'antihypertenseur intraveineux.
- Traitement des complications neurologiques éventuelles.

◆ AVC ischémique à distance de la phase aiguë

- Aspirine *per os*, ou PLAVIX®.
- Traitement antihypertenseur *per os*.
- Lutte contre les facteurs de risque.

◆ AVC hémorragique

- Contrôle de la tension artérielle par antihypertenseur par voie intraveineuse, puis *per os*.
- Lutte contre les facteurs de risque.
- Un traitement chirurgical peut être nécessaire : une endartériectomie en cas de sténose carotidienne ou une chirurgie endovasculaire pour traiter une rupture d'anévrisme.

Mémo 17

Déficits auditifs

I ♦ Causes et conséquences des déficits auditifs

Il est important de distinguer :

- le **caractère évolutif** naturel qui peut amener à la pathologie ;
- des **déficiences congénitales** ou non induites par le vieillissement.
- En fonction de son intensité, on classe la déficience auditive comme :
 - **légère**, si le déficit est de moins de 30 dB ;
 - **moyenne**, s'il est compris entre 30 et 60 dB ;
 - **sévère**, s'il est compris entre 70 et 90 dB ;
 - **profonde**, s'il est de plus de 90 dB ;
 - **cophose** (ou surdité totale), s'il n'y a aucune réponse à 120 dB.

♦ Déficits liés au vieillissement (évolution naturelle)

Modifications liées au vieillissement	Conséquences directes Évolution naturelle	Pathologies
• Épaississement et sclérose du tympan. • Atteinte de la cochlée. • Baisse du nombre de neurones auditifs et de la qualité de leur transmission.	Baisse de la qualité auditive.	Presbyacousie (perceptions des sons aigus difficiles, conversation de groupe difficile, « brouhaha »...).
• Atteinte du système vestibulaire.		Troubles de l'équilibre (appréhension, peur, risque de chute).

♦ Causes des déficits congénitaux ou acquis au cours de la vie

Les trois principaux déficits auditifs sont les **acouphènes**, l'**hypoacousie** et la **surdité**. Mais il existe trois types de déficience auditive :

- la **déficience auditive de transmission** (obstacle) ;
- la **déficience auditive neurosensorielle** (oreille interne +/- nerf auditif) ;
- la **déficience mixte** : association des deux autres déficiences.
- Causes congénitales :

- hérédité ;
- problèmes survenus pendant la grossesse ou lors de l'accouchement.
- **Causes acquises au cours de la vie :**
 - maladies infectieuses (méningite, rougeole, oreillons) ;
 - infections otologiques chroniques ;
 - traumatisme crânien ou une blessure de l'oreille ;
 - niveau sonore excessif, prolongé et répétitif ;
 - bouchon de cérumen (traitement aisé).

◆ **Conséquences des déficits auditifs**

- Échanges verbaux altérés (feedback modifié).
- Vigilance réduite (risques d'accidents divers).
- Anxiété.
- Dépression réactionnelle.
- Isolement social.
- Troubles de la concentration.

II ◆ Traitements

- **Traitement de la déficience auditive de transmission** : elle est souvent curable médicalement ou chirurgicalement.
- **Traitement de la déficience auditive neurosensorielle** : elle est généralement permanente et exige une rééducation par l'intermédiaire d'une **prothèse auditive**, ou d'**implant cochléaire**.
- Pour l'IDE, il s'agit de :
 - prévenir : éducation auprès des populations à risque (informer sur l'utilité des protections auditives, éviter/limiter l'exposition au bruit) ;
 - repérer la déficience : la personne parle très fort, fait sans cesse répéter ;
 - aider : en fonction de l'âge et de l'autonomie de la personne, adapter le niveau sonore et ses attitudes, utiliser des méthodes substitutives (signes, écriture). Personnes dépendantes appareillées : vérifier le bon fonctionnement du matériel, le poser, le régler.

Mémo 18

Déficits visuels

I ♦ Déficits liés au vieillissement

Modifications liées au vieillissement	Conséquences directes Évolution naturelle	Pathologies
Baisse de la production de larmes par les glandes lacrymales.	Sécheresse oculaire.	
Perte de souplesse du cristallin.	Presbytie.	
Perte d'homogénéité du vitré.	Sensation de voir des « mouches volantes ».	
Opacification du cristallin.		Cataracte.
Atteinte de la rétine (macula).		DMLA.
Hyperpression intra-oculaire entraînant une atteinte du nerf oculaire		Glaucome.

II ♦ Les défaillances oculaires

♦ Défaillance du cristallin la cataracte

- **Définition** : opacification du cristallin entraînant une vision dite « de brouillard » associée à une photophobie. et dont la première cause est le vieillissement (autres causes : congénitales, traumatiques ou secondaires).
- **Traitement** : uniquement chirurgical, consiste à implanter un cristallin artificiel tout en conservant la capsule cristallienne.

♦ Défaillance de la rétine : la DMLA (dégénérescence maculaire liée à l'âge)

- **Définition** : dégénérescence des cellules de la partie centrale de la rétine appelée « macula », entraînant la perte progressive de la vision centrale, tout en laissant intacte la vision périphérique. Deux formes de DMLA :
 - forme **sèche ou atrophique** : la plus fréquente, disparition lente et progressive des cellules rétinienne ;
 - forme **humide, exsudative ou néo-vasculaire** : formation de vaisseaux fragiles sous la rétine qui entraîne son décollement (évolution plus rapide et pronostic plus grave).
- **Traitement** : il n'y a pas de traitement de la forme sèche (évolution souvent très lente et incomplète, les personnes gardent une activité malgré une gêne). Deux méthodes de

traitement de la forme humide :

- photo-coagulation au laser (50 % de réussite) ;
- injection d'un produit photo-sensibilisant et application d'une lumière rouge par laser (diminue la vitesse d'évolution de la DMLA).

◆ Défaillance du nerf optique : le glaucome

• **Définition** : atteinte progressive et irréversible du nerf optique dont la principale cause est une hyperpression intraoculaire. Quatre formes principales :

- chronique à angle ouvert : la plus courante, augmentation très progressive de la pression intraoculaire (PI) qui comprime le nerf optique (forme asymptomatique jusqu'à l'apparition d'une perte de vision) ;

- aiguë à angle fermé : obstruction brutale de l'évacuation de l'humeur aqueuse avec augmentation soudaine, sévère et douloureuse de la PI (nausées-vomissements, vision brouillée et yeux rouges). **Il s'agit d'une urgence ophtalmique** ;

- congénitale : souvent liée à une malformation de l'œil ;

- secondaire (médicaments, traumatisme, uvéite...).

• **Traitement** (pour ralentir l'évolution) :

- glaucome chronique à angle ouvert : collyres (à vie) pour faire baisser la PI, chirurgie par trabéculéctomie ;

- glaucome aigu à angle fermé : collyres en première intention (+/- traitement *per os* ou IV) avec chirurgie obligatoire par iridectomie ;

- glaucomes secondaire et congénital : traitement de la cause.

◆ Autres troubles visuels

• **Myopie** : l'œil de la personne myope est dit « allongé », les objets lointains paraissent flous.

• **Presbytie** : diminution du pouvoir d'accommodation du cristallin qui entraîne une difficulté à distinguer les objets de près.

• **Astigmatisme** : défaut de courbure de la surface réfringente de l'œil. Les rayons lumineux sont projetés sur la rétine de façon diffuse, ce qui brouille la vision.

• **Hypermétropie** : défaut de la vision de près avec un globe oculaire court. L'image de l'objet se fixe en arrière de la rétine ce qui entraîne une accommodation permanente de la vision parfois à l'origine de céphalées.

Mémo 19

Maladie d'Alzheimer

I ♦ Définition

Affection neurodégénérative du système nerveux central, caractérisée par un début insidieux et un déclin continu des fonctions cognitives. Son évolution aboutit à une **perte d'autonomie** et une **dépendance progressive**.

II ♦ Physiopathologie

- Synergie entre deux processus dégénératifs :
 - les **plaques amyloïdes** (plaques séniles) : dépôt extracellulaire diffus de peptide beta amyloïde sous forme de plaques ;
 - la **dégénérescence neurofibrillaire (DNF)** : accumulation intraneuronale de fibrilles formées d'une protéine Tau anormalement phosphorylée.
- Troubles de la neurotransmission :
 - déficit de l'**acétylcholine** altérant la transmission cholinergique ;
 - accumulation des **glutamates** au niveau des synapses, empêchant la détection du signal nerveux.

III ♦ Aspects cliniques

◆ Troubles cognitifs

Troubles de la mémoire : toujours en première lignes et dominant le tableau clinique. Associés à un ou plusieurs troubles cognitifs suivants : aphasie, apraxie, agnosie, troubles des fonctions exécutives.

- **Évaluation cognitive** : elle permet de dépister les troubles à un stade précoce. Principaux tests neuropsychologiques : test de Folstein, MMSE (*Mini-Mental State Examination*), test de l'horloge, test des 5 mots, test de fluence verbale.

Selon le score **MMSE**, on distingue 3 stades de la maladie d'Alzheimer :

- $\text{MMSE} \geq 20$: stade léger ;
- $10 < \text{MMSE} < 20$: stade modéré ;
- $\text{MMSE} \leq 10$: stade sévère.

- **Évaluation fonctionnelle** : à l'aide de l'échelle des activités de la vie quotidienne **ADL** (*Activities of Daily Living*) et l'échelle des activités instrumentales de la vie quotidienne **IADL** (*Instrumental Activities of Daily Living*), elle permet d'apprécier le retentissement des troubles cognitifs sur l'autonomie du patient.

◆ Symptômes psycho-comportementaux de la démence (SPCD)

Les SPCD sont fréquents et leur prévalence augmente avec la progression de la maladie.

L'**inventaire neuropsychiatrique (NPI)** est un outil qui évalue la fréquence et la sévérité de ces troubles, ainsi que leur retentissement sur les proches et les soignants. Les 12 symptômes évalués par le NPI sont : dépression, irritabilité, agitation/agressivité, troubles du sommeil, désinhibition, hallucinations, anxiété, apathie, comportement moteur aberrant, modifications de l'appétit, délire, euphorie.

IV ◆ Diagnostics différentiels

- Syndrome confusionnel.
- Démences neurodégénératives : démence à corps de Lewy, démence fronto-temporale, démence parkinsonienne.
- Démences vasculaires (chez les patients atteints de lésions cérébro-vasculaires).

◆ Autres démences

- Métaboliques et endocriniennes (déficit en vitamine B12, hypo-/hypernatrémie, hypercalcémie, hypoglycémie, hypothyroïdie).
- Neurochirurgicales : hématome sous-dural chronique, hydrocéphalie à pression normale, tumeurs cérébrales.
- Démences associées à des psychopathologies : dépression pseudo-démentielle, schizophrénie, maladie bipolaire.
- Infectieuses : maladie de Creutzfeld-Jakob, neurosyphilis, infection au VIH, maladie de Lyme.
- Démences secondaires à une intoxication (médicaments, alcool, monoxyde de carbone).

V ◆ Examens complémentaires

- **Biologie** : hémogramme, CRP, ionogramme sanguin, calcémie, glycémie, TSH, albuminémie, urée et créatinémie.
- En fonction du contexte clinique : dosage de vitamine B12, folates, bilan hépatique, sérologie syphilitique, VIH ou de la maladie de Lyme.
- **Imagerie cérébrale** : imagerie par résonance magnétique (IRM) ou à défaut une tomodensitométrie cérébrale (TDM).
- Imagerie fonctionnelle – tomographie par émission de simples photons (TEMP) ou tomographie par émission de positons (TEP) – : réservée aux formes atypiques.
- Électroencéphalogramme (EEG) : si suspicion de comitialité ou d'encéphalopathie.
- Examen du liquide céphalo-rachidien (LCR) : si formes atypiques et/ou rapidement évolutives.

VI ◆ Prise en charge : globale, pluridisciplinaire et

personnalisée

◆ **Prise en charge médicamenteuse : traitement symptomatique**

- **Inhibiteurs de l'acétylcholinestérase (IACHÉ)**, indiqués aux stades léger à modéré : donépézil (ARICEPT®), galantamine (REMINYL®), rivastigmine (EXELON®).
- **Antagonistes du glutamate** (stades modéré à sévère) : MÉMANTINE (ebixa ®).

La **prise en charge des SPCD** est prioritairement non médicamenteuse. En cas d'échec, et après élimination d'une pathologie somatique ou iatrogène pouvant être à l'origine du trouble, un traitement de courte durée par psychotrope peut être prescrit.

◆ **Prise en charge non médicamenteuse**

- **Stimulation cognitive** en séance individuelle ou en groupe.
- Rééducation orthophonique et psychométrie.
- Ergothérapie, musicothérapie, luminothérapie, art-thérapie, aromathérapie...
- **Prise en charge sociale** : aides à domicile, aides financières...
- **Aide aux aidants** : conseils, écoute et soutien psychologique.
- **Protection juridique** (sauvegarde de justice, curatelle, tutelle).

Mémo 20

Sclérose en plaques

I ♦ Définition et épidémiologie

C'est une **affection inflammatoire auto-immune** du système nerveux central de l'adulte jeune dont les causes ne sont pas identifiées et qui reste aujourd'hui encore incurable.

- Maladie neurologique la plus invalidante chez le sujet jeune, 2 à 3 fois plus répandue chez les femmes que chez les hommes.
- 70 % des premiers signes entre 20 et 40 ans, avec, dans 86 % des cas, un début caractérisé par des **poussées** (apparition de signes cliniques) et des **rémissions** (retour à un état subnormal).
- Hypothèse d'existence de facteurs génétiques (population locale) et environnementaux (climats, alimentation...).

II ♦ Physiopathologie et étiopathogénie

- **Démyélinisation** : des **lymphocytes** subissent une modification de leur code dans le sang qui leur permet de passer la **barrière hémato-encéphalique** (protection du cerveau et de la moelle épinière). Le système immunitaire se dérègle et active l'**apoptose** des oligodendrocytes qui entraîne la **disparition de la myéline**.
- **Perte axonale** : la souffrance neuronale (accumulation amyloïde) provoque une dégénérescence et une raréfaction axonale/neuronale.

Remarque : les chercheurs et cliniciens ont pu mettre en évidence une **possibilité partielle de remyélinisation** autour des plaques.

♦ Conséquences fonctionnelles

- Augmentation des **temps de latence** de la conduction.
- Réaménagement cérébral pour compenser les pertes (plasticité cérébrale).
- **Atrophie cérébrale** et **atrophie spinale** possibles, avec apparition de troubles cognitifs.

III ♦ Signes cliniques

- Les symptômes initiaux les plus fréquents sont :
 - au niveau **moteur** : fatigabilité, réduction du périmètre de marche (parfois totale, avec déplacement en fauteuil roulant ou avec une canne) ou constat d'un syndrome pyramidal ;
 - au niveau **visuel** : névrite optique rétrobulbaire ;
 - au niveau **sensitif** : signes nombreux et variés (paresthésies, dysesthésies, sensations de marcher sur du coton...).

- Autres symptômes : **atteintes cérébelleuses**, **atteintes du tronc cérébral** (diplopie, nystagmus), **troubles sphinctériens et génitaux**, **fatigue**.
 - Sur le plan **psychopathologique** : lésions cérébrales (**troubles affectifs et comportementaux**), réactions psychologiques « classiques » suite à une maladie évolutive chronique, **dépression**, **risque suicidaire** (d'autant plus important que la maladie est précoce, sévère, associée à une tendance anxio-dépressive ou à un isolement affectif et social).
 - **Troubles cognitifs** relativement précoces : ralentissement psychomoteur, difficultés exécutives (tâches attentionnelles, stratégies...), troubles de la mémoire.
- Remarque : l'augmentation de la température corporelle peut provoquer l'aggravation des symptômes neurologiques.

◆ Les formes évolutives de la SEP

- Forme **rémittente** : poussées puis régressions.
- Forme **secondairement progressive** : après une phase rémittente, aggravation des signes par poussée.
- Forme **progressive primaire** : aggravation progressive du handicap d'au moins 6 à 12 mois.
- Forme **rémittente progressive**.

L'évolution de la SEP reste marquée par deux phénomènes princeps : les poussées et la progression. La **poussée** est la survenue de nouveaux signes cliniques ou d'anciens symptômes, ou encore l'aggravation de la symptomatologie générale. Elle est dite « rapide » et « aiguë », avant d'entamer une phase plateau qui précède la phase de rémission partielle ou totale et dure au moins 24 heures.

IV ◆ Critères diagnostics

- **Critères de McDonald** (révisés en 2005 par Polman et al.) : reposent en grande partie sur l'IRM et l'observation clinique des poussées (critères de dissémination spatiale et temporelle).
- **Étude du LCR (liquide céphalo-rachidien)**.

V ◆ Traitements

◆ Traitement des poussées

Action significative de fortes doses de **corticoïdes** (méthylprednisolone en *bolus* intraveineux de 1 g durant 3 à 5 jours).

◆ Traitements de fond

- **Immuno-modulateurs** (interférons bêta ou copolymère-1), recommandés pour les formes rémittentes, ou **immuno-supresseurs non spécifiques** (mitoxantrone, cyclophosphamide) administrés sous forme injectable sous-cutanée :

- soit quotidiennement (glatiramère) ;
- soit tous les deux jours (interféron bêta-1b) ;
- soit trois fois par semaine (bêta-1a).

- **Natalizumab** (TYSABRI®) : traitement par perfusion mensuelle qui permet la diminution des symptômes permanents en empêchant les lymphocytes modifiés de passer la barrière hémato-encéphalique : plus d'un tiers des patients ne présente aucune nouvelle activité en termes de poussées et d'augmentation du handicap et une IRM stable.

g Risques d'effets indésirables, notamment leuco-encéphalopathie.

◆ **Traitements symptomatiques**

- **Amélioration de la qualité de vie** des patients par traitements de la douleur (antalgiques), de la spasticité, des fuites urinaires (toxine botulique, possible dans certains cas) ;
- **Amélioration de l'influx nerveux** ;
- **Prises en charge pluridisciplinaires** : kinésithérapie, neuropsychologie (travail autour des capacités cognitives, rééducation), psychologie (prévention des risques dépressifs), psychomotricité, sophrologie (contrôle émotionnel, gestion des douleurs)...

Mémo 21

Sclérose latérale amyotrophique ou maladie de Charcot

I ♦ Définition et épidémiologie

C'est une affection neuro-dégénérative avec altération puis atrophie musculaire progressive des membres supérieurs et inférieurs, des muscles respiratoires, de la parole et de la déglutition, secondaire à une atteinte des neurones moteurs périphériques et centraux.

- Incidence aux environs de 2 pour 100 000 habitants par an, avec formes sporadiques dans 90 % des cas, et une moyenne de survie de 36 mois ; âge de début entre 50 et 60 ans avec une légère prédominance masculine.
- Hypothèses de causes environnementales (alimentation).

II ♦ Physiopathologie

- Déplétion progressive, bilatérale et plutôt symétrique des motoneurones de la moelle épinière et du bulbe rachidien, dégénérescence des voies pyramidales (noyaux oculomoteurs et facial supérieur généralement épargnés par l'atteinte motoneuronale) et amyotrophie provoquée par l'absence de stimulation des muscles.

III ♦ Signes cliniques

- **Premiers symptômes** : atteinte des **membres supérieurs** d'abord distale (maladresse gestuelle), atrophie des muscles de la **main** qui atteint progressivement tout le membre y compris la ceinture pectorale.
- **Évolution** : crampes douloureuses, syndrome de fasciculations, syndrome pyramidal, atteinte bulbaire régulière (troubles de la parole/aphonie, troubles de la déglutition puis cachexie et troubles respiratoires), démence de type fronto-temporal (l'aphasie non fluente précède, accompagne ou suit les signes motoneuronaux chez 3 % des patients SLA).
- **Phénotype de la SLA** : il est extrêmement variable. Classiquement, des formes cliniques sont différenciées : formes de début bulbaire ou spinal, formes sporadiques et familiales, formes dites « **SLA-plus** » définies par la présence de signes neurologiques atypiques (ex. : démence, syndrome extra-pyramidal). Des formes proches sont prises en compte : atrophie musculaire progressive, sclérose latérale primitive, paralysie bulbaire progressive.
- **Pronostic** : identification de la forme clinique de la maladie nécessaire pour évaluer le

devenir du patient : survie plus courte dans la forme à début bulbaire par rapport aux formes spinales, évolution nettement plus lente de la sclérose latérale primitive (atteinte isolée des motoneurones centraux) par rapport à la SLA.

IV ♦ Traitements

Il n'existe pas de traitement qui guérit cette maladie.

- **Traitement de fond avec** association d'une prescription de **riluzole** (RILUTEK®), dès le début de la maladie, pour ralentir l'évolution en régulant le taux de glutamate trop important au niveau de la fente synaptique (effets secondaires : fatigue et/ou troubles digestifs) et la prescription d'**alpha-tocophérol** (vitamine E) qui ralentit la maladie mais aussi diminue la fatigue et la concentration plasmatique.
- **Traitements symptomatiques** : kinésithérapie (prévention des chutes, accompagnement pour les aides techniques, travail sur les muscles respiratoires), ergothérapie (aides techniques, actes de vie quotidienne, éducation thérapeutique, aménagement du domicile), orthophonie (parole, déglutition), diététique (prévention de la dénutrition/déshydratation), psychologie, respiration (kiné respiratoire, ventilation non invasive puis trachéotomie envisagée).
- **Traitements médicamenteux** : benzoate (crampes), magnésium et anxiolytique (fasciculations), myorelaxants de type baclofène ou dantrolène (hypertonie musculaire), antalgiques classiques, anti-inflammatoires ou rééducation fonctionnelle (douleurs), amitriptyline, inhibiteur de la recapture de la sérotonine, (troubles thymiques, dépression), traitements anti-sécréteurs (troubles de la déglutition, hyper-salivation).
- **Soins palliatifs** : en phase terminale de l'évolution, les soins de confort, de « mieux-être » sont strictement visés. Tout doit être mise en place pour soulager douleurs physiques et morales, en institution ou à domicile.

Importance des règles d'hygiène

- La mort cellulaire peut être accélérée s'il existe une sollicitation métabolique trop importante (effort musculaire inadapté). Les patients doivent donc agir sous le seuil de fatigue.
- Le maintien d'un poids stable est recommandé en évitant les régimes hypocaloriques et hypocholestérolémians.
- L'oxygénation est à surveiller très régulièrement.

Mémo 22

Apraxies

I ♦ Définition

Altération de l'**activité gestuelle** (comportement moteur finalisé) non liée à une perturbation motrice (paralysie) ou sensitive. Le trouble praxique est lié à une **atteinte de zones cérébrales spécifiques** (atteinte centrale) ou à une **altération du réseau neuronal dédié**.

II ♦ Sémiologie et formes cliniques

L'activité de réalisation d'un geste doit comprendre des **capacités** qui peuvent se regrouper sous trois entités : perception, représentation du geste, production du geste.

♦ Formes cliniques : approche classique

- **Apraxie idéatoire** : difficultés dans l'exécution d'actions dirigées vers un but qui empêche la manipulation d'objets réels.
- **Apraxie idéomotrice** : difficultés dans l'exécution de gestes simples intentionnels (une partie d'une séquence d'une action) ou de gestes isolés.
- **Apraxie mélokinétique** : difficultés dans l'exécution de mouvements fins, successifs et rapides.
- **Apraxie de l'habillage** : difficultés pour s'habiller, disposer, manipuler ou enfiler des vêtements.
- **Apraxie constructive** : difficultés dans l'exécution d'activités graphiques ou d'assemblage.

♦ Formes cliniques : approche contemporaine

Le terme « apraxies », encore utilisé aujourd'hui, est progressivement remplacé par la notion de « **trouble de l'organisation des comportements moteurs finalisés** » qui s'appuie sur le **modèle cognitif de Roy et Square** (1985). Il comprend trois grands processus :

- **système conceptuel** (connaissances théoriques sur les fonctions, les actions et l'ordre de ses actions) : apraxie conceptuelle ;
- **système de production générale** (programmes d'actions dirigées vers un but) : si atteinte, apraxie de production ;
- **système de production élémentaire** (programmes des mouvements élémentaires).
- **Analyse des erreurs et observations qualitatives des anomalies** : omission, geste ébauché

- **Rééducation** : reprogrammer le bon geste.
- Surtout, en fonction de l'examen, l'accent sera mis :
 - soit sur les **aspects conceptuels du mouvement** (exercices mobilisant la connaissance de l'objet, de ses fonctions et actions, de l'ordre des mouvements) : imitation visuelle et travail en contexte ;
 - soit sur les **aspects productifs du mouvement** (exercices portant sur les gestes à proprement parler, pour des actions complexes ou des mouvements élémentaires) : **guidage proprioceptif** et un travail hors contexte.

Mémo 23

Aphasies

I ♦ Définition

C'est la désorganisation des capacités langagières résultant d'une **atteinte cérébrale acquise**.

II ♦ Localisations cérébrales

- Le cerveau contrôle tous les aspects de la **production** (encodage), de la **compréhension** (décodage) et de la **phonation** (aspects mécaniques). L'hémisphère gauche dominant, substrat neuroanatomique du langage et impliqué dans la majorité des troubles du langage post-lésionnels, se subdivise en deux axes :
 - **expressif** : circonvolution frontale inférieure gauche (aire de Broca), qui s'active avec la parole ou l'écriture ;
 - **réceptif** : circonvolution temporale supérieure gauche (aire de Wernicke) qui s'active avec le mécanisme de compréhension.
- Ces deux zones communiquent par des fibres associatives telles que le **faisceau arqué** ; les **noyaux gris centraux** et le **thalamus** interviennent également dans ces réseaux associatifs. De fait, la destruction au niveau du trajet des fibres associatives peut entraîner un trouble du langage.

III ♦ Sémiologie clinique et formes

- L'aphasie est à distinguer des **dysphonies** (trouble de la voix d'origine périphérique), **dysarthries** (trouble de la parole d'origine centrale) et des **atteintes pragmatiques** (troubles de communication du point de vue fonctionnel).

Sémiologie anglo-saxonne des aphasies

- **Défaut de production des mots** : anomie (difficulté à trouver ses mots).
- **Déformations linguistiques** : paraphasies (phonétiques, phonémiques, verbales, morphologiques, sémantiques, étranges), néologismes, jargon.
- **Troubles de la fluence** : aphasie non fluente (réduction quantitative et qualitative du langage), aphasie fluente (réduction qualitative du langage, débit intact), mutisme, stéréotypies (répétition de phonèmes, mots ou parties de phrases), palilalies, persévérations, écholalie.

En fonction de la localisation lésionnelle, les déficits pourront intéresser des niveaux de langage différents : **lexique** (mots), **phonologie** (sons), **sémantique** (sens), **pragmatique**

Mémo 24

Agnosies

I ♦ Définition

Altération de la reconnaissance (visuelle, auditive, tactile, olfactive, gustative) d'objets, non liée à un déficit sensoriel périphérique, un trouble moteur, attentionnel ou du langage.

♦ De la stimulation à la perception

Pour chaque modalité sensorielle, notre corps possède des récepteurs qui codent l'information reçue de l'environnement (énergies thermiques, mécaniques, électriques, électromagnétiques ou chimiques). Notre cerveau décodera cette information et lui attribuera une **signification** (perception).

II ♦ Les altérations de la reconnaissance (agnosie)

- On retiendra qu'une agnosie est un trouble central qui peut se situer :
 - à un **niveau perceptif précoce** : le décodage des informations sensorielles n'arrivent pas à se faire ;
 - à un **niveau perceptif tardif** : le lien entre des informations sensorielles analysées et la dénomination lexicale est altérée.

Entre ces deux niveaux, des variétés cliniques peuvent être recensées.

Dans le cadre de la perception visuelle, on retiendra :

A. Cécité corticale

C'est la perte de la vision en raison d'une lésion bilatérale du cortex visuel occipital (face interne du lobe occipital).

B. Agnosies visuelles

- L'agnosique n'est pas « aveugle », son problème se situe au niveau des **traitements perceptifs** : ils permettent l'intégration des données sensorielles afin d'en effectuer l'analyse et le traitement et d'aboutir ainsi à la connaissance du monde environnant.
- Elles sont dites « **pures** » quand elles se limitent au canal sensoriel de la vision mais elles peuvent s'associer à une agnosie tactile ou auditive.
- Elles peuvent se porter sur un trouble de la reconnaissance des objets et/ou des images complexes et/ou des couleurs et/ou des visages.

♦ Agnosie des couleurs/Achromatopsie

C'est l'absence d'identification des couleurs en lien avec un déficit de la perception ou un déficit associatif.

- Si l'atteinte est perceptive et totale : les malades disent voir « en noir et blanc ».
- Si l'atteinte est associative, on parle d'**anomie des couleurs** : les malades réussissent le **test d'Ishihara** (qui sert à la détection du daltonisme), mais n'arrivent pas à dénommer les couleurs.
- Lésions de la jonction entre le gyrus lingual et le gyrus fusiforme (achromatopsie).
- Lésions bilatérales ou unilatérale gauche (amnésie des couleurs).

◆ Prosopagnosie

C'est l'incapacité de reconnaître les visages familiers. Indifférents ou conscients, les patients ne reconnaissant ni leurs proches (y compris sur photographies), ni les personnes célèbres, ni leur propre image dans le miroir.

La voix, la démarche, le port de lunettes ou de moustaches, des particularités vestimentaires sont pour eux discriminantes pour identifier les personnes.

- Forme **aperceptive** : déficit au niveau des processus perceptifs.
 - Forme **associative** : pas de mise en relation du percept avec les représentations en MLT.
- Lésions bilatérales des parties médiales des lobes occipitaux et temporaux.

III ◆ Diagnostic et évaluation

L'examen consiste à demander :

- de dénommer des objets réels (reconnaissance tactile, visuelle, auditive, gustative ou olfactive) ;
- de définir verbalement l'usage de l'objet ;
- de mimer son utilisation (pour certaines formes de reconnaissance).
- On utilisera différentes formes (simples, superposées, atténuées, incomplètes), des dénominations sémantiques d'objets, d'images ou de visages ou encore de couleurs.
- On utilisera des épreuves d'appariements et de classements.
- On utilisera des épreuves de dessins spontanés ou en copie.

Mémo 25

Syndromes parkinsoniens

I ♦ Définition et épidémiologie

- La **maladie de Parkinson idiopathique (MPI)** est l'une des affections neurodégénératives la plus fréquente qui touche le SNC et entraîne un dérèglement du système dopaminergique par destruction des neurones producteurs. Son expression est avant tout motrice.
- Elle touche environ 45 femmes pour 55 hommes, débute en moyenne entre 55 et 60 ans et son incidence croît avec l'âge. Elle s'accompagne d'une démence dans 20 à 40 % des cas avec une mortalité des malades parkinsoniens 1,5 à 2 fois plus élevée. On constate une variabilité géographique.

II ♦ Aspects étiologiques et neuropathologiques

- **Causes** : suspicion d'étiologies environnementales mais surtout **étiologie génétique** (risque de MP multiplié par 3 chez les parents au premier degré d'un malade).
- **Neuropathologie** :
 - **perte neuronale** dans les noyaux pigmentés du tronc cérébral, surtout dans la substance noire qui contient des **neurones dopaminergiques** (présence anormale de **corps de Lewy**) ;
 - **perturbation du fonctionnement de la dopamine** : l'altération de la production et de la circulation de ce neurotransmetteur entraîne une mauvaise communication entre les cellules nerveuses qui se traduit par de nombreux troubles, dont ceux de la MP ;
 - **déplétion neuronale** accentuée avec le temps touchant d'autres systèmes (noradrénergiques et cholinergiques).

III ♦ Sémiologie

- **Principaux symptômes** : **bradykinésie**, **hypertonie musculaire** (rigidité extrapyramidale), **tremblements de repos**, **instabilité posturale**.
- **Autres symptômes** dits « secondaires » :
 - **symptômes dysautonomiques** : hypotension orthostatique, troubles digestifs (hypersialorrhée, constipation), de la déglutition et, tardivement, urinaires ;
 - **troubles du sommeil** (très fréquent) : somnolence diurne, endormissement brutal (peuvent être liés au traitement), hyposomnies/insomnies, hypersomnies et parasomnies, syndrome des jambes sans repos ;
 - **symptômes douloureux** : fréquents, souvent liés aux troubles moteurs ;

- **symptômes cognitifs et psychoaffectifs** (fréquents mais sévérité variable) : plaintes mnésiques et attentionnelles importantes (identification d'un syndrome alors que les fonctions instrumentales – langage,gnosies, praxies – sont globalement préservées).

IV ♦ Évolution

Progression lente, continue avec une évolution marquée par des complications.

- Indépendamment du traitement : **signes axiaux** (troubles de l'équilibre postural, de la marche, dysarthrie) et **détérioration cognitive**.
- Complications liées au traitement : nausées/vomissements, hypotension, complications psychiques (hallucinations élémentaires/délires) et motrices :
 - **Fluctuations** : réapparition de la symptomatologie en fin d'efficacité des traitements (phénomène « on-off ») qui ont une demi-vie brève (le cerveau perdant ses capacités à conserver la dopamine exogène) ;
 - **dyskinésies** : apparition de mouvements anormaux après plusieurs années.
- **Phases d'évolution de la MPI** :
 1. phase diagnostique.
 2. phase de contrôle symptomatique.
 3. phase de complication.
 4. phase de déclin.

V ♦ Traitements

- **L-dopa** (lévodopa ou traitement dopaminergique) : thérapie de référence, efficace sur la triade symptomatique mais associée à des effets secondaires.
- **Agonistes dopaminergiques** : moins puissants que la L-dopa et moins bien tolérés mais leur utilisation en début de maladie pourrait retarder l'apparition de dyskinésie.
- **Stimulation cérébrale profonde** : peut être indiquée dans les cas où la L-Dopa n'est pas tolérée ; intervention neurochirurgicale consistant à l'implantation d'une ou deux électrodes au niveau du cerveau : une stimulation électrique, dont le degré est adapté en fonction des besoins, va interrompre le signal cérébral causant les symptômes sans induire d'effets secondaires.

Mémo 26

Insuffisance respiratoire

I ♦ Insuffisance respiratoire chronique (IRC)

Incapacité de l'appareil respiratoire à assurer des échanges gazeux (**trouble de l'hématose**) entraînant une diminution de la pression partielle en oxygène dans le sang artériel (**hypoxémie**) : $\text{PaO}_2 < 60 \text{ mmHg}$ mesurée **au repos, en air ambiant et à l'état stable**.

♦ Physiopathologie

- **Mécanisme obstructif** : obstruction progressive et permanente des voies aériennes avec diminution des débits expiratoires.
- **Mécanisme restrictif** : réduction de l'ensemble des volumes d'airs mobilisés par atteinte de la pompe ventilatoire.
- **IRC mixte** : association des deux mécanismes obstructif et restrictif.

g Conséquences de l'hypoxémie chronique : polyglobulie, hypertension artérielle pulmonaire, hypercapnie.

♦ Étiologies

- **Insuffisance respiratoire obstructive** : les bronchopneumopathies chroniques obstructives (BPCO) représentent la cause la plus fréquente et regroupent un ensemble d'affections (bronchite chronique, emphysème, asthme à dyspnée continue).
- **Insuffisance respiratoire restrictive** :
 - **pulmonaires** : fibroses pulmonaires, pneumopathies interstitielles diffuses, amputation pulmonaire (lobectomie, pneumonectomie) ;
 - **pariétales** : cyphoscoliose, séquelles de tuberculose ;
 - **neuromusculaires** : myopathie, séquelles de poliomyélite, paralysie diaphragmatique, sclérose latérale amyotrophique, atteinte neurologique centrale ;
 - **centrales** : syndromes obésité/hypoventilation, syndrome d'apnées du sommeil.
- **Insuffisance respiratoire mixte** : dilatations des bronches, mucoviscidose.

♦ Signes cliniques

Ils sont variables selon l'étiologie et la sévérité.

- **Dyspnée** d'aggravation progressive, à l'effort puis au repos.
- **Cyanose** (signe de gravité).
- **Toux** avec expectoration chronique.

- Distension thoracique et diminution des murmures vésiculaires (BPCO).
- Râles crépitants et hippocratisme digital.
- Signes d'insuffisance cardiaque droite dans les stades d'IRC avancées.
- Signes neurologiques : insomnie, céphalées, asthénie, sueurs.

◆ Examens complémentaires

- **Gaz du sang** : indispensable pour affirmer le diagnostic et apprécier la gravité.
- **Hypoxémie** ($\text{PaO}_2 < 60 \text{ mmHg}$) $\pm$ hypercapnie ($\text{PaCO}_2 > 45 \text{ mmHg}$).
- **Exploration fonctionnelle respiratoire** : permet de mesurer les volumes résiduels et de préciser le mécanisme de l'IRC.
 - trouble obstructif : rapport VEMS/CV diminué ($< 70 \%$), capacité pulmonaire totale normale ou augmentée ;
 - trouble restrictif : capacité pulmonaire totale diminuée ($< 80 \%$), VEMS/CV normal.
- **Radiographie thoracique** : les anomalies observées dépendent de l'étiologie : signes de distension, emphysème, dilatations des bronches, fibrose, cyphoscoliose.
- **Autres examens** : TDM, ECG, échographie cardiaque, NFS, épreuve de marche de 6 minutes et épreuve d'effort.

◆ Traitement

- **Arrêt du tabac** : le seul traitement pouvant ralentir la dégradation de la fonction respiratoire, quels que soient l'âge et le stade évolutif.
- **Vaccinations** : vaccin anti-pneumocoque et anti-grippal.
- **Traitement de la maladie causale**.
- **Programme de réhabilitation** : programme de prise en charge pluridisciplinaire dont l'objectif est d'optimiser les performances physiques, l'autonomie et l'insertion sociale du patient. Il comprend : l'optimisation du traitement médical, réentraînement à l'effort et reconditionnement musculaire ; kinésithérapie respiratoire ; éducation thérapeutique ; prise en charge nutritionnelle et psychosociale.
- **Oxygénothérapie de longue durée (OLD)** : administrée à domicile (généralement instaurée au cours de l'hospitalisation) ; à l'aide de lunette nasale, au minimum 15 heures par jours.
- **Ventilation non invasive (VNI)** : ventilation en pression positive par l'intermédiaire d'un masque. Généralement associée à l'oxygénothérapie chez les patients instables présentant une hypoventilation alvéolaire profonde.
- **Traitement chirurgical** : l'indication de la transplantation pulmonaire est très limitée.

II ◆ Insuffisance respiratoire aiguë (IRA)

Syndrome de défaillance de l'appareil respiratoire caractérisé par des troubles sévères de l'hématose de **survenue aiguë** et **mettant en jeu à court terme le pronostic vital**.

◆ Physiopathologie

Intrication entre différents mécanismes : anomalie des **échanges pulmonaires** par atteinte du parenchyme pulmonaires et/ou insuffisance de la **fonction pompe ventilatoire**.

◆ Étiologies

- **Obstruction des voies aériennes**: asthme aigu grave, décompensation aiguë de BPCO, laryngite, épiglottite, corps étrangers...
- **Atteinte neurologique et musculaire** : AVC, prise de toxique, poliomyélite, sclérose latérale amyotrophique, myasthénie, dépression des centres respiratoires d'origine médicamenteuse (benzodiazépines, morphiniques)...
- **Atteinte pleurale** : pleurésie, pneumothorax, traumatisme thoracique.
- **Atteinte parenchymateuse** : pneumopathie aiguë, œdème pulmonaire cardiogénique, embolie pulmonaire.

◆ Signes cliniques

- Dyspnée aiguë.
- Polypnée (fréquence respiratoire ≥ 25 cycles/min).
- Tachycardie.
- Cyanose des téguments (lèvres, ongles, lobe de l'oreille).
- Signes de lutte : tirage des muscles respiratoires accessoires, battements des ailes de nez.
- Signes de gravités :
 - cardiaques : trouble du rythme, signe d'insuffisance cardiaque droite, état de choc circulatoire (marbrure et extrémités froides, oligo-anurie) ;
 - neurologiques : troubles de la conscience secondaire à l'hypercapnie aiguë.

◆ Examens complémentaires

- **Gaz du sang artériel** : hypoxémie $\text{PaO}_2 < 60$ mmHg, $\text{SpO}_2 < 90$ %, $\pm$ hypercapnie ($\text{PaCO}_2 > 45$ mmHg) et acidose respiratoire ($\text{pH} < 7,30$).
- **Radiographie thoracique** : œdème pulmonaire cardiogénique, pneumopathie infectieuse, pneumothorax, pleurésie.
- **Débit expiratoire de pointe** permet d'évaluer la réponse thérapeutique.
- **ECG** : rechercher un facteur déclenchant (insuffisance cardiaque, embolie pulmonaire).
- **Dosage du BNP** (*Brain Natriuretic Peptid*) en cas de diagnostic difficile.

◆ Traitement

C'est une urgence thérapeutique.

- **Traitement symptomatique** :
 - mise en condition du malade : respecter la position choisie par le malade, voie veineuse,

monitoring (FC, TA, FR, SpO₂) ;

- oxygénothérapie (si SpO₂ < 95 %) ;

- mesure de désobstruction aérienne (intubation intra-trachéale, assistance ventilatoire).

• **Traitement spécifique** selon l'étiologie en cause (bronchodilatateurs, diurétiques, corticoïdes, antibiothérapies....).

Particularités chez le sujet âgé

- Présentation clinique atypique : la dyspnée peut être absente malgré une atteinte pulmonaire sévère.

- Diagnostic étiologique difficile : la dyspnée peut avoir diverses origines souvent intriquées.

- Réalisation des examens complémentaires difficile.

Mémo 27

Insuffisance rénale

I ♦ L'insuffisance rénale chronique

C'est la réduction permanente et irréversible de la fonction rénale qui se traduit par une baisse progressive du débit de filtration glomérulaire (DFG) au dessous de 60 mL/min/1,73 m².

Stades d'évolution de la maladie rénale chronique

Stade	Définition	DFG
1	Maladie rénale sans insuffisance rénale	≥ 90 mL/min/1,73 m ²
2	Maladie rénale chronique avec DFG légèrement diminué	60 à 89 mL/min/1,73 m ²
3	IRC modérée	30 à 59 mL/min/1,73 m ²
4	IRC sévère	15 à 29 mL/min/1,73 m ²
5	IRC terminale	< 15 mL/min/1,73 m ²

♦ Physiopathologie

- Perte fonctionnelle des néphrons entraînant une baisse de la filtration glomérulaire.
- Le rein ne peut plus assurer sa **fonction excrétrice** (épuration du sang et équilibre hydro-électrolytique) et sa **fonction endocrine** (sécrétion de la rénine, érythropoïétine et synthèse de la vitamine D).

♦ Étiologies

- Néphropathies vasculaires (néphroangiosclérose).
- Néphropathie diabétique.
- Glomérulonéphrites chroniques.
- Néphropathies interstitielles.
- Néphropathies héréditaires (polykystose rénale).
- Maladies systémiques (lupus, amylose....).
- Parfois la cause n'est pas retrouvée.

♦ Diagnostic

- **Circonstances de découverte** :
 - bilan biologique systématique ;

- signes cliniques généraux (anémie, fatigue inexpliquée...) ;
- calcul de la fonction rénale avant prescription médicale (sujet âgé).
- Diagnostic affirmé devant l'augmentation de la créatinine plasmatique et la baisse de la clairance de la créatinine.
- **Signes cliniques** : maladie longtemps silencieuse. Les signes cliniques apparaissent à un stade évolué :
 - hypertension artérielle (peut être la cause et la conséquence de l'IRC) ;
 - insuffisance cardiaque (surtout gauche secondaire à l'HTA) ;
 - signes digestifs : anorexie, nausées et vomissements (entraînant une dénutrition) ;
 - ostéodystrophie rénale ;
 - polynévrite des membres inférieurs.
- Signes biologiques :
 - élévation de la créatininémie et de l'urée sanguine ;
 - **anémie** normochrome, normocytaire, arégénérative ;
 - **hypocalcémie** avec **carence en Vitamine D**, hyperphosphorémie ;
 - hyponatrémie, hyperkaliémie, acidose métabolique.

◆ Examens complémentaires (Bilan initial)

- **Biologie** : créatininémie, uricémie, albuminurie, hématurie, leucocyturie, bilan lipidique, glycémie à jeun, NFS, ionogramme sanguin, bilan phosphocalcique, 25 OH Vit D.
- **Échographie rénale** (recherche de l'étiologie).

◆ Prise en charge

Objectifs :

- **ralentir la progression** de la maladie ;
- traitement de la **maladie causale** ;
- prévention et traitement des complications.
- **Contrôle de la pression artérielle et réduction de l'albuminurie** : inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) ou antagoniste de l'angiotensine II (ARA II) si intolérance ou contre-indication des IEC.

Objectifs :

- PAS < 140/90 mmHg en l'absence de diabète et en l'absence d'albuminurie ;
- PAS < 130/80 mmHg si diabète ou albuminurie persistante.
- **Éducation thérapeutique** du patient :
 - arrêt du tabac et activité physique régulière ;
 - médicaments et examens radiologiques néphrotoxiques ;
 - surveillance du poids et régime alimentaire équilibré (apport protéique entre 0,8 et 1 g/kg/j à partir du stade 3, apport hydrique adapté à la soif et à la diurèse).

- La **dialyse** :

- **hémodialyse** : épuration extra-rénale à travers un circuit extracorporel (rein artificiel). Se déroule en séances de 4 heures, trois fois par semaine.

- **dialyse péritonéale** : filtration du sang à travers le péritoine qui sert de membrane. Peut être réalisé à domicile.

- **Transplantation rénale** : indiquée au stade terminal de la maladie.

II ♦ Insuffisance rénale aiguë

C'est l'altération rapide, en **quelques heures à quelques jours**, de la fonction rénale : **augmentation de la créatininémie** de plus 50 % ou **diminution de la clearance de la créatinine** de 50 %, ou nécessité d'une **épuration extrarénale**.

♦ Physiopathologie

- Mécanismes variés entraînant une chute brutale de la filtration glomérulaire associé ou non à une oligurie (diurèse < 500 mL/24 h ou 20 mL/h) ou une anurie (diurèse < 100 mL/24 h).
- L'élévation rapide de l'urée et de la créatinine plasmatique est secondaire à l'accumulation des déchets azotés dans l'organisme.

♦ Étiologies

- **Pré-rénale** ou **fonctionnelle**, conséquence d'une diminution de la perfusion rénale (déshydratation, états de choc, syndrome néphrotique, syndromes œdémateux, insuffisance cardiaque, médicaments diurétiques, inhibiteurs de l'enzyme de conversion, anti-inflammatoires non stéroïdiens).
- **Rénale** ou **organique**, secondaire à une lésion touchant le parenchyme rénal (nécroses tubulaires ou interstitielles aiguës, toxiques ou ischémiques).
- **Post-rénale** ou **obstructive**, due à un obstacle sur les voies urinaires (calculs, thrombose, abcès, néoplasie : prostate ou col utérin).

♦ Signes cliniques

- Asthénie, anorexie, nausées, vomissements.
- Confusion, torpeur, somnolence,
- Signes de rétention hydrosodée (HTA, œdèmes).

♦ Examens complémentaires

- **Biologie** :
 - élévation de créatininémie et de l'urée sanguine ;
 - troubles hydro-électrolytiques : acidose métabolique, hyperkaliémie, hyponatrémie.
- **Imagerie** : préciser la taille du rein et rechercher un obstacle :
 - **abdomen sans préparation (ASP)** ;

- **échographie** et/ou **tomodensitométrie rénale** : cause obstructive ou organique.

◆ **Traitement**

Prise en charge en urgence.

- Arrêt du médicament responsable et de tout autre médicament néphrotoxique.
- Traitement symptomatique et étiologique.
- Épuration extrarénale (dialyse péritonéale, hémodialyse) : réalisée en urgence si anurie (diurèse < 100 mL), hyperkaliémie > 5,5 mmol/L ou acidose métabolique sévère.

Spécificités chez le sujet âgé

- Affection fréquente favorisée par les modifications fonctionnelles et structurelles du rein liées à l'âge.
- L'insuffisance rénale aiguë d'origine iatrogène est fréquente du fait de la polymédication.
- Signes cliniques non spécifique et mortalité élevée.

Mémo 28

Diabète sucré

C'est l'élévation chronique de la concentration de glucose dans le sang :

- soit une **glycémie à jeun $\geq 1,26$ g/L (7 mmol/L)** à **deux reprises** ;
- ou une **glycémie ≥ 2 g/L (11,1 mmol/L)** à n'importe quel moment de la journée.

I ♦ Diabète type 1

♦ Physiopathologie

Carence en insuline secondaire à une **destruction auto-immune progressive** des cellules pancréatiques beta entraînant une mauvaise utilisation du glucose par les cellules et son accumulation dans le sang. Une **prédisposition génétique** et un **facteur environnemental déclenchant** (viral, toxique, stress...) sont souvent retrouvés.

♦ Clinique

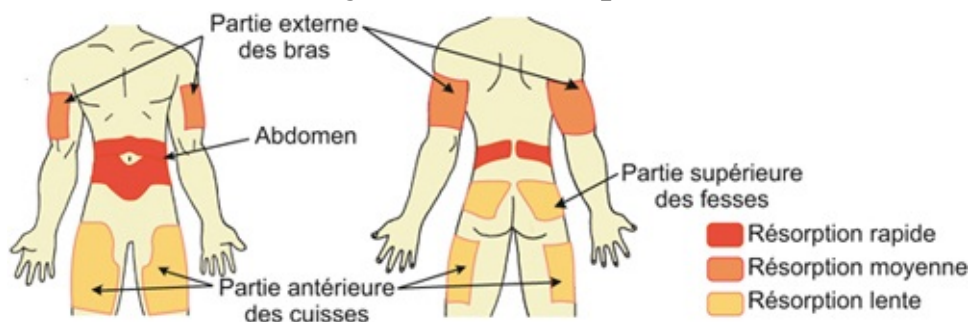
- Un syndrome cardinal : **polyurie**, **polydipsie**, **amaigrissement**, **polyphagie**.
- Une **glycémie** élevée (souvent > 3 g/L), une **glycosurie** massive et une **cétonurie** (+++).
- La découverte fortuite d'une hyperglycémie ou d'une cétonurie est possible.
- Un coma acido-cétosique peut être inaugural de la maladie.

♦ Traitement

Insulinothérapie visant à reproduire la sécrétion physiologique d'insuline, toujours associée à une bonne éducation thérapeutique du patient.

- Plusieurs schémas thérapeutiques possibles, associant différentes variétés d'insuline : **ultrarapide**, **rapide**, **intermédiaire** ou **retard**.
- Principaux effets indésirables : **hypoglycémie** ; réactions locales au point d'injection (érythème, douleur, lipodystrophie).

>>> Sites d'injection et résorption d'insuline



II ♦ Diabète type 2

♦ Physiopathologie

- **Insulinorésistance** : baisse de l'efficacité de l'insuline au niveau des tissus-cible (foie, muscles et tissus adipeux), avec augmentation de la production hépatique de glucose et diminution de la glycolyse au niveau du muscle.

- **Insulinopénie** : insuffisance de la sécrétion d'insuline ; relative puis absolue.

Les facteurs génétiques et environnementaux (obésité, sédentarité) influencent la survenue du diabète type 2.

♦ Clinique

Symptomatologie pauvre, découverte souvent fortuite lors d'un **bilan systématique** ou d'une **complication dégénérative**, glycémie > 2 g/L, glycosurie massive.

♦ Traitement

- Mesures hygiéno-diététiques : régime hypocalorique et activité physique régulière.
- **Antidiabétiques** oraux en mono-, bi- ou trithérapie (insulino-sensibilisateurs, insulino-sécréteurs, inhibiteurs des alpha-glucosidases, inhibiteurs de la DPP-IV, analogue de la GLP1).
- L'**insulinothérapie** peut être nécessaire, transitoirement ou définitivement (diabète insulino-requérant).
- Prévention des risques cardio-vasculaires.

III ♦ Surveillance du patient diabétique

Objectif : vérifier le bon équilibre glycémique, glycémie à jeun entre 1,10 g/L et 1,40 g/L et hémoglobine glycosylée (HbA1c) < 7 % afin de prévenir l'apparition des complications.

- **Auto-surveillance glycémique (ASG)** : systématique en cas d'insulinothérapie afin d'adapter les doses d'insulines, pour prévenir les risques d'hypoglycémies, d'hyperglycémie sévère et de cétose.
- **Dosage de l'hémoglobine glyquée (HbA1c)** : tous les 3 à 4 mois.
- **Bilan annuel** : examen clinique complet, ECG de repos ; bilan cardiologique approfondi (chez le sujet à risque cardio-vasculaire élevé) ; échographie Doppler des membres inférieurs ; examen ophtalmologique ; examens biologiques (glycémie à jeun et post prandiale ; HbA1c, bilan lipidique, microalbuminurie ou protéinurie des 24 heures, créatininémie avec le calcul de la clairance de la créatinine, TSH si signes cliniques).

IV ♦ Éducation thérapeutique

Un programme personnalisé d'éducation thérapeutique du patient diabétique fait partie intégrante de sa prise en charge et permet son autonomisation par l'acquisition des

compétences d'auto-soins et d'adaptation. Le patient doit être informé sur le diabète et ses principales complications, les objectifs thérapeutiques, les techniques d'auto-surveillance et d'auto-traitement, les signes d'hypoglycémie et la conduite à tenir, l'importance du suivi médical et de l'observance thérapeutique, les règles hygiéno-diététique et les soins des pieds.

V ♦ Complications

A. Complications métaboliques aiguës

- **Coma acido-cétosique** : conséquence d'une carence profonde en insuline entraînant une **hyperglycémie** (3-5 g/L), une glycosurie, une **cétonurie**, et une **acidose métabolique** secondaire à la chute de la réserve alcaline.

⇒ **Installation progressive** avec asthénie, amaigrissement, syndrome polyuro-polydipsique, polypnée et signes digestifs (douleurs abdominales, nausées, vomissements).

- Coma hyperosmolaire : caractérisé par une **hyperglycémie majeure** > 6 g/L, une **hyperosmolarité** > 350 mosmol/kg, une **hypernatrémie** > 150 mmol/L et une créatininémie > 300 µmol/L.

⇒ **Début insidieux** (quelques jours à quelques semaines) avec un syndrome polyuro-polydipsique, un amaigrissement, une déshydratation importante et des troubles de la conscience allant de l'obnubilation au coma.

- **Hypoglycémie** : complication fréquente et grave, définie par une glycémie < 0,60 g/L et qui doit être recherchée devant toute manifestation anormale chez le diabétique.

- **Acidose lactique** : complication **rare** et **grave** chez les patients traités par **biguanides**. Les manifestations cliniques : **syndrome douloureux diffus**, **troubles digestifs**, polypnée et **troubles de la conscience** variables. Biologie : **acidose métabolique sévère** (pH ≤ 7,20 et bicarbonate plasmatique ≤ 10 mmol/L) et un taux de lactates supérieur à 5 mmol/L.

B. Complications dégénératives

♦ Microangiopathies

Atteintes spécifiques au diabète de la paroi des vaisseaux de petit calibre (artérioles, capillaires et veinules). Leur prévalence croît avec l'ancienneté du diabète et avec le mauvais équilibre glycémique et tensionnel.

- **Rétinopathie diabétique** : peut être révélatrice du diabète ou découverte lors de la **surveillance ophtalmologique annuelle**.

- **Néphropathie diabétique** : principale cause d'insuffisance rénale terminale, elle se manifeste par une micro-albuminurie puis une macro-albuminémie ou protéinurie détectable par bandelette urinaire avec hypertension artérielle.

- **Neuropathie diabétique** : neuropathie périphérique (polynévrites, mononévrite ou multinevrites) ; neuropathie végétative ou autonome (hypotension orthostatique,

gastroparésie, vessie neurogène, dysfonction sexuelle).

- Le **pied diabétique** : lésions trophiques du pied du patient diabétique, résultant de l'association d'une atteinte neuropathique et/ou artériopathique et des troubles de la statique du pied. Souvent associées à une infection, elles exposent à un risque d'amputation. Les lésions cliniques observées vont du **mal perforant plantaire** (ulcération chronique indolore la plante du pied) à l'**ischémie aiguë** d'orteil ou de membre.

◆ **Macroangiopathies**

Atteintes des vaisseaux de gros et moyens calibres non spécifiques au diabète. D'autres cofacteurs sont souvent associés : l'hypertension artérielle, la dyslipidémie ou le tabagisme. Elles touchent principalement le cœur (ischémie myocardique et coronaropathie), le cerveau (accident vasculaire cérébral), les membres inférieurs (artérite des membres inférieurs).

◆ **Autres complications**

- Infectieuses non spécifiques.
- Dermatologiques (prurit, mycoses ...).
- Bucco-dentaires (parodontolyse).

Mémo 29

Insuffisance cardiaque

I ♦ Définition

Maladie évolutive provoquée par l'incapacité du cœur à assurer sa fonction de pompe nécessaire aux besoins métaboliques et fonctionnels des différents organes.

- **Insuffisance ventriculaire gauche (IVG)** ou insuffisance cardiaque gauche : inaptitude de la pompe cardiaque à assurer un débit cardiaque suffisant par rapport aux besoins d'oxygène en périphérie.
- **Insuffisance ventriculaire droite (IVD)** ou insuffisance cardiaque droite : inaptitude de la pompe cardiaque à éjecter le sang veineux dans la circulation pulmonaire.

La dysfonction systolique est très souvent accompagnée d'une dysfonction diastolique.

II ♦ Diagnostic

	IVG	IVD
Signes fonctionnels	• Dyspnée d'effort : variable, se traduit par une polypnée superficielle. Stade I : pas de gêne. Stade II : gêne lors d'un effort inhabituel. Stade III : gêne importante pour les activités habituelles. Stade IV : gêne majeure au moindre effort ou au repos. • Dyspnée de décubitus. • Dyspnée paroxystique : souvent témoin d'un œdème aigu du poumon (OAP), elle survient au repos ou à l'effort. • Dyspnée permanente. • Autres : toux sèche, hémoptysie, asthénie, fatigue, troubles	• Hépatalgies d'effort : douleurs sourdes et constrictives à irradiations variables ; témoins d'un foie cardiaque ; s'accompagnent d'hépatomégalie douloureuse et à reflux hépatojugulaire. • Turgescence des veines jugulaires. • Autres : cyanose des extrémités, oligurie, œdèmes des membres inférieurs (bilatéraux, indolores, prenant le godet).

	neuropsychiques...	
Auscultation	• Tachycardie avec parfois une pression artérielle diminuée ou pincée. • Bruit de galop gauche présystolique. • Souffle systolique d'insuffisance mitrale fonctionnelle. • Parfois : râles crépitants ou sous-crépitan.	• Tachycardie régulière. • Bruit de galop droit pré- ou protosystolique. • Souffle systolique d'insuffisance tricuspideenne. • Éclat de B2 au foyer pulmonaire avec claquement éjectionnel. • Signe de Harzer.
ECG	• Tachycardie. • Signes d'hypertrophie ventriculaire gauche. • Troubles de la conduction.	• Tachycardie. • Signes d'hypertrophie auriculaire droite. • Signes d'hypertrophie ventriculaire droite. • Troubles de la conduction.
Radio de thorax	• Dilatation du ventricule gauche. • Redistribution vasculaire vers les sommets. • Stries de Kerley B (œdème interstitiel). • Opacités floconneuses, floues péri-hilaires et basales (œdème alvéolaire). • Épanchement pleural.	• Dilatation du ventricule droit. • Grosses artères pulmonaires. • Arc moyen gauche convexe. • Épanchement pleural.
Échographie		
Biologie	Gaz sanguins, lactates, troponine I, fonctions rénale et hépatique, BNP (<i>Brain Natriuretic Peptide</i>).	
Autres	Scanner, IRM cardiaque, cathétérisme cardiaque.	

Classification de la New York Heart Association (NYHA)

Classe NYHA I	Pas de limitation des capacités physiques
Classe NYHA II	Petite limitation des capacités physique
Classe NYHA III	Limitation évidente de la capacité d'effort
Classe IV	Le patient ne peut effectuer aucun effort sans éprouver de symptômes

III ♦ Étiologies de l'insuffisance cardiaque

Insuffisance ventriculaire gauche	Insuffisance ventriculaire droite
• Surcharge : – barométrique avec trouble de la compliance : RA, HTA, coarctation ; – volumétrique : IA, IM ; – dysfonctionnement d'une prothèse valvulaire ; – cardiomyopathie obstructive. • Trouble de contractilité : cardiopathies ischémiques, CMNO, troubles de rythmes et de conduction. • Pathologie extrinsèque (débit cardiaque élevé) : cardiomyopathies, anémie sévère, shunts artério-veineux.	• Pleuro-pulmonaire : – HTAP primitive ; – cœur pulmonaire aigu : embolie pulmonaire massive, insuffisance respiratoire aiguë ; – cœur pulmonaire chronique : BPCO, embolies pulmonaires à répétition. • Cardio-vasculaires : infarctus du myocarde du ventricule droit, valvulopathies, péricardites, myocardiopathies, cardiopathies congénitales.

IV ♦ Traitements

- Diurétiques.
- Vasodilatateurs.
- Inotropes.
- Oxygénothérapie.
- Ventilation non invasive.

♦ Autres traitements

- Morphine, anticoagulants...
- Assistance respiratoire : ventilation non invasive (VNI).
- Assistance circulatoire : la contrepulsion par ballon intra-aortique (CPIA), l'*Extracorporeal Membrane Oxygenation* (ECMO).
- Resynchronisation cardiaque ou entraînement biventriculaire.

Mémo 30

Artériopathie chronique des membres inférieurs

I ♦ Définition

Les artériopathies chroniques des membres inférieurs regroupent toutes les lésions de la paroi artérielle responsables dans un premier temps de son épaissement, puis de son oblitération complète à un niveau quelconque du tronc artériel. Elles peuvent être d'origine inflammatoire ou dégénérative.

Classification de Leriche et Fontaine

Stade I	• La maladie est latente et asymptomatique. • Absence d'un ou plusieurs pouls à la palpation des artères.
Stade II	• Ischémie à l'effort se traduit par la claudication intermittente. • Douleur : des crampes apparaissant à la marche, aggravées en montée, et disparaissent en quelques minutes à l'arrêt. • Notion de périmètre de marche : • Stade II faible : périmètre de marche O 200 m. • Stade II fort : périmètre de marche S 200 m.
Stade III	• Ischémie tissulaire permanente. • Douleur : apparaît en décubitus et au repos (nocturne le plus souvent). • Siège : pied, mollet et/ou jambe.
Stade IV	• Ischémie tissulaire évoluée avec une interruption totale du flux sanguin. • Troubles trophiques et gangrène.

II ♦ Étiologies

- Athérosclérose : principale cause des artériopathies chroniques des membres inférieurs (90 %-95 %).
- Facteurs de risque cardio-vasculaire :
 - hérédité, sexe et âge ;
 - sédentarité ;
 - tabac ;
 - diabète ;
 - hypertension artérielle ;

- hypercholestérolémie ;
- autres : obésité, hyperuricémie et hypertriglycémie.
- Autres causes (rares) :
 - artérites inflammatoires ou infectieuses ;
 - artériopathie diabétique ;
 - maladie Buerger ou thrombo-angéite oblitérante ;
 - traumatismes vasculaires ;
 - dysplasie artérielle congénitale.

III ♦ Diagnostic

Il repose principalement sur l'**anamnèse**, souvent à l'occasion d'une claudication intermittente à la marche.

IV ♦ Traitement

- Règles hygiéno-diététique :
 - arrêt de l'intoxication tabagique ;
 - exercice physique ;
 - suppression des facteurs de risque de l'athérosclérose.
- Médicaments :
 - vasodilatateurs ;
 - antiagrégants plaquettaires ;
 - anticoagulants.
- Chirurgie :
 - sympathectomie lombaire ;
 - revascularisation : endartériectomie, angioplastie, pontage ;
 - amputation.

Mémo 31

Ischémie aiguë des membres inférieurs

I ♦ Définition

L'ischémie aiguë d'un membre est l'oblitération d'un axe artériel responsable d'une anoxie des territoires sous-jacents.

Il s'agit d'une urgence vasculaire à pronostics fonctionnel et vital engagés.

Elle survient :

- sur des artères saines dans 40 % des cas : il s'agit d'une embolie ;
- sur des artères pathologiques dans 60 % des cas : il s'agit d'une thrombose.

II ♦ Diagnostic

Le diagnostic est essentiellement clinique, et est évident devant l'association du syndrome ischémique du contexte embolique.

- 4 objectifs à retenir :
 - diagnostic de certitude ;
 - douleur brutale et impotence fonctionnelle ;
 - disparition complète des poulx en aval ;
 - signes associés : pâleur, refroidissement, signes neurologiques déficitaires, aplatissement des veines superficielles.
- Examens complémentaires :
 - Biologie ;
 - ECG ;
 - RX-thorax ;
 - Écho-doppler ;
 - artériographie.

III ♦ Étiologie

♦ Embolie

- Le syndrome ischémique est d'installation brutale.
- Il s'agit d'un sujet jeune.
- Existence d'un terrain emboligène : cardiopathies valvulaires, prothèses valvulaires, arythmie complète, antécédents récents d'infarctus de myocarde, CMO, anévrisme...
- Artériographie : arrêt du produit de contraste en cupule avec appauvrissement de la

circulation collatérale.

◆ **Thrombose aiguë athéromateuse**

- Début progressif.
- Il s'agit d'une artériopathie.
- Notion de diminution ou d'abolition de pouls au préalable.
- Artériographie : arrêt irrégulier du produit de contraste avec développement d'une circulation collatérale.

IV ◆ Traitement

Il s'agit d'une urgence thérapeutique.

◆ **Traitement médical**

Stabilisation hémodynamique : soins intensifs, anticoagulants, thrombolytiques, vasodilatateurs, antalgiques.

◆ **Traitement chirurgical**

- Embolectomie à la sonde de Fogarty.
- Thrombo-endartériectomie, angioplastie.
- Pontage.
- Aponévrotomie, amputation.

Mémo 32

Insuffisance veineuse

I ♦ Définition

C'est une maladie du système veineux des membres inférieurs caractérisée par une incontinence des valvules veineuses liée notamment à une dégénérescence du tissu les composant. Il s'agit d'une maladie chronique très fréquente : elle touche 30 % de la population globale et représente un motif fréquent de consultation médicale.

II ♦ Étiologies

- **Maladie variqueuse** : c'est la dilatation permanente et pathologique d'une ou de plusieurs veines, avec incontinence valvulaire. Il existe deux types de varices :
 - les **varices systématisées** : elles sont développées aux dépens des réseaux grande et petite saphènes ;
 - les **varices non systématisées ou diffuses**, dites « non saphènes » : l'incontinence des perforantes de cheville joue un rôle fondamental dans l'apparition d'une insuffisance veineuse chronique.

Les varices sont le plus souvent primitives.

Facteurs favorisants : hérédité, mode de vie, âge, sexe, grossesses multiples, obésité...

- **Syndrome post-thrombotique.**

III ♦ Traitement

- Prévention de la phlébite.
- Diagnostic et traitement précoce de la phlébite.

♦ Traitement symptomatique

- Surélévation des jambes.
- Lutte contre les facteurs de risque : obésité, chaleur, contraceptifs ; favoriser l'exercice physique...
- Contention élastique.

♦ Traitement radical

- Chirurgie.
- Scléroses de varices.

Mémo 33

Rétrécissement aortique

I ♦ Définition et étiologie

- Le **rétrécissement aortique**, ou **sténose aortique**, est le rétrécissement de l'orifice de la valve sigmoïde aortique créant un obstacle à l'éjection systolique du ventricule gauche.
- ~ 30 % des valvulopathies dans un ratio hommes/femmes de 2/1.

La **forme acquise dégénérative** ou **maladie de Monckeberg** est la plus fréquente. Les autres formes sont d'origine **congénitale** ou **rhumatismale**.

II ♦ Physiopathologie

- **Phase de compensation** : hypertrophie concentrique du ventricule gauche (HVG). Le débit cardiaque est conservé et les signes fonctionnels apparaissent au cours de l'effort : angor, syncope et dyspnée.
- **Phase de décompensation** : après plusieurs années d'évolution, on observe une défaillance ventriculaire.

III ♦ Diagnostic

- Souffle systolique au foyer aortique et irradiant sur les vaisseaux du cou.
- **Signes fonctionnels** : angor, dyspnée et syncope et la sévérité du rétrécissement sera appréciée par la présence de ces signes à l'effort uniquement ou également au repos.
- **Examens complémentaires** : radio thoracique, ECG, échographie trans-thoracique (TM et 2D) et doppler pulsé permettent de diagnostiquer la sténose aortique, de préciser son type, sa sévérité et son retentissement.

IV ♦ Traitements

- Prévention des endocardites (notamment hygiène buccodentaire), repos, pas d'efforts violents.
- Remplacement chirurgical des valves : **bioprothèse** chez le sujet âgé, **prothèse mécanique** (en métal) chez le sujet jeune.
- Traitements non chirurgicaux : remplacement des valves ou dilatation du rétrécissement par voie percutanée.

Mémo 34

Insuffisance mitrale

I ♦ Définition et épidémiologie

- Elle correspond à un reflux de sang dans l'oreillette gauche au cours de la systole ventriculaire gauche par perte d'étanchéité de la valve.
- La forme dégénérative est devenue la forme prédominante dans les pays occidentaux et elle est présente majoritairement chez les patients de plus de 75 ans.

II ♦ Étiologie et mécanismes

- Le plus souvent, défaut d'affrontement des feuillets.
- La régurgitation peut être aussi liée à une perforation ou une rétractation.

On définit deux formes d'insuffisance : la première, dite « **fonctionnelle** », est liée à une modification de l'environnement de la valve et la deuxième, « **organique** », est liée à une modification de la valve elle-même.

- **Insuffisance mitrale fonctionnelle** : dilatation de l'anneau mitral liée à une dilatation des cavités cardiaques gauches (cardiomyopathie dilatée).
- **Insuffisance mitrale organique** : par exemple insuffisance mitrale dystrophique, dégénérative myxoïde (maladie de Barlow) et dégénérescence fibro-élastique survenant chez les sujets âgés.

III ♦ Physiopathologie

- **Forme aiguë** : dans les formes sévères l'augmentation de pression peut être à l'origine d'un œdème pulmonaire aigu.
- **Forme chronique** : dilatation auriculaire, remodelage ventriculaire afin de maintenir un débit convenable. À terme, dilatation du cœur droit.

IV ♦ Diagnostic

- **Forme chronique** :
 - souffle systolique au foyer mitral ;
 - palpitations, dyspnée d'effort et asthénie.
- **Forme aiguë** (rupture de cordage) : l'œdème pulmonaire et le choc cardiogénique sont fréquents.

♦ Examens complémentaires

- Électrocardiogramme.

- Radiographie thoracique.
- Échographie et doppler :
 - précisent l'importance de la fuite ;
 - confirment l'insuffisance mitrale ;
 - mesurent son retentissement auriculaire, ventriculaire et pulmonaire ;
 - identifient le mécanisme de la fuite (prolapsus IM restrictive).

V ♦ Évolution

- **Forme chronique** :
 - dans les fuites modérées : la tolérance peut être très longue voire indéfinie ;
 - dans les fuites importantes : la dyspnée s'accroît et apparaissent ensuite l'insuffisance ventriculaire gauche avec fibrillation atriale (pouvant favoriser les complications thrombo-emboliques) puis insuffisance cardiaque.
- **Forme aiguë** : œdème aigu du poumon.

VI ♦ Traitements

- Prophylaxie des **endocardites d'Osler** par traitement systématique avant toute action susceptible de provoquer une bactériémie.
- Traitement par **vasodilatateur**, inhibiteur de l'enzyme de conversion : il permet de diminuer le volume et la masse du ventricule gauche afin de diminuer la précharge.
- Association des vasodilatateurs et des **diurétiques** : traite l'insuffisance cardiaque.
- Risque thrombo-embolique, notamment en cas de FA, traité par **anticoagulants**.

♦ Traitements chirurgicaux

- **Valvuloplasties** (réparation de la valve mitrale) ou **annuloplastie** (remplacement de l'anneau).
- Remplacement valvulaire en fonction du terrain et de l'âge : bioprothèse ou prothèse mécanique.

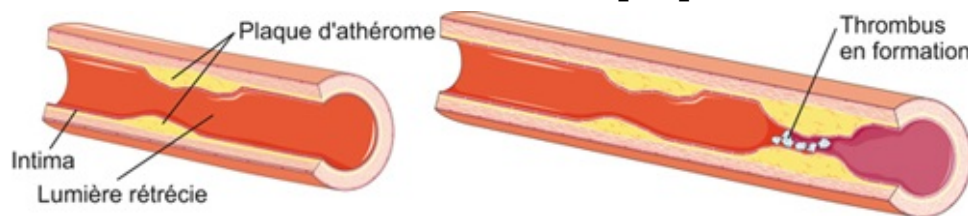
Mémo 35

Athérosclérose

I ♦ Généralités

L'athérosclérose est un processus pathologique d'obstruction des artères par accumulation de graisses dans la paroi des vaisseaux artériels, ce qui finit par provoquer la formation de **plaques d'athérome** qui rétrécissent la lumière des vaisseaux atteints. Ces rétrécissements ou **sténoses** peuvent se compliquer d'une obstruction complète de l'artère, la plupart du temps par thrombose, c'est-à-dire par formation de caillots.

>>> Formation de thrombose sur plaque d'athérome



L'athérosclérose peut toucher toutes les artères et se retrouver donc à l'origine de diverses pathologies, en fonction des artères touchées :

- accidents vasculaires cérébraux pour les artères à destinée cérébrale ;
- artériopathie oblitérante des membres inférieurs pour les artères iliaques primitives et leurs branches ;
- angor pour les artères coronariennes ;
- infarctus mésentérique pour les artères à destinée digestives...

II ♦ Étiologies et facteurs de risque

- Facteurs de risques :
 - âge ;
 - sexe masculin ;
 - tabagisme ;
 - sédentarité ;
 - obésité ;
 - hypertension artérielle ;
 - diabète ;
 - hypercholestérolémie.
- Prévention primaire :
 - contrôle de la cholestérolémie ;

- lutte contre le tabagisme ;
- lutte contre la sédentarité et le surpoids ;
- contrôle de l'hypertension artérielle ;
- bon équilibre du diabète.
- Mesures de prévention secondaire pour limiter le risque de récurrence :
 - administration de bêtabloquants ou d'aspirine à un patient ayant déjà eu par exemple un épisode d'infarctus diagnostiqué ;
 - mesures hygiéno-diététiques ;
 - éducation ;
 - réadaptation cardio-vasculaire.

Mémo 36

Insuffisance hépatocellulaire

I ♦ Définition

Il s'agit de l'ensemble des manifestations clinico-biologiques en rapport avec une diminution de la fonction des hépatocytes.

II ♦ Étiologies

- **Hépatopathies aiguës :**

- virales A-B-C-D-E ;
- médicamenteuses (ex. : hépatite à l'acide clavulanique...) ;
- toxiques (intoxication amanite phalloïde) ;
- alcooliques (hépatite alcoolique aiguë).

- **Hépatopathies chroniques :**

- virales B-C-D ;
- maladies auto-immunes ;
- cirrhose alcoolique et cirrhoses en générale.

- **Causes rares :** stéatose aiguë gravidique, syndrome de Budd-Chiari.

♦ Degré de gravité

La gravité s'apprécie sur la chute du taux de **prothrombine (TP)** et sur la présence ou l'absence d'**encéphalopathie hépatique**.

- **Insuffisance hépatocellulaire grave :** TP < 50 %.
- Insuffisance hépatocellulaire **subfulminante** : délai de 15 jours entre l'encéphalopathie hépatique et la chute du TP à moins de 30 %.
- **Insuffisance hépatocellulaire fulminante** : TP < 30 % et encéphalopathie hépatique.

III ♦ Signes cliniques

- Généraux :
 - asthénie principalement.
 - parfois anorexie et amaigrissement dans les formes chroniques.
- Ictère.
- Encéphalopathie hépatique.
- Signes cutanés : angiomes stellaires et taches rubis.
- Trois stades de gravité :

- **stade I** : asterixis avec *flapping tremor* et *foetor hepaticus* (haleine « pomme de reinette ») ;
- **stade II** : syndrome confusionnel en plus des symptômes précédents ;
- **stade III** : coma hyporéflexique.
- Signes cutanés.

◆ Examens complémentaires

- **Examens biologiques** :

- numération formule sanguine plaquettes avec anémie, macrocytose, thrombopénie ;
- perturbations du bilan hépatique ;
- chute du taux de prothrombine (TP) avec chute du facteur V. Diminution des facteurs vitamine K-dépendants ;
- hypoalbuminémie et hypergammaglobulinémie.

- **Examens radiologiques** :

- échographie abdominale ;
- scanner abdominal ;
- endoscopiques : recherche de stigmates d'hypertension portale (varices œsophagiennes, gastrite mozaïque).

IV ◆ Traitements

- **Pas de traitement** hormis le traitement de la **cause** de la maladie du foie.
- **Traitement spécifique des complications** (décompensation œdémato-ascitique, infection du liquide d'ascite, rupture de varices œsophagiennes...).
- Insuffisance hépatocellulaire fulminante ou subfulminante : **transplantation hépatique**.

Mémo 37

Pancréatite chronique

I ♦ Pancréatite chronique et involution pancréatique

La dégénérescence et les lésions élémentaires sont le plus souvent liées à une agression alcoolique. Il semble aujourd'hui que la mort cellulaire soit à prédominance apoptotique, faisant disparaître le parenchyme pancréatique au profit d'une fibrose. Après plusieurs années d'évolution, l'insuffisance pancréatique (exocrine et endocrine) peut apparaître.

La pancréatite chronique correspond à une involution scléreuse du pancréas avec parfois des dépôts protéiques, calcifiés ou non dans les canaux dilatés.

II ♦ Étiologies

- Prédominance masculine.
- L'âge moyen d'apparition des symptômes est de 38 ans.
- L'alcool en est à l'origine dans 80 % des cas.
- Il existe d'autres causes plus rares telles que l'hypercalcémie, des formes familiales, la mucoviscidose ou la malnutrition.
- Dans 10 % des cas, la cause sera inconnue.

III ♦ Diagnostic

- Douleur pancréatique habituellement **épigastrique transfixiante**.
- Altération de l'état général.
- Ictère cholestatique.
- Autres symptômes :
 - syndrome dyspeptique (postprandial) ;
 - stéatorrhée.
- Vers la cinquantaine, apparition d'un diabète (insuffisance pancréatique endocrine) avec parfois un syndrome diarrhéique (insuffisance pancréatique exocrine) en rapport avec une mal-digestion pancréatique.

IV ♦ Examens complémentaires

♦ Examens biologiques

- Numération formule sanguine plaquette.
- Bilan de coagulation avec temps de prothrombine, temps de céphaline activée.
- Bilan hépatique avec ASAT, ALAT, PAL, GGT, bilirubine.

- Lipasémie.
- Ionogramme plasmatique et CRP.

Il existe le plus souvent un **syndrome inflammatoire** associant une hyperleucocytose à prédominance de polynucléaires neutrophiles et une élévation de la protéine C réactive (CRP).

Les transaminases, les phosphatases alcalines (PAL) seront normales ou modérément augmentées.

Parfois, on associera un dosage des marqueurs tumoraux ACE et Ca 19-9, notamment si une **lésion néoplasique pancréatique** est suspectée.

◆ Examens radiologiques

- Radiographie sans préparation de l'abdomen (ASP).
- Échographie abdominale et scanner abdominopelvien.
- Pancréato-IRM associée, si besoin, à une bili-IRM.

◆ Examens endoscopiques

- Écho-endoscopie bilio-pancréatique.
- Cathétérisme rétrograde endoscopique.

V ◆ Traitements

- **Traitement médical** :
 - abstinence alcoolique ;
 - administration : d'enzymes pancréatiques associée aux antalgiques, parfois de palier II.
- **Traitement endoscopique** : ponction ou drainage d'éventuels pseudokystes.
- **Traitement chirurgical** : décompression canalaire par mise en place d'une endoprothèse pancréatique.

Mémo 38

Escarre

I ♦ Définition

C'est la nécrose cutanée ischémique superficielle ou profonde liée à une compression des tissus mous entre un plan dur et un plan osseux.

Stades de l'escarre

Stade 0	Zone d'alerte. Érythème cutanée disparaissant à la pression.
Stade 1	Érythème qui ne blanchit pas à la pression.
Stade 2	Perte de substance de l'épiderme et en partie du derme : phlyctène, abrasion ou ulcération.
Stade 3	Perte de substance impliquant le tissu sous-cutané avec ou sans décollement périphérique. Nécrose sèche ou humide.
Stade 4	Perte de toute l'épaisseur de la peau. Destruction importante des tissus ou atteinte des muscles, os et structures de soutien. Fistulisation possible.

II ♦ Facteurs étiologiques

- **Extrinsèques** : friction, pression, cisaillement, macération.
- **Extrinsèques** : **hypoperfusion** (artériopathie et insuffisances veineuses des membres inférieurs, anémie, déshydratation) ; **hypercatabolisme** (infection, sepsis, choc, réanimation, opération chirurgicale, syndrome inflammatoire chronique, néoplasie, syndrome paranéoplasique, hyperthyroïdie) ; **hypocatabolisme** (dénutrition, hypoxie chronique, diabète, insuffisance rénale chronique, hypothyroïdie).

III ♦ Prévention

Évaluation du risque d'escarre : échelles de Norton, Braden, Waterloo, d'Angers. Dès la détection du risque et l'apparition de rougeurs aux points d'appui :

Prise en charge pluridisciplinaire

Mobilisation	• Lever les points d'appuis en utilisant des supports de décharge (coussins, bottes). • Répartir les pressions avec matelas adapté, surmatelas ou matelas à air alterné selon protocole de service.
---------------------	---

	• Adapter les fauteuils de confort avec coussins ou boudins (intervention ergothérapeute si besoin). • Tracer les changements de positions (toutes les 2 heures). • Pas de décubitus latéral strict.
Alimentation	• Assurer une alimentation suffisante et équilibrée. • Renforcer l'apport de protéines (suppléments hyper protéinés). • Surveiller les ingestats sur 3 jours complets (intervention diététicienne).
Hydratation	1,5 L d'eau par 24 h sauf si contre-indication médicale.

IV ♦ Soins et traitements

- **Soin propre** (non stérile) au sérum physiologique ou à l'eau et au savon (douche préconisée).
- Définir un objectif de soins : humidifier, assécher, hémostatique, préventif ou de confort.
- Maintenir la plaie dans un **milieu humide** en évitant les macérations pendant toutes les phases de la cicatrisation (nécrotique, fibrineuse, bourgeonnement, épithélialisation).
- **Pansement primaire**.

Classification et indications des pansements primaires

Phase de cicatrisation	Type de plaie	Pansements recommandés
Sans distinction (peut être utilisé à chaque phase de cicatrisation)	Chronique	Hydrocolloïdes
	Aiguë	Hydrocellulaires ; fibres de carboxyméthylcellulose (CMC)
Détersion	Chronique	Alginates ; hydrogels
	Aiguë	Hydrocolloïdes (ou aucun en particulier)
Bourgeonnement		Interfaces ; hydrocellulaires
	Aiguë	Hydrocolloïdes (ou aucun en particulier)
Épidermisation	Chronique	Interfaces ; hydrocolloïdes
	Aiguë	Interfaces
Cas Particuliers	Étiologies	
Peaux fragiles	Maladies bulleuses	Interfaces
Prévention de l'infection	Toutes	Pas de pansements spécifiques reconnus
Plaie infectée	Toutes	Pas de pansements spécifiques reconnus
Plaie hémorragique	Toutes	Alginates

Plaie malodorante	Cancer	À base de charbon actif
-------------------	--------	-------------------------

Source : HAS 2007

Pour les phases nécrotiques et fibrineuses : réaliser une détersion mécanique rapide.

- **Prise en charge spécifique de la nécrose** : ramollir le tissu nécrotique et provoquer l'exsudat. Pour cela : scarifier la nécrose et y apposer de l'hydrogel et un hydrocolloïde film. Toujours exciser la nécrose du centre de la plaie vers les berges. **Attention !** Ne jamais exciser d'emblée une nécrose des membres inférieurs sans avis médical.
- **Pansement secondaire** : permet le maintien du pansement primaire (compresse, bandages, films adhésifs semi perméables, pansements adhésifs stériles et fixation en coton tubulaire).

Mémo 39

Ulcères de jambe

I ♦ Épidémiologie

La prévalence des ulcères augmente avec l'âge et ils sont plus fréquents chez les femmes.

II ♦ Ulcère veineux : 65 % des cas

C'est une plaie superficielle ne cicatrisant pas depuis plus d'un mois, due à une hyperpression veineuse consécutive à des reflux et/ou à une obstruction des veines et/ou à une déficience de la pompe du mollet.

- L'ulcère veineux est dit « **pur** » quand l'**indice de pression systolique (IPS)** est supérieur à 0,90.
- Il est localisé jusqu'au 1/3 inférieur du mollet.
- **Facteurs favorisant** : antécédents personnels et familiaux d'ulcères veineux, d'œdèmes, de varices, d'eczéma, de lipodermatosclérose, de dermites ocre ou atrophie blanche.

IPS : rapport entre la pression artérielle systolique à la cheville et brachiale effectuée avec une sonde doppler portable. L'IPS est un marqueur de risque cardiovasculaire.

◆ Traitement

- **Compression** : favorise la cicatrisation à l'aide de bandes élastiques, de bandes multicouches ou de bas élastiques de compression. La pression doit être de 30 mmHg à la cheville. La compression doit-être portée du matin avant le lever au soir ou 24 h/24 h et être régressive depuis la racine des orteils jusqu'à 5 cm sous le pli poplité.

Attention ! Ne pas superposer les couches de bandes à la fin de la pose.

- **Drainage postural** : surélever les pieds, ne pas croiser les jambes, éviter le piétinement.
- **Kinésithérapie**, correction de la surcharge pondérale.
- Chirurgie de veines, greffes de peau.

III ♦ Ulcère mixte : 20 % des cas

C'est une plaie à prédominance veineuse associée à une artériopathie oblitérante des membres inférieurs (AOMI) modérée. IPS compris entre 0,7 et 0,9.

◆ Traitement

- Compression adaptée en fonction de la douleur. La pression doit être en dessous de 30 mmHg. Préférer une bande à étirement court. Compression à arrêter si les douleurs

augmentent.

- Exercice physique, évaluation gériatrique.
- Biopsie cutanée à la recherche de carcinome s'il n'y a pas de cicatrisation après 6 mois de traitement.

IV ♦ Ulcère artériel : 5 % des cas

C'est une plaie due à un rétrécissement du calibre des artères des membres inférieurs entraînant une perte de charge hémodynamique.

- **Formes cliniques** : ischémie d'effort ou ischémie permanente de repos.
- L'IPS est entre 0,5 et 0,9.
- L'IPS inférieur à 0,5 signe une **artériopathie sévère** (ischémie critique) : 20 % de mortalité à 6 mois.
- **Étiologie** : artériopathie dégénératives (athérothrombose), artériopathie inflammatoire (maladie de Buerger, maladie de Horton), thrombose, embolie, traumatisme artériel.

♦ Signes cliniques

- Claudication : douleur du membre inférieur survenant pour une distance de marche donnée et cédant au repos.
- Membre livide.
- Troubles sensitivomoteurs.
- Patient dormant les jambes pendantes hors du lit ou passant ses nuits au fauteuil.

♦ Facteurs de risques

- Tabac.
- Dyslipidémie.
- Diabète.
- HTA.
- Surcharge pondérale.
- Sédentarité.

♦ Classification des artérites des membres inférieurs (Leriche et Fontaine)

Stade 1. Abolition d'un pouls, absence de symptômes.

Stade 2. Claudication intermittente.

Stade 3. Douleur de décubitus.

Stade 4. Plaie.

♦ Traitement

- **Médical** : trithérapie (antiplaquettaires, statines, IEC), gestion de la douleur, repos, antibiothérapie si besoin, correction des troubles cardiovasculaires, perfusion d'ILOMEDINE® (vasodilatateur et anti-ischémique).

- **Chirurgical** : revascularisation par pontage ou angioplastie, greffes pansements (si pas de revascularisation possible), amputation à distance ou d'emblée, prise en charge urgente de l'ischémie aiguë (désobstruction).
- Correction des facteurs de risques.
- Compression contre-indiquée si IPS < 0,50.

V ♦ Diagnostic

- Interrogatoire du patient.
- Mesure de l'IPS.
- Écho-Doppler veineux et/ou artériel (membres inférieurs, aortique, TSAO).
- Angio-IRM, angio-scanner, angiographie.

VI ♦ Soins locaux

- **Plaie chronique** : pansement propre, non stérile et pas d'utilisation d'antiseptique. Nettoyage à l'eau et au savon ou au sérum physiologique.
- **Phase nécrotique et fibrineuse** : **Attention !** détersion de la nécrose et de la fibrine après accord médical.
- **Phase de bourgeonnement** : gestion de l'exsudat. Veiller à ce que les berges soient toujours propres pour favoriser l'épithélialisation. Signaler si hyper-bourgeonnement ou signes inflammatoires.
- **Phase d'épithélialisation** : poursuivre le traitement du bourgeon.

Mémo 40

Brûlures

I ♦ Étiologies

Le pronostic des brûlures et leur gravité sont fonction de deux éléments essentiels : leur profondeur et leur étendue.

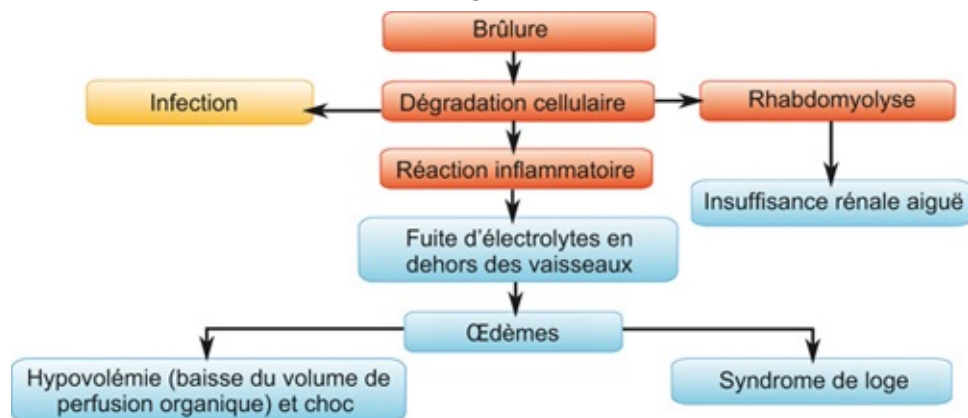
- Le degré des brûlures est évalué par la **profondeur** des lésions.
- Les **agents vulnérants** en cause peuvent être :
 - des agents physiques : flammes, liquides brûlants à l'origine de **brûlures thermiques** ;
 - des agents chimiques : acides ou bases à l'origine de **brûlures chimiques** ;
 - des agents électriques : **brûlures électriques** ;
 - des agents ionisants : brûlures occasionnées par des **radiations**.

II ♦ Physiopathologie

La brûlure entraîne successivement :

- la libération de substances provoquant une réaction inflammatoire ;
- une augmentation de la perméabilité des parois des capillaires sanguins et une fuite d'eau en dehors du secteur vasculaire ;
- une translocation intracellulaire du sodium ;
- une fuite des électrolytes et des protéines provoquant œdème et hypovolémie ;
- une dénutrition ;
- des infections.

>>> Mécanisme mis en jeu au cours des brûlures

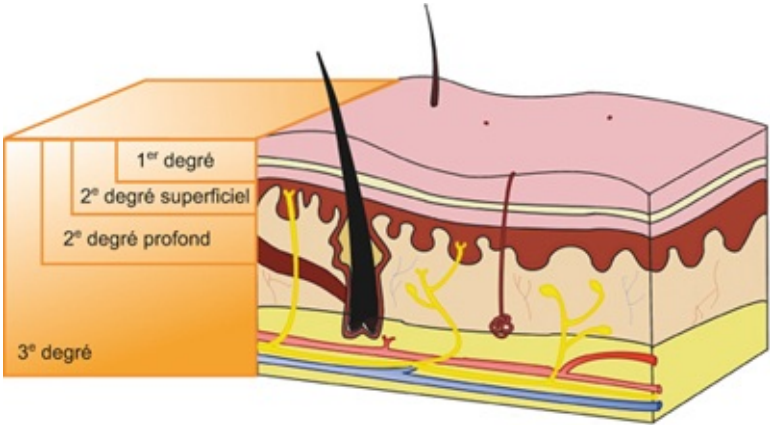


III ♦ Anatomo-pathologie

♦ Profondeur

Le degré de la brûlure est fonction de la profondeur de la lésion.

>>> Coupe de la peau et niveaux de brûlures



Profondeur des brûlures

Degré		Atteintes	Manifestations	Évolutions
1 ^{er} degré		L'épiderme mais sans atteinte de la couche basale de Malpighi	Érythème douloureux	Guérison spontanée en 3 à 5 jours, sans séquelles
2 ^e degré	superficiel	L'épiderme et une partie de la couche basale de Malpighi	Phlyctènes	Cicatrisation sans séquelles en 1 à 2 semaines, parfois dyschromiques
	profond	L'épiderme, une moitié superficielle du derme et la totalité de la couche basale de Malpighi	Phlyctènes après rupture du tissu rouge, vascularisé et très sensible	Cicatrisation beaucoup plus lente et, en 2 à 4 semaines voire plus, risque infectieux
3 ^e degré		Destruction totale de l'épiderme, du derme et des récepteurs sensoriels, les zones atteintes sont complètement insensibles	Plages de couleur plus ou moins cartonnées, allant du blanchâtre au noir, en passant par le brun	Aucune cicatrisation spontanée n'est possible

◆ Étendue

L'étendue des brûlures s'évalue en pourcentage de surface corporelle atteinte. Plus la lésion est étendue, plus la lésion est grave. L'évaluation de la surface brûlée se fait grâce à différentes tables.

- Chez l'enfant : la **table de Lund et Browder** évalue l'étendue des brûlures en fonction des zones atteintes et de l'âge du blessé.
- Chez l'adulte : la **règle des 9 de Wallace** est la plus couramment utilisée.

IV ♦ Diagnostic

- L'interrogatoire : il doit être rapide. Les éléments à préciser sont :
 - l'heure précise de l'accident ;
 - la nature de l'agent vulnérant ;
 - la durée d'exposition à l'agent vulnérant ;
 - l'heure du dernier repas pris par le blessé ;
 - les traitements en cours ;
 - l'état de la vaccination antitétanique.
- Évaluation de la gravité :
 - surface brûlée et profondeur de la brûlure ;
 - âge du blessé ;
 - présence de lésions pulmonaires ;
 - localisation des brûlures ;
 - existence de pathologies préexistante.

V ♦ Conduite à tenir

- Intubation et ventilation assistée en cas de détresse respiratoire importante.
- Pose de deux voies veineuses de gros calibre en zone saine.
- Pesée du patient si son poids n'est pas connu.
- Initialisation de la réanimation hydro-électrolytique par la règle d'Evans.
- Administration d'antalgiques de classe III et d'anxiolytiques.
- Prophylaxie des thromboses par de l'héparine de bas poids moléculaire.
- Pose de sonde urinaire et de sonde gastrique.

À ce stade un geste chirurgical peut être nécessaire : aponévrotomie de décharge en cas de brûlure circulaire au niveau d'un membre, ostéosynthèse en cas de fracture associée.

Mémo 41

Arthrose

I ♦ Les facteurs déclenchant et favorisant

- **Facteurs déclenchant :**

- pression excessive : on parle alors d'**arthrose mécanique** ;
- pression normale sur cartilage fragilisé : **arthrose structurale**.

- **Facteurs favorisant :**

- âge ;
- sexe ;
- hérédité (arthrose des doigts) ;
- obésité ;
- activités sportives et professionnelles ;
- traumatismes et microtraumatismes articulaires.

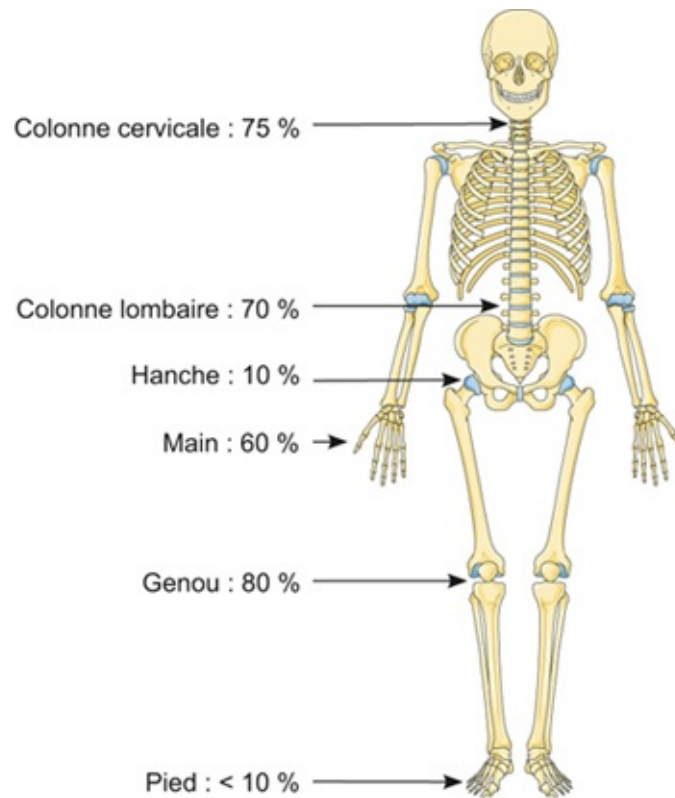
II ♦ Physiopathologie

Dans le processus l'**excès de pression** est déterminant. On observe :

- une hyperpression du cartilage aboutissant à une hyperprolifération des chondrocytes réactionnelle ;
- l'hyperactivité métabolique est probablement responsable de l'épuisement des chondrocytes menant à leur dégénérescence ;
- si les pressions sont maintenues, elles entraînent la **fragilisation**, la **fissuration** et l'**amincissement** du cartilage ;
- la membrane synoviale va tenter d'éliminer les fragments par un mécanisme inflammatoire, créant notamment un **épanchement de synovie** ;
- l'os sous chondral, en réponse à l'hyperpression, va s'épaissir et créer des excroissances osseuses les **ostéophytes**.

III ♦ Zones atteintes et fréquences

Entre 65 et 75 ans :



Zones atteintes et fréquences

Il existe une dissociation « radio-clinique » montrant un découplage entre douleur et présence de lésions arthrosiques. Ainsi, sur 100 sujets de plus de 65 ans présentant des lésions, cinq sujets consultent.

Mémo 42

Gonarthrose

I ♦ Définition et épidémiologie

- C'est l'arthrose du genou. Elle est la plus fréquente des arthroses des membres inférieurs.
- La prévalence augmente avec l'âge et la gonarthrose touche plus fréquemment les femmes.

II ♦ Étiologie

- **Obésité.**
- **Anomalies de l'axe fémorotibial :**
 - ***genu varum*** (forme arquée) : accentue les contraintes sur le compartiment fémoro-tibial interne ;
 - ***genu valgum*** (forme en X) : accentue les contraintes sur le compartiment fémoro-tibial externe.
- **Pression excessive** liée à une activité professionnelle ou sportive.
- **Arthrite microcristalline.**
- Traumatisme.

III ♦ Diagnostic

- **Signes** : principalement la **douleur** pouvant évoluer vers un **enraidissement** et une **inflammation**.
- **Examen complémentaire** : la **radiographie standard** permet le diagnostic en montrant le pincement, les ostéophytes et les atteintes sous-chondrales.

IV ♦ Traitement

- Limiter les contraintes : utilisation d'une **canne**, **perte de poids** en cas de surpoids ou d'obésité.
- Antalgiques et anti-inflammatoires.
- Visco-supplémentation : injection d'acide hyaluronique dans l'articulation arthrosique.
- Lavage articulaire qui élimine les débris de cartilage responsables de l'inflammation.
- Chez le sujet jeune : l'**ostéotomie** tibiale de **valgisation** corrige le *genu varum*, l'**ostéotomie** tibiale de **varisation** corrige le *genu valgum*.
- La prothèse de genou : sa durée de vie limitée oblige à retarder au maximum son

Mémo 43

Coxarthrose

I ♦ Définition

La coxarthrose est l'arthrose de l'articulation coxo-fémorale.

II ♦ Étiologie

- Les coxarthroses dites « **primitives** » sont idiopathiques (40 %).
- Les coxarthroses **secondaires** sont liées à une malformation congénitale, à une déformation acquise (ostéonécrose, épiphysiolyse), ou post-traumatiques.

III ♦ Diagnostic

♦ Examen clinique

- Boiterie, attitude vicieuse.
- Limitation douloureuse de l'amplitude des mouvements au cours de la mobilisation.

♦ Examen complémentaire

La **radiographie** standard permet le diagnostic en montrant le pincement, les ostéophytes et les atteintes sous-chondrales.

IV ♦ Traitement

- Limiter les contraintes grâce à l'utilisation d'une **canne** (du côté opposé à la hanche atteinte) mais aussi à la perte de poids en cas de surpoids ou d'obésité.
- Antalgiques et anti-inflammatoires permettent de traiter la douleur.

♦ Traitements chirurgicaux

- **Traitements conservateurs** :
 - ostéotomie fémorale supérieure de **varisation** en cas de *coxa valga* ;
 - ostéotomie fémorale supérieure de **valgisation** en cas de *coxa vara* ;
 - butée cotyloïdienne ou ostéotomie du bassin de type « Chiari » en cas d'insuffisance de couverture de la tête fémorale.
- **Traitement non conservateur** : prothèse de hanche totale.

Semestre 5 - U.E 2.6

Processus psychopathologiques

- >>> [Mémo 44 - Psychoses – Généralités](#)
- >>> [Mémo 45 - Psychoses – Schizophrénie](#)
- >>> [Mémo 46 - Psychoses – Bouffée délirante aiguë](#)
- >>> [Mémo 47 - Psychoses puerpérales](#)
- >>> [Mémo 48 - Délires chroniques non dissociatifs](#)
- >>> [Mémo 49 - Conduites addictives](#)
- >>> [Mémo 50 - Addictions comportementales](#)
- >>> [Mémo 51 - Troubles de l'humeur](#)
- >>> [Mémo 52 - Risque suicidaire](#)
- >>> [Mémo 53 - Troubles anxieux et phobiques](#)
- >>> [Mémo 54 - Trouble obsessionnel compulsif \(TOC\)](#)
- >>> [Mémo 55 - Troubles somatoformes](#)
- >>> [Mémo 56 - État de stress post-traumatique](#)
- >>> [Mémo 57 - Les troubles de la personnalité](#)
- >>> [Mémo 58 - Troubles des comportements alimentaires](#)
- >>> [Mémo 59 - Perversion narcissique](#)
- >>> [Mémo 60 - Paraphilies](#)
- >>> [Mémo 61 - Syndrome confusionnel](#)
- >>> [Mémo 62 - Démences](#)
- >>> [Mémo 63 - Autisme de l'enfant et troubles envahissants du](#)

développement

- >>> [Mémo 64 - Troubles du comportement chez l'enfant](#)
- >>> [Mémo 65 - Troubles dysharmoniques chez l'enfant](#)
- >>> [Mémo 66 - Dépression de l'enfant et de l'adolescent](#)
- >>> [Mémo 67 - Troubles anxieux chez l'enfant et l'adolescent](#)
- >>> [Mémo 68 - Dispositif de sectorisation](#)
- >>> [Mémo 69 - Psychothérapies individuelles et collectives](#)
- >>> [Mémo 70 - Psychothérapie institutionnelle](#)
- >>> [Mémo 71 - Réhabilitation psychosociale](#)

Mémo 44

Psychoses – Généralités

I ♦ Définition

Il s'agit d'un groupe d'affections psychiatriques qui associent, de manière variable par leur intensité, leur évolution et leur mode de début :

- des symptômes dits « positifs » ou « productifs » : les **idées délirantes** ;
- des symptômes dits « négatifs » : d'une part, le **syndrome déficitaire** (ou « autistique ») et, d'autre part, le **syndrome dissociatif**.
- On distingue :
 - les psychoses dissociatives, représentées en particulier par la **schizophrénie** ;
 - les psychoses non dissociatives : la **paranoïa**, la **paraphrénie** et la **psychose hallucinatoire chronique** ;
 - les psychoses aiguës ou transitoires : les **bouffées délirantes aiguës** ou épisodes psychotiques brefs.
- Dans toute manifestation psychotique, il est nécessaire de réaliser une **analyse psychopathologique** en recherchant, parmi les éléments présentés ci-dessous, lesquels sont présents et comment ils se manifestent. Le **diagnostic** de psychose sera ainsi porté avec plus de précision et il sera possible de déterminer quelle affection psychotique (*voir ci-dessus*) présente le patient.

II ♦ Symptomatologie productive (symptômes positifs) : le syndrome délirant

Idee délirante : elle est manifestement en rupture totale avec la réalité ou il semble impossible de la confirmer avec des éléments objectifs.

Syndrome délirant : peut être analysé en termes de **thématique** délirante, de **mécanismes** qui sous-tendent le délire, du **degré d'organisation** du délire ainsi que de l'**adhésion** du patient aux idées délirantes.

• Le **thème** est le contenu des idées délirantes. Lorsque plusieurs thèmes sont présents, on parle d'un **délire polymorphe**. Ces thèmes peuvent être : persécutif, de grandeur, mystique, érotomane, de culpabilité, de jalousie, autour de préoccupations somatiques délirantes (dysmorphophobie).

Syndrome d'influence : le patient a le sentiment d'être commandé par une « force » extérieure qui lui impose ses pensées et/ou ses actes.

Idées de références : le patient a la conviction que l'on parle de lui dans les médias, dans son entourage, directement ou sous formes de « signes » que seul lui peut analyser.

- Le **mécanisme délirant** est la façon dont les idées délirantes viennent à la conscience du patient. Cela peut être de manière :
 - **intuitive** : sentiment qu'une idée correspond à la réalité et sans fait réel perçu ;
 - **imaginative** : idée issue de l'imagination du patient, dans laquelle celui-ci joue en général un rôle important (*voir paraphrénie*) ;
 - **interprétative** : le délire se construit à partir de déductions fausses, à partir de faits réels qui sont correctement perçus par le patient (*voir [Mémo 57](#)*) ;
 - **illusion** : cette fois l'idée délirante naît suite à une perception erronée par le patient d'un fait réel, sans que celui-ci ait conscience de son erreur ;
 - **hallucinations** : perception sans objet à percevoir, **psychosensorielles** (auditives, visuelles, olfactives, tactiles, cénesthésiques) ou **intrapsychiques** (« voix intérieures » dans la tête, non perçues comme venant de l'extérieur).
- Le degré d'organisation du délire :
 - **délire systématisé** : certaine logique dans l'organisation des idées délirantes que le patient parvient à exprimer de manière pseudo-cohérente ;
 - **délire non systématisé** : lorsque le discours du patient est obscur, incohérent, peu compréhensible, sans lien entre les idées délirantes.
- Le **degré d'adhésion au délire** : **adhésion forte ou totale** (le patient est totalement convaincu par les idées délirantes qu'il présente) ou **critique** du délire (il met en doute certaines de ses perceptions).

III ♦ Symptomatologie négative : le syndrome dissociatif

Rupture de l'unité psychique du patient, qui se manifeste par des altérations de son contact, de son comportement et son fonctionnement intellectuel.

- La **dissociation comportementale** : **maniérisme** (attitudes étranges, postures et mouvements inadaptés), **parakinésies**, **stéréotypies** (répétition de gestes ou de mouvements à l'identique, sans utilité ni signification apparente).
- La **dissociation cognitive (ou intellectuelle)** : le cours et le contenu de la pensée, c'est à dire le raisonnement et son enchaînement logique, sont altérés. Cela se manifeste notamment par :
 - les **barrages** : arrêt du discours en plein milieu d'une phrase, marquant ainsi un temps de pause inadapté. Le patient peut, à l'issue du barrage, poursuivre son récit sur le même thème ou passer du coq à l'âne ;
 - le **fading** : diminution progressive du débit de parole, témoignant du ralentissement du cours de la pensée, pouvant aller jusqu'à son interruption ;
 - les **troubles du langage** : ils sont le reflet de la perte de maîtrise par le patient de la syntaxe et du vocabulaire habituels. On retrouve ainsi un discours émaillé de **néologismes** (mots inventés), de **paralogismes** (sens différent de celui habituellement admis) et d'**agrammatismes**. Dans les cas les plus sévères, le patient livre un discours incompréhensible, dit « **hermétique** » ;

- le **discours diffluent** : les propos vont « dans tous les sens » ;
- les **réponses à côté** : elles semblent déconnectées de la question posée.
- La **dissociation idéo-affective** : l'attitude, le faciès, les expressions du visage du patient ne sont pas en rapport avec ce qu'il raconte (il pourra faire part d'un deuil avec un grand éclat de rire : on parle de « **rires ou sourires immotivés** »).

IV ♦ Symptomatologie négative : le syndrome déficitaire

Ce groupe de symptômes représente l'ensemble du retrait social et affectif du patient psychotique, ainsi que son déficit cognitif. Cette symptomatologie associe donc des manifestations motrices, comportementales, sociales, affectives, et cognitives.

- **Déficit cognitif**

- troubles de l'attention, difficultés de concentration, distractibilité ;
- difficultés de raisonnement, pauvreté des associations et des élaborations ;
- pauvreté du discours, sensation de n'avoir rien à dire ;
- longueur excessive du temps de réponse aux questions simples ;
- mutisme dans les cas les plus sévères.

- **Déficit comportemental** : faciès inexpressif, semblant figé ; pauvreté gestuelle, rareté des mouvements spontanés, lenteur générale ; négativisme (refus de la main tendue, fermeture des paupières, raideur des membres).

- **Déficit social et affectif** :

- **athymhormie** : perte de « l'élan vital », perte de volonté et de motivation pour les activités socioprofessionnelles et les relations affectives ;
- retrait social, désintérêt pour les relations interpersonnelles et amicales, absence de vie sentimentale et sexuelle, pauvreté des loisirs.

Mémo 45

Psychoses – Schizophrénie

I ♦ Définition et généralités

La schizophrénie est une **psychose chronique dissociative**. Elle touche environ 1 % de la population, autant d'hommes que de femmes (sex ratio : 1).

La cause de cette maladie reste aujourd'hui inconnue, et on s'accorde à lui attribuer une étiologie résultant de plusieurs facteurs : sociaux, biologiques (génétiques), et psychologiques.

II ♦ Modes de début de la maladie

♦ Formes à début aigu

- Suite à une **bouffée délirante aiguë** : on peut parler de schizophrénie lorsque l'épisode dure plus de 6 mois sans rémission.
- Suite à un **épisode maniaque** avec caractéristiques psychotiques : cet épisode sera le plus souvent accompagné d'un syndrome dissociatif.
- Suite à un **épisode dépressif majeur sévère atypique** : celui-ci pourra présenter des éléments délirants polymorphes, un syndrome dissociatifs, des passages à l'acte auto-agressifs à type d'automutilation grave.
- Suite à une **psychose puerpérale**, dont la rémission aura été partielle malgré un traitement adapté.
- Plus rarement, la schizophrénie est inaugurée par un **épisode catatonique brutal**, chez un patient ayant des traits de personnalité schizotypique ou schizoïdes (voir [Mémo 57 Troubles de la personnalité](#)).

♦ Formes à début progressif

Dans ce cas, le patient présente le plus souvent, de façon progressive :

- un déficit progressif avec un retrait social, un désintéressement avec fléchissement scolaire ou professionnel ;
- une anxiété majeure, très sévère, pouvant révéler des épisodes dissociatifs de dépersonnalisation ;
- des préoccupations ésotériques, « bizarres » ;
- un comportement inadapté, replié sur soi ou hostile à l'entourage ;
- un émoussement affectif, une perte d'intérêt pour les choses qui auparavant intéressaient le patient concernant ses loisirs, ses amis, ses relations sentimentales ;

- des préoccupations corporelles délirantes, avec le sentiment d'étrangeté de son corps, de perte de son intégrité corporelle (dysmorphophobie).

III ♦ Symptômes cliniques

La schizophrénie présente un ensemble de symptômes extrêmement variables d'un patient à l'autre. Si elle est toujours une affection sévère, certains auront un handicap lourd, tandis que d'autres malades pourront maintenir une insertion sociale, professionnelle et affective très satisfaisante.

♦ Symptômes

Dans tous les cas, elle associe des symptômes délirants, un syndrome dissociatif et des éléments déficitaires (voir [Mémo 44 Psychoses](#)).

- **Thématiques délirantes** : elles sont le plus souvent polymorphes, peu systématisées, et l'adhésion du patient est totale (il ne critique pas son délire). Un mécanisme hallucinatoire est souvent retrouvé.
- **Syndrome dissociatif** : troubles du cours de la pensée (barrages, *fadings*), bizarreries du langage, bizarreries du comportement (posture et mouvements inadaptés), rires immotivés, maniérisme, discours incohérent...
- **Symptômes déficitaires** : isolement social, désintérêt professionnel ou scolaire, pauvreté du discours et de la pensée, retrait au domicile, athymhormie,...

♦ Formes cliniques

En fonction de la présence et de la sévérité des symptômes ci-dessus, on peut décrire 4 formes cliniques particulières de la schizophrénie.

- Forme **paranoïde** : prédominance des idées délirantes, souvent à thème de persécution et de mécanismes hallucinatoire et interprétatif. Il s'agit d'un délire flou, peu cohérent et mal systématisé.
- Forme **hébéphrénique** : prédominance des éléments déficitaires, avec un retrait social marqué, un isolement du patient qui se replie sur lui-même. Les idées délirantes sont peu présentes ou masquées par le repli.
- Forme **héboïdophrénie** : il s'agit d'une forme où les idées délirantes sont importantes, peu cohérentes et polymorphes. Ce sont les troubles du comportement qui prédominent, avec des conduites agressives, une consommation de toxiques, parfois des passages à l'acte criminels.
- Forme **dysthymique** (ou trouble schizo-affectif) : il s'agit d'une forme de schizophrénie où un trouble de l'humeur de type bipolaire se surajoute à la symptomatologie classique. Le patient a donc une succession d'épisodes maniaques et dépressifs, avec en plus des éléments délirants et dissociatifs.

IV ♦ Traitement et évolution

La prise en charge est **biologique** (traitement psychotropes), sociale, et psychologique.

- **Traitement psychotrope** : il repose sur l'utilisation des traitements antipsychotiques (neuroleptiques et antipsychotiques atypiques). L'usage de traitement sédatifs et anxiolytiques (benzodiazépines, neuroleptiques sédatifs) dans les phases aiguës de la maladie est habituel. Il est alors nécessaire de veiller aux effets secondaires de ces traitements (constipation, sécheresse des muqueuses, troubles de la conduction cardiaque, troubles métaboliques...).
- **Prise en charge sociale** : la schizophrénie étant susceptible d'être un handicap social et professionnel important, il est important de prendre en charge cette dimension à travers :
 - des mesures de protection (curatelle, tutelle) ;
 - une prise en charge à 100 % ;
 - des aides à domiciles...
- **Prise en charge psychologique** : psychologie de soutien, éducation thérapeutique, soutien de l'entourage.

◆ Évolution

Elle est très variable en fonction des patients, de la sévérité de leur maladie, de la qualité des soins et de leur entourage. On peut observer chez les patients schizophrènes :

- une stabilisation de la maladie sous traitement neuroleptique, avec bonne insertion socioprofessionnelle ;
- des rechutes ;
- une résistance aux traitements ;
- des décès par suicide ou des conduites à risques ;
- une dépendance aux toxiques (alcool, drogues, tabac).

Mémo 46

Psychoses – Bouffée délirante aiguë

I ♦ Description clinique

- Aujourd'hui dénommée **trouble psychotique bref**, les bouffées délirantes aiguës correspondent à un délire aigu avec les caractéristiques suivantes :
 - apparition très rapide, **brutale**, pouvant ou non faire **suite à un évènement de vie** particulièrement stressant ;
 - discours particulièrement **désorganisé**, marquant une **rupture franche** avec le fonctionnement antérieur du patient,
 - thématique du délire très **polymorphe**, de mécanisme souvent **hallucinatoire** ;
 - sentiment de **devinement des pensées** ;
 - délire **peu systématisé**, avec une **adhésion totale** du patient.
- Après traitement, la crise est résolutive en quelques semaines. Les évolutions ultérieures sont les suivantes :
 - **épisode unique** (pas de récurrence) : environ 40 % des cas ;
 - nouvelle bouffée délirante aiguë dans l'avenir – **récidive** : environ 20 % des cas ;
 - début d'une **schizophrénie** : environ 20 % des cas ;
 - début d'un **trouble bipolaire** : environ 20 % des cas.

II ♦ Prise en charge

Les principes de la prise en charge d'une bouffée délirante aiguë sont :

- l'**hospitalisation en urgence**, souvent sous contrainte (SPDT, SPPI ou SPDRE) si le patient est réticent aux soins ;
- la **recherche d'une étiologie somatique** à l'épisode délirant (en particulier neurologique) : tout premier épisode psychotique doit faire rechercher une cause organique et nécessite une imagerie cérébrale ;
- un **traitement antipsychotique**, à maintenir 6 mois après la rémission totale.

Sur le plan **relationnel**, il sera important d'assurer auprès du patient une attitude rassurante et une écoute bienveillante. Le malade est souvent lui-même perdu et mal à l'aise avec le contenu de son délire, qui est en complet décalage avec ses repères habituels. L'étayage apporté par des entretiens infirmiers est susceptible d'accélérer la rémission de l'épisode délirant et de diminuer l'anxiété importante du patient.

III ♦ Particularités sémiologiques pronostiques

Différents facteurs pronostics ont été identifiés au cours d'une bouffée délirante aiguë :

- la prédominance de facteurs de bon pronostic oriente sur une crise unique, qui ne récidivera pas ;
- de nombreux facteurs de mauvais pronostic font craindre une entrée en schizophrénie ou dans un trouble bipolaire, et justifient donc une surveillance particulière.

◆ **Facteurs de bon pronostic :**

- Première crise à l'âge **adulte**.
- Début **brutal**, survenant après un **évènement de vie stressant identifié**.
- **Bonne insertion socioprofessionnelle**, bon niveau intellectuel.
- Peu de symptômes déficitaires (symptômes négatifs) et dissociatifs.
- **Délire riche** avec des thèmes et des mécanismes variés.
- **Efficacité rapide et complète** des traitements antipsychotiques.

◆ **Facteurs de mauvais pronostic :**

- Première crise **jeune** (moins de 20 ans).
- Début progressif, **insidieux**, sans évènement de vie déclencheur retrouvé.
- Préoccupations hypocondriaques.
- **Mauvaise insertion professionnelle**, niveau socioculturel et intellectuel pauvre.
- **Médiocre entourage familial** et amical.
- **Réponse médiocre ou incomplète** (existence de symptômes résiduels) au traitement antipsychotique.
- **Critique incomplète** du délire après la crise.

Mémo 47

Psychoses puerpérales

I ♦ Description clinique

- Incidence : 1 à 2 pour 1 000 accouchements.
- Facteurs de risque de survenue : **primiparité**, antécédent de psychose puerpérale, antécédents personnels ou familiaux de **troubles bipolaires**.
- Le terme de **psychoses puerpérales** fait référence à la décompensation, pendant la grossesse :
 - d'une **schizophrénie préexistante** chez la patiente (5 % des cas), ou un **premier épisode psychotique** apparaissant pendant la grossesse, de type bouffée délirante aiguë (25 % des cas) : le délire concerne souvent l'enfant et les liens de filiation (négation de la maternité), crainte de la mort de l'enfant, conviction qu'il a été remplacé par un autre ou volé. Parfois, il existe un **syndrome pseudo-confusionnel**. La participation affective est intense avec une alternance rapide de phases de désespoir et de phases d'exaltation. Il peut exister des **comportements agressifs** à l'encontre de l'enfant (infanticide).
 - d'un trouble de l'humeur sévère de type **épisode dépressif majeur** (50 % des cas). La tristesse est alors majeure, avec des idées délirantes d'indignité et de culpabilité (« son enfant va mourir », « on va les tuer »). Là encore des **comportements agressifs** envers l'enfant sont à redouter.
 - d'un trouble de l'humeur de type **épisode maniaque** avec des caractéristiques psychotiques (20 % des cas) : survenue très brutale, marqué par l'agitation psychomotrice et les idées délirantes de toute puissance et de persécution.

II ♦ Traitement et évolution

- **Hospitalisation** en unité mère bébé si possible, **en urgence**.
- **Retrait temporaire** de l'enfant, en cas de risque de passage à l'acte agressif.
- **Traitement psychotrope adapté** : antipsychotiques et traitement **thymorégulateur** en cas de trouble de l'humeur.
- **Surveillance** prolongée après la crise, et soutien de l'entourage.

L'évolution des psychoses puerpérales est globalement plus favorable qu'après une bouffée délirante aiguë hors de ce contexte. Moins de 20 % des femmes développeront par la suite une schizophrénie ou un trouble bipolaire.

Mémo 48

Délires chroniques non dissociatifs

I ♦ Définition

Ces troubles psychotiques chroniques ne s'accompagnent pas de syndrome dissociatif ni de syndrome déficitaire, contrairement à la schizophrénie. Ils comprennent :

- les délires paranoïaques systématisés (la paranoïa) ;
- les psychoses hallucinatoires chroniques ;
- les paraphrénies (délires chroniques d'imagination).

II ♦ Le délire paranoïaque

Le délire paranoïaque se développe souvent sur une personnalité paranoïaque marquée par :

- l'orgueil (hypertrophie du Moi) ;
- la fausseté du jugement ;
- la psychorigidité ;
- la méfiance envers autrui.

L'émergence du délire peut être :

- lente, secondaire à des ruminations et des soupçons anciens ;
- ou au contraire brutale suite à un évènement interprété par le patient.

On distingue deux types principaux de délires paranoïaques.

♦ Les délires passionnels

• L'**érotomanie** : c'est illusion délirante d'être aimé. L'érotomanie se déroule en trois phases classiques, qui peuvent se dérouler sur une longue période (plusieurs années) :

1. La phase d'espoir. Le patient est convaincu de l'amour de l'autre, et tous les signes sont interprétés en ce sens, y compris les dérobades et les manifestations de distance.

2. La phase de dépit. La conviction de l'amour de l'autre est toujours présente, mais l'espoir fait place à l'amertume, au ressentiment.

3. Phase de rancune. C'est la colère et l'agressivité qui dominent, et le risque de passage à l'acte envers l'être aimé est important.

• Le **délire de jalousie** : c'est la conviction d'abord imaginative puis interprétative d'infidélité du conjoint. La suspicion d'infidélité devient certitude totale suite à des faits insignifiants et ordinaires, puis est confortée par l'interprétation de tous les faits et gestes du conjoint. Celui-ci doit alors subir des interrogatoires répétés. Le risque d'agressivité envers celui-ci est significatif (crime passionnel).

- Les **délires de revendication** : à partir d'une conviction de préjudice subi, le patient n'aura de cesse que de « faire triompher la vérité » et « réparer le préjudice ». On peut distinguer parmi eux :
 - les **quérulents processifs** : convaincu qu'ils ont été lésés, ils multiplient les procès et autres procédures judiciaires pour obtenir réparation, allant jusqu'à douter de l'intégrité des juges et des témoins ;
 - les **idéalistes passionnés** : ils revendiquent une idéologie qu'ils veulent transmettre à tout prix ;
 - les **inventeurs méconnus** : convaincus d'avoir fait une découverte révolutionnaire, ils cherchent à la protéger (dépôt de brevet) et n'acceptent pas de ne pas être reconnus.
- Le **délire de revendication hypochondriaque** : suite à une intervention chirurgicale ou médicale, le patient se dit insatisfait et poursuit le professionnel qu'il estime responsable de son préjudice.

◆ Les délires d'interprétation

Ils sont de mécanisme essentiellement **interprétatif**, à partir d'une perception correcte. Le **thème du délire** est très majoritairement le **préjudice** et la **persécution**. Le patient vit alors comme **au centre d'un vaste complot à son encontre**, et de nombreux faits ordinaires sont interprétés par lui comme des éléments de persécution qui sont des **preuves** du complot (par exemple, tous les hommes croisés qui portent des lunettes de soleil sont vus comme des agents secrets l'espionnant). La **conviction** du patient est tellement forte et le **délire organisé**, que son entourage familial ou amical peut dans un premier temps **participer** à son délire en y croyant.

III ◆ La psychose hallucinatoire chronique

C'est un délire qui touche des patients souvent **isolés socialement**, de personnalité **sensitive**, avec une légère prédominance pour les femmes autour de 40/50 ans. Ses caractéristiques sont les suivantes :

- début souvent **brutal** ;
- délire essentiellement **hallucinatoire sensoriel** :
 - **auditif** : audition de bruit qui n'existent pas, de voix connues ou non qui disent des paroles injurieuses ou menaçantes ;
 - **olfactives** : odeurs le plus souvent désagréables ;
 - **cénesthésiques** : sensations corporelles particulières (fourmillements, courants électriques dans le corps...) ;
- **automatisme mental important** : commentaire des actes, devinement de pensée (pense que tout le monde est au courant), parfois **syndrome d'influence** (les voix lui commandent ses actions et ses idées).

IV ◆ La paraphrénie

C'est un délire assez rare, qui débute souvent avant l'âge de 40 ans, souvent très riche sur le plan **imaginatif**. Il a les caractéristiques suivantes :

- mécanisme délirant essentiellement **imaginatif** ;
- **richesse de la production délirante** imaginative : créations de « faux souvenirs », d'une histoire fantastique dont le patient est le « héros » ;
- thématique souvent de **grandeur**, de **filiation extraordinaire**, d'héritage princier... ;
- souvent **compatible avec une bonne insertion sociale** et une bonne adaptation au réel ;
- délire très **organisé**, ne touchant pas les autres sphères de la vie du patient.

V ♦ Traitements

- Le délire paranoïaque nécessite une prise en charge qui est **difficile** en raison de la **réticente** quasiment constante des patients. Un traitement **antipsychotique** est nécessaire, parfois sous **forme retard** pour garantir une meilleure observance. Toutefois, l'efficacité des traitements psychotropes dans ce type de délire très rigide est assez **décevante**.
- La paraphrénie est elle aussi peu accessible à un traitement **antipsychotique**, qui ne réduit que **très partiellement** la production délirante imaginative. Toutefois, l'insertion sociale est souvent relativement préservée chez ces patients.
- La psychose hallucinatoire chronique est quand à elle d'évolution souvent **favorable** sous traitement **antipsychotique**, avec une **extinction** satisfaisante des hallucinations.

Mémo 49

Conduites addictives

I ♦ Alcool-dépendance

- La France est parmi les pays les plus consommateur d'alcool au monde (entre 10 et 15 L d'alcool pur par habitant par an).
- L'alcool est responsable d'environ **40 000 décès par an** (complications médicales aiguës et chroniques, suicide...) : **3^e cause de mortalité** en France.
- Alcool-dépendance estimée à **8 % de la population** : problème de santé publique.
- Facteurs **socioculturels** (« mythologie » de l'alcool et du vin), **biologiques** (prédispositions génétiques) et **psychologiques** (association avec certains troubles de la personnalité).

A. Présentation clinique

♦ **L'intoxication alcoolique aiguë**

- **Ivresse simple** (alcoolémie inférieure à 2 g/L) : désinhibition, excitation psychomotrice, euphorie, labilité de l'humeur avec des moments de tristesse voire d'agressivité. Altération de la vigilance, de la concentration, de la mémoire.
- **Incoordination** (alcoolémie entre 2 et 3 g/L) : trouble plus profonds de la vigilance, manque de coordination motrice (le patient titube), troubles de la vision (vision floue, double), tachycardie et tachypnée.
- **Ivresse compliquée** ou « excito-motrice » : état d'ivresse prolongée, avec une dimension **agressive** majeure, un patient incontrôlable, **violent** et très **agité**. C'est une **urgence psychiatrique**.
- **Coma alcoolique** : en général observé avec des alcoolémies supérieures à 3 g/L. Bradycardie, hypotension artérielle profonde, détresse respiratoire, pas de signes de localisation neurologique (examen neurologique normal). C'est une **urgence médicale** (réanimation).

♦ **L'intoxication alcoolique chronique**

- haleine œnolique, mauvais état buco dentaire, faciès rouge et bouffis, conjonctives injectées, couperose ;
- tremblements fins des extrémités ;
- sueurs diffuses ;
- anorexie, altération de l'état général ;
- douleurs musculaires, crampes, nausées, vomissements ;

- troubles psychiques : anxiété, labilité de l'humeur, insomnie ;
- signes biologiques : augmentation des gamma-GT, augmentation du volume globulaire moyen (VGM), insuffisance hépatocellulaire en cas d'atteinte hépatique.

B. Formes cliniques de l'alcoolisme chronique

- **Formes primaires** : alcoolo-dépendance survenant après une longue période de consommation régulière, débutée souvent jeune et à visée conviviale sans recherche de l'ivresse. Elle est plus fréquente chez l'homme, et la guérison est possible suite à une cure de sevrage.
- **Formes secondaires** : elle représente une alcoolo-dépendance survenant au cours de l'évolution d'une maladie psychiatrique existante :
 - épisode dépressif majeur ;
 - épisode maniaque ou hypomaniaque de la maladie bipolaire ;
 - schizophrénie, psychose hallucinatoire chronique ;
 - troubles anxieux ;
 - troubles de la personnalité (psychopathie, borderline, évitante...).
- **Dipsomanie** : elle correspond à l'ingurgitation massive et intermittente d'alcool, souvent de façon solitaire, à la recherche d'une ivresse profonde et rapide (usage fréquent d'alcool fort). Il peut exister de longues périodes d'abstinence. L'usage associé à d'autres drogues est possible.

C. Complications de l'alcoolo-dépendance

- **Somatiques** : stéatose et cirrhose hépatique, carcinome hépatocellulaire, pancréatite chronique.
- **Neurologiques** :
 - crises convulsives ;
 - *delirium tremens* : agitation psychomotrice, syndrome confusionnel ;
 - encéphalopathie alcoolique : hypertonie, asterixis, syndrome confusionnel ;
 - encéphalopathie de Gayet Wernicke (carence en Vitamine B1) ;
 - syndrome de Korsakoff : fausses reconnaissance, anosognosie, fabulations, amnésie antérograde.
- **Psychiatriques** : délire de jalousie, psychose hallucinatoire chronique, syndrome dépressif (il ne doit être traité qu'après un sevrage complet d'alcool).

D. Principes du traitement

- **Sevrage** :
 - thérapie motivationnelle ;
 - cure de sevrage : hydratation, vitamines B1, B6 et PP, benzodiazépines.
- **Postcure**.

- Traitement du « *craving* » (appétence à l'alcool) de type **Baclofene** et **AOTAL®**, en cours d'évaluation.
- **Soutien psychologique**.

II ♦ Autres dépendances aux toxiques

♦ Tabac

- Responsable de **60 000 décès** par an.
- Consommation par **35 % de la population** française.
- Dépendance très élevée parmi les patients ayant un trouble psychiatrique.
- Deux types de dépendances : dépendance comportementale et psychologique et dépendance pharmacologique à la nicotine (justifie l'emploi de patchs substitutifs).
- Complications sont très nombreuses, les plus graves étant **cardiaques**, **pulmonaires** et **cancérologiques** : infarctus du myocarde, hypertension artérielle, BPCO, dilatation des bronches, emphysème, cancers pulmonaires et ORL.
- Principes de traitements : **sevrage** total et définitif avec **substitution nicotinique** le temps du sevrage et **soutien psychologique**.

♦ Dépendance aux autres toxiques

- Elle concerne les toxiques suivants : cannabis, opiacés, cocaïne, barbituriques, benzodiazépines, amphétamines, hallucinogènes (LSD, mescaline, psilocybine...).
- Principes de prise en charge : cure de **désintoxication**, avec un contrat de sevrage, **psychothérapie de soutien**, puis **postcure** et **suivi prolongé**, **réinsertion** sociale. Traitements de **maintenance** : **méthadone** et **SUBUTEX®** (buprénorphine) dans la prise en charge de la dépendance à l'héroïne.

Mémo 50

Addictions comportementales

I ♦ Généralités

Certains comportements sont considérés comme des addictions « sans drogue », car ils s'apparentent à des toxicomanies :

- sensation de besoin intense : « *craving* » ;
- intensité du plaisir pendant l'action, culpabilité suivant l'action ;
- dépendance représentée par une aliénation psychologique qui nécessite la poursuite du comportement malgré ses conséquences négatives (économiques, sociales, psychologiques), préoccupations psychiques envahissantes.

II ♦ Jeu pathologique

- Plus fréquent chez l'homme.
- Concerne le plus souvent des jeux d'argent (courses, poker, casino).
- Première phase classique de gain, puis phase de perte, suivie d'une phase de désespoir.
- Besoin de jouer avec des sommes d'argent croissantes pour retrouver l'excitation initiale.
- Efforts répétés mais infructueux pour réduire la pratique du jeu.
- Malgré les pertes, retour au jeu pour recouvrer ses pertes, « se refaire ».
- Ment souvent à son entourage pour dissimuler l'ampleur de son habitude et/ou de ses pertes.
- S'additionne souvent à d'autres addictions (drogues, alcool).

III ♦ Addiction sexuelle

- Plus récemment identifiée, elle est encore controversée.
- Dépendance vis-à-vis d'une activité sexuelle importante.
- En dehors de toute relation sentimentale ou affective.

IV ♦ Achats pathologiques

- Besoin irrésistible d'acheter (vêtements, électroménager, équipement électronique...) : achats inutiles ou rapidement délaissés.
- Conséquences financières.
- S'additionne souvent à d'autres addictions (drogues, alcool).

V ♦ Principes du traitement

Groupes d'entraides et de parole, psychothérapie de soutien.

Mémo 51

Troubles de l'humeur

I ♦ Épisode dépressif majeur

La dépression est l'**affection psychiatrique la plus fréquente** : 10 à 20 % de la population générale traversera une dépression au cours de sa vie. Le risque majeur de la dépression est le **passage à l'acte suicidaire**.

A. Présentation clinique

L'épisode dépressif associe quatre grands types de symptômes :

- **Altération de l'humeur** :

- **tristesse** globale de l'humeur, pouvant aller jusqu'à la **souffrance morale** intense. Parfois c'est l'irritabilité et l'anxiété qui prédominent ;
- **anhédonie** : perte du plaisir et d'intérêt pour les activités habituellement agréables ;
- **aboulie** : perte d'envie de réaliser les activités de la vie quotidienne ;
- **perte de confiance** et d'**estime de soi** ;
- sentiment de **culpabilité** ;
- **pessimisme**, perte d'espoir.

- **Ralentissement psychomoteur** :

- très variable en fonction des patients ;
- **faciès figé**, sans expression, rareté et **lenteur des mouvements** ;
- **bradyphémie** (ralentissement du débit verbal) et **bradypsychie** (ralentissement du raisonnement) ;
- difficultés de concentration pouvant être très handicapantes, **troubles de la mémoire** ;
- sentiment d'indifférence affective douloureuse.

- **Perturbations des conduites instinctuelles et troubles somatiques** :

- **troubles du sommeil** : ils sont constants et sont parfois le premier signe annonciateur d'une dépression. Il s'agit d'une **insomnie** avec difficulté d'endormissement, et réveil précoce ;
- perte de l'appétit (anorexie), partielle ou totale ;
- diminution de la libido constante, impuissance, frigidité, qui peut renforcer la dévalorisation déjà présente du patient déprimé ;
- **troubles neurovégétatifs** : constipation, nausée, troubles urinaires, hypotension, tremblements, céphalées, hypothermie...
- **Idées de mort et idées suicidaires** :

- leur recherche doit être systématique : l'**intentionnalité suicidaire** ;
- le **suicide** est le risque majeur de la dépression, toujours à craindre ;
- les **idées noires** vont de la « simple » pensée morbide (idée que la mort soulagerait la souffrance) au réel projet suicidaire planifié et préparé ;
- le risque semble plus élevé chez les hommes et les patients âgés.

B. Formes cliniques particulières

◆ Mélancolie

- C'est la **perte d'énergie vitale** qui domine le tableau clinique.
- La **douleur morale** est particulièrement intense.
- Les idées de **culpabilité** et d'**incurabilité** sont très caractéristiques et constantes.
- La **perte d'intérêt et de plaisir** est totale.
- Les troubles sont souvent plus sévères le **matin**, et s'améliorent partiellement le soir.
- Le **risque suicidaire** est souvent très élevé.

◆ Les dépressions avec caractéristiques psychotiques

- Il existe des **idées délirantes** et/ou des **hallucinations** en plus des symptômes décrits ci-dessus :
 - soit les idées sont dites « **congruentes à l'humeur** » (c'est-à-dire en rapport avec la tristesse) : idées délirantes de ruine, de culpabilité, de dévalorisation, de punition méritée ;
 - soit les idées non « **non congruentes à l'humeur** » (sans lien logique avec la tristesse) : idées délirantes de persécution, de pensée imposée, syndrome d'influence...
- Le **risque suicidaire** est augmenté par le délire : hallucinations « tu dois mourir »...

◆ Trouble dépressif récurrent

- Récurrence d'épisodes dépressifs, séparés d'intervalles libres de symptômes.
- Diagnostic porté à partir du 3^e épisode dépressif.

C. Traitement

Objectifs du traitement :

- éviter un **passage à l'acte suicidaire** ;
- limiter la durée de la période dépressive : obtenir une **rémission**.
- Traitement en **ambulatoire** en l'absence d'idée suicidaire sévère.
- **Hospitalisation** en psychiatrie si nécessaire.
- **Traitement psychotrope** :
 - **antidépresseur** : choix du type d'antidépresseur en fonction de la sévérité de la dépression ;
 - maintien de l'antidépresseur **6 mois après la rémission** ;

- en cas de caractéristiques psychotiques : ajout d'un traitement **antipsychotique**.
- En cas d'échec du traitement psychotrope : **électroconvulsivothérapie** (électrochocs).
- En cas de trouble dépressif récurrent : traitement antidépresseur au long cours.
- Traitement **psychothérapeutique** prolongé.

II ♦ Trouble bipolaire

- Le trouble bipolaire concerne 1,5 % de la population générale.
- Anciennement appelé « psychose maniaco-dépressive », le trouble bipolaire touche autant les hommes que les femmes.
- Il existe des facteurs de risque génétique dans la survenue de la maladie, qui n'ont pas encore été identifiés précisément.
- Il s'agit de patients présentant au cours de leur vie une alternance d'épisodes dépressifs et d'épisode maniaques ou hypomaniaques.
- Il s'agit d'une maladie chronique sévère, nécessitant un traitement régulateur de l'humeur à vie.

♦ 3 types de trouble bipolaire

Type 1 : alternance d'épisodes **dépressifs** (voir I. *Épisode dépressif majeur*) et d'épisodes **maniaques**.

Type 2 : alternance d'épisodes dépressifs et d'épisode **hypomaniaques** (symptomatologie moins sévère que l'épisode maniaque).

Type 3 : survenue d'un épisode maniaque ou hypomaniaque secondaire à la prescription d'un traitement antidépresseur (« **virage maniaque** » sous traitement).

A. Épisode maniaque

Comme dans l'épisode dépressif, il est constitué par 4 groupes de symptômes :

♦ L'altération de l'humeur

- Il s'agit classiquement d'une **hyperthymie expansive** (élation ou élévation de l'humeur) : euphorie, exubérance.
- Cette euphorie est **labile**, c'est-à-dire qu'elle alterne avec de l'irritabilité, des larmes, des pleurs, voire une agressivité.
- **Tension psychique** importante, intolérance à tout stimulus externe.
- Vision très **optimiste** de l'avenir. Le maniaque pense que tout lui sourit, tout est facile.
- Contact familial, désinhibé.

♦ Les troubles moteurs : accélération motrice

- **Hyperactivité**, souvent désordonnée. Le patient ne peut s'empêcher de bouger, de marcher, de danser, y compris la nuit.
- **Infatigabilité**.

◆ Les troubles cognitifs

- Absence de conscience des troubles psychiques.
- Accélération de la pensée : **tachypsychie**.
- Sentiment d'amélioration globale des performances physiques et psychiques
- Discours décousu, allant « dans tous les sens » : **difffluence**, coq-à-l'âne, fuite des idées.
- **Trouble de la concentration**, distractibilité.
- **Logorrhée** : débit de parole rapide et discours ininterrompu, intarissable.
- **Hypersyntonie** : grande sensibilité à l'ambiance environnante.

◆ Les troubles des conduites instinctuelles et les troubles somatiques

- **Insomnie** parfois quasi-totale, sans aucune fatigue ressentie.
- **Appétit** souvent augmenté, mais parfois disparition de la sensation de faim.
- Parfois consommation d'alcool et de drogues, transgressions diverses.
- Augmentation de la **libido** : hypersexualité avec désinhibition.
- Multiplication des **conduites à risques** sans conscience du danger : conduite dangereuse, rapports non protégés...
- Dépenses nombreuses, impulsives et inconsidérées.

B. Épisode hypomaniaque

- Forme moins sévère que l'épisode maniaque, les symptômes atténués.
- Plus fréquents, avec exposition moindre aux conduites à risques et à l'épuisement.
- Parfois compatibles avec le maintien d'une bonne insertion socioprofessionnelle.
- Les patients ont le sentiment global d'un **fonctionnement optimal**, aux **performances intellectuelles et physiques élevées**.

C. Manie délirante

- Symptomatologie maniaque telle que décrite précédemment, avec en plus la présence d'**idées délirantes** : thématiques le plus souvent **mégalo-maniaque** (« je dois sauver le monde », « je suis le messie »), **mystique** (« je suis le fils de Dieu »), de **filiation exceptionnelle** ou **érotomaniaque**.
- **Adhésion au délire** souvent totale, délire bien organisé : il peut sembler cohérent malgré son improbabilité.

D. Traitement

- **Hospitalisation** en cas d'épisode maniaque, parfois sous contrainte.
- **Mesure de protection des biens** en urgences (dépenses inconsidérées) : sauvegarde de justice.
- Recherche d'une **cause organique** : bilan somatique et biologique.
- **Traitement psychotrope** :

- **thymorégulateur** (lithium, valproate...) ;
- en cas d'idées délirantes : ajout d'un traitement **antipsychotique** à action anti-maniaque et anti-délirante.
- Psychothérapie de soutien.
- Éducation thérapeutique.

Mémo 52

Risque suicidaire

I ♦ Définitions

Une personne est :

- **suicidaire** : manifestant en paroles et en actions l'intention de se suicider ;
- **suicidante** : qui a survécu à sa tentative de suicide ;
- **suicidée** : qui est décédée lors de sa tentative de suicide.

II ♦ Épidémiologie

- En France : 120 000 tentatives de suicide par an et 12 000 décès par suicide, soit 10 % de suicidés. Le suicide est :
 - la 9^e cause de décès (toute population confondue) ;
 - la 2^e cause de décès chez les 14-24 ans ;
 - la 1^{re} cause de décès chez les 24-35 ans.
- Deux tranches d'âge à haut risque : 15-24 ans et plus de 60 ans.
- Le nombre de **suicides d'enfants** est en augmentation.
- **Modes de tentatives** de suicide les plus courants :
 - IMV (en général aux benzodiazépines) ;
 - phlébotomie ;
 - pendaison ;
 - défenestration ;
 - armes à feu (surtout chez les hommes) ;
 - noyade (surtout chez les femmes).
- Décès les plus fréquents par **pendaison** (43 % des cas) et **arme à feu** (23 %).
- Augmentation du taux de réussite des tentatives avec l'âge.
- **Récidive** chez 30 à 40 % des suicidants.

♦ Facteurs de risque

- Augmentation du risque en cas de **dépression** (multiplié par 25), d'**alcoolisme**, de **toxicomanie**.
- **Schizophrénies** : un patient sur deux fait une TS, **10 % des malades décèdent par suicide** (en début, la TS peut être incluse dans le syndrome délirant, chez les malades chroniques la TS est souvent liée à la dépression).
- **Pathologie mélancolique** avec sentiment de destinée inéluctable.

- **Troubles anxieux et de la personnalité :**

- dans un **syndrome hystérique**, avec revendication affective (chantage) ;
- dans les **troubles obsessionnels**, la TS peut être passage à l'acte de soulagement.

III ♦ Enquête

L'enquête avec le suicidaire ou le suicidant, porte sur les **antécédents psychiatriques et médicaux** (personnels mais aussi familiaux), les **circonstances de survenue** du trouble et les **facteurs déclenchant** (traumatisme, intoxication, contexte).

IV ♦ Examen

- **Présentation** : agitée, excitée, morne, négligée.
- **État de conscience** : vigilance, orientation temporo-spatiale, angoisse, inhibition.
- **Troubles de la pensée** : délire, hallucinations, onirisme, apragmatisme.
- **Humeur** : pleurs, euphorie, mélancolie, détermination.
- **Étiologie organique** : recherche systématique de signes généraux, signes neurologiques, signes d'intoxication aiguë.
- **Signes d'équivalents suicidaires** : comportements à risques vitaux dans la grande vitesse, l'alcoolisation, la toxicomanie, le refus de soins, le refus alimentaire, les situations extrêmes mal contrôlées (provocation du sort), l'isolement ou la liesse et la débauche, etc.
- **Signes de rupture par rapport au comportement habituel** avec :
 - expression de **crise aiguë** par impasse de choix existentiels ;
 - sensation de **stress**, de « **burn-out** », de dépassement ;
 - impuissance à endiguer les **émotions douloureuses** ;
 - sensation d'implacable destinée, d'échec malgré des efforts fournis en vain ;
 - notification d'un geste symbolique (cause personnelle ou politique) ;
 - notification d'un geste de destinée inscrit dans un délire (fin du monde, rédemption, voyage cosmique, suicide collectif organisé en secte...) ;
 - consommation et recours excessif aux médicaments, à l'alcool, aux drogues.

V ♦ Urgence préventive TS

- Détermination du suicidant (ruminant, programme, proximité des moyens).
- Désespoir, isolement, dévalorisation et culpabilité.
- Avertissements (querelle, lettre, vengeance, démarche...).

Mémo 53

Troubles anxieux et phobiques

I ♦ Trouble panique

Il consiste en la répétition d'attaques de paniques spontanées et imprévisibles, ainsi que l'appréhension de leur survenue (anxiété anticipatoire).

- L'attaque de panique est caractérisée par :
 - un état d'anxiété extrême, de survenue brutale et sans signe précurseur, peur de mourir ou de « devenir fou » ;
 - des manifestations somatiques : tachycardie, palpitations, sueurs, oppression thoracique, tremblements, mydriase bilatérale, tachypnée et sensation d'étouffement ;
 - parfois des sensations de dépersonnalisation et de déréalisation ;
 - une durée habituelle de moins de 30 minutes.

Avant de conclure à une attaque de panique, il est nécessaire d'éliminer une cause organique, qui peut mimer de tels symptômes : infarctus du myocarde, embolie pulmonaire, crise d'asthme, hypoglycémie...

♦ Traitement

- **Attaque de panique** : traitement anxiolytique par benzodiazépines (VALIUM®) ou antihistaminiques (ATARAX®).
- **Trouble panique** : traitement préventif des attaques de panique par antidépresseur.
- **Règles hygiéno-diététiques** : éviter les psychostimulants (thé, café, alcool).
- **Psychothérapie**.

II ♦ Anxiété généralisée

C'est un état d'angoisse chronique, sans facteur déclenchant, associant des symptômes psychiques et physiques.

- Le trouble associe :
 - **attente anxieuse** : état d'angoisse, d'hypervigilance, d'inquiétude permanente sans objet défini. L'appréhension concerne le sujet et ses proches ;
 - **difficultés de concentration**, impression de « tête vide », **irritabilité**, troubles du sommeil ;
 - **tension motrice** : fébrilité, tremblements, incapacité à se détendre, maux de tête, grande fatigabilité ;
 - **signes végétatifs** : tachycardie, palpitations, sécheresse de la bouche, transpiration.

◆ Traitement

Le **traitement** de fond consiste en la prise d'antidépresseurs. Les **benzodiazépines** sont des anxiolytiques efficaces pour apaiser ponctuellement les exacerbations anxieuses.

III ◆ Troubles anxieux phobiques

La phobie est une **peur spécifique** déclenchée par la présence d'un **objet** ou d'une **situation** – dite « **phobogène** » – qui en eux-mêmes ne sont pas dangereux. Bien que le patient soit **conscient** du caractère excessif ou absurde de sa peur, il ne peut pas la contrôler. Les phobies entraînent des **conduites d'évitement** de ces objets ou situations, ainsi qu'une **anxiété anticipatoire** à l'idée de s'y exposer.

- **Agoraphobie** : c'est la plus fréquente. Il s'agit de la peur de se retrouver **seul** dans un endroit où le sujet ne pourrait pas **s'échapper ou être secouru** en cas de malaise. On distingue les agoraphobies :

- **avec attaque de panique** : l'agoraphobie est **secondaire** à une attaque de panique dans un lieu qui devient phobogène. L'anxiété anticipatoire est importante et les attaques de panique à répétition ;

- **sans attaque de panique**.

- **Phobies sociales** : il s'agit de la peur irrationnelle et persistante des situations dans lesquelles le patient peut être **exposé à l'observation attentive d'autrui**, et la peur de se comporter de manière **humiliante** ou **embarrassante**. Cela s'accompagne souvent d'une **diminution de l'estime de soi** et d'une peur de la critique d'autrui. La confrontation à de telles situations provoque une **angoisse intense**, voire une attaque de panique.

- **Phobies spécifiques** : il s'agit de phobies **limitées à un objet ou situation déterminé**. Par exemple : la vue du sang, les voyages en avion, l'obscurité, les araignées, *etc.*

◆ Principes du traitement

La **psychothérapie** est le traitement de référence des troubles phobiques.

Le **traitement anxiolytique** sera réservé aux cas les plus handicapants, en raison du risque de pharmaco dépendance.

Mémo 54

Trouble obsessionnel compulsif (TOC)

I ♦ Présentation et épidémiologie

- Le trouble apparaît le plus souvent dans l'enfance et touche 1 à 2 % de la population générale, davantage les hommes.
- Le TOC associe des **obsessions** à des **compulsions**. La souffrance morale peut être intense. Dans les cas les plus sévères, la vie du patient est organisée autour de ses TOC et le handicap est majeur, source de désocialisation.

II ♦ Les obsessions

Il s'agit d'idées qui s'imposent à la conscience du patient de manière intrusive et engendrent une **anxiété importante**. Le patient fait beaucoup d'efforts pour **mettre à distance ou ignorer** ces pensées, en vain. Le patient a **conscience** que ces obsessions sont créées par son **propre psychisme**, il ne s'agit donc pas d'idées délirantes. Les obsessions les plus fréquentes sont :

- **obsession phobique** : phobie de la saleté, des « microbes », nosophobie (peur de la maladie, avec évitement du contact physique), claustrophobie ;
- **phobie d'impulsions** : peur des actes considérés comme dangereux/humiliant ;
- **obsession idéative** : c'est l'obsession du doute, le patient doute de tout ;
- **obsession de l'ordre et de la symétrie**.

III ♦ Les compulsions

Il s'agit d'actions, de gestes, de pensées ou d'opération mentale (prier, compter) que le patient se sent **poussé à accomplir de manière impérieuse**, afin de répondre à une obsession, selon certaines règles fixées très répétitives, comme un **rituel**. Le but est de tenter de **diminuer l'angoisse** et la tension psychique secondaire à l'envahissement mental dû aux obsessions (rangement, nettoyage minutieux, vérifications, calcul mental).

IV ♦ Traitement

- Une **psychothérapie** assez dirigée, centrée sur les troubles du patient.
- Traitement par **antidépresseur sérotoninergique à forte dose** (posologie plus élevée que dans la dépression).

Mémo 55

Troubles somatoformes

I ♦ Généralités

La plupart des troubles psychiatriques comportent des **symptômes physiques**. Les troubles psychiques ne s'exprimant que par le corps sont nommés « troubles somatoformes » : ils sont l'expression par le corps de la souffrance psychique. Ils évoquent en premier lieu une cause médicale, qu'il faut éliminer avant de conclure à ce diagnostic.

II ♦ Le trouble somatisation

- Trouble **chronique** apparaissant chez l'adulte jeune, surtout la femme.
- Le patient est **demandeur de soins**.
- **Multiples symptômes** somatiques, ne correspondant pas à une affection médicale :
 - douleurs diverses (céphalées, dos, articulations,...) ;
 - symptômes digestifs ;
 - troubles sexuels ;
 - symptômes pseudo-neurologiques : paralysies sans anomalie neurologique, vision double, convulsions... ;
- **Surconsommation médicale** : consultations multiples, bilans répétés...
- **Surconsommation d'antalgiques** fréquente.

III ♦ Le trouble douloureux

- **Douleur** dans une ou plusieurs parties du corps.
- Contexte de **trouble psychologique** : conflits émotionnels, problèmes affectifs, sociaux...
- Les douleurs ne sont pas expliquées par une affection médicale.
- Entraîne une altération de la vie familiale, affective, professionnelle.
- Fréquente **automédication** et **abus d'antalgiques**.

IV ♦ Syndrome de fatigue chronique

- **Fatigue persistante** depuis plus de 6 mois, non expliquée par une maladie somatique ou psychiatrique.
- Association fréquente de **troubles douloureux**, **troubles du sommeil**.
- L'évolution du patient est souvent émaillée de **trouble dépressif** et de **troubles anxieux**.

Mémo 56

État de stress post-traumatique

I ♦ Présentation

- L'**état de stress post-traumatique (ESPT)** est un **trouble chronique**, qui s'installe suite à un **évènement particulièrement stressant** (agression, guerre, attentat, accident...).
- Le patient a vécu ou a été témoin d'un **évènement menaçant la vie ou l'intégrité physique**.
- Sa réaction première a été l'effroi, l'horreur, la peur intense.
- L'évènement traumatique est **constamment revécu** :
 - soit en images récurrentes (film qui se déroule dans la tête) ;
 - soit en cauchemars avec l'impression de revivre l'évènement : **reviviscences**.
- Le sujet pense très souvent à l'évènement stressant : **ruminations incoercibles**.
- Ces reviviscences s'accompagnent d'une **anxiété très sévère**, avec des **signes somatiques** : sueurs, tremblements, maux de ventre...
- L'exposition à un stimulus lui rappelant l'évènement (par ex. : bruit fort, odeur de brûlé...) déclenche les mêmes réactions que lors du stress initial (terreur, effroi, tremblements...).
- Le patient évite tous les endroits, les personnes ou les situations qui lui rappellent l'évènement stressant.
- Cet évitement **désocialise** et **inhibe** le patient dans sa vie quotidienne.
- Le patient est **en état d'alerte permanent**, et irritable.

II ♦ Traitement

- **Débriefing psychologique** après le stress initial (cellules de crise).
- Traitement **antidépresseur sérotoninergique**.

Attention ! Éviter les benzodiazépines (aurait un effet renforçateur de l'ESPT).

- Psychothérapie.

Mémo 57

Les troubles de la personnalité

I ♦ Généralités

- Le trouble apparaît dans l'adolescence ou au début de l'âge adulte, puis se fixe de manière **stable et permanente**. Les personnalités pathologiques entraînent une **souffrance personnelle** et une altération du fonctionnement social, affectif ou professionnel.
- Une personnalité pathologique correspond à un **ensemble de comportements et d'habitudes** rigides et inflexibles concernant :
 - la perception de soi même et des autres ;
 - les émotions ressenties et leur intensité ;
 - le contrôle de l'impulsivité.

II ♦ Personnalité paranoïaque

- **Méfiance** excessive envers les autres, dont les intentions sont interprétées comme **malveillantes**.
- Réticence à **se confier** à autrui de peur que cela se retourne contre le patient.
- **Doutes injustifiés** sur la fidélité et/ou la loyauté des autres.
- **Interprétation** d'évènements ou de paroles anodines comme des **menaces** ou des **humiliations**, perçoit des attaques contre sa personne, et réagit par la **colère**, l'**agressivité** et/ou la **contre-attaque** : tendance procédurière fréquente.
- **Absence d'autocritique**, intolérance et **autoritarisme**.
- Une forme particulière est la **personnalité sensitive** : l'agressivité est remplacée par l'émotivité, les scrupules, les doutes, une grande susceptibilité et sensibilité à l'opinion des autres.

III ♦ Personnalité schizoïde

- Patient **détaché** des relations sociales, **isolé**, **froideur affective**.
- Apprécie peu les **échanges avec les autres** y compris affectifs.
- A essentiellement des **activités solitaires**.
- Peu d'intérêt pour les activités en général, y compris les rapports sexuels.
- Entourage amical très pauvre, indifférence à la critique ou la flatterie.

IV ♦ Personnalité schizotypique

- **Froideur affective**, pauvreté des affects.

- Pauvreté de l'entourage affectif et amical.
- **Angoisse** importante en situation sociale.
- Croyances bizarres, ésotériques, pensées magiques (superstition, croyance en la télépathie,...).
- Peut avoir des **perceptions étranges** (illusions corporelles).
- **Méfiance** diffuse, idées de **persécution**.
- Contact bizarre, comportement excentrique.

V ♦ Personnalité histrionique

- Plus fréquente chez la femme, anciennement appelée « hystérie ».
- Elle se caractérise par une **théâtralité** excessive, une tendance à la **séduction**, attirer l'attention sur soi, le besoin d'être **valorisé** en permanence et être **pris en charge**.
- **Égocentrisme**, avidité affective superficielle. Grande **intolérance à la frustration** (cris, pleurs, « crises de nerfs ») et **agressivité** latente.
- On observe souvent des **symptômes somatiques** (voir [Mémo 55](#)) associés (qui ne sont pas de la simulation), et des **épisodes dépressifs et anxieux** en réaction aux frustrations et abandons ressentis par les patients.

VI ♦ Personnalité obsessionnelle compulsive

- Fonctionnement dominé par des **préoccupations constantes et envahissantes** pour l'ordre, la rigueur, l'organisation, le perfectionnisme et le contrôle. Difficulté à achever divers projets en raison d'exigences personnelles trop élevées.
- Investissement important dans le travail et les contraintes au détriment des loisirs et de la vie sociale.
- **Morale très rigide**, scrupuleuse. Affectivité assez pauvre, égocentrique et contenue. Sujet à l'entêtement, voire à l'autoritarisme.
- Grande difficulté à **déléguer des tâches**, à admettre que les autres puissent fonctionner selon d'autres modalités que lui.
- Le développement d'un trouble obsessionnel compulsif est possible mais rare.

VII ♦ Personnalité narcissique

- Fonctionnement dominé par une **surestimation globale** par le patient de ses qualités et de sa valeur. Grande **sensibilité aux critiques** et au désaccord des autres, qu'il tolère mal (humiliation, colère, honte).
- Projets d'avenirs riches en projection de **réussite exceptionnelle** et brillante.
- Peu d'**investissement affectif désintéressé**, peu d'**empathie** : recherche la relation qui pourra lui renvoyer une image admirative, de sa grande valeur personnelle.

VIII ♦ Personnalité *borderline* (ou état-limite)

- Fonctionnement dominé par une **instabilité de l'image de soi**, des **relations** avec les

autres et par une forte **impulsivité**.

- **Angoisse** diffuse, quasi permanente, surtout centrée sur la **séparation** et la **perte**.
- Sentiment chronique de **vide**.
- Efforts effrénés pour éviter toute **perte** ou **abandon réel ou supposé**. Instabilité des **relations affectives**, qui sont vécues très intensément : alternance entre une **idéalisée** excessive puis une **dévalorisation** de l'autre.
- **Impulsivité** importante et non contrôlée dans les domaines suivants : **sexualité**, comportement alimentaire (surtout **boulimie**), **dépenses** excessives, consommations de **drogues**.
- **Instabilité de l'humeur** : épisodes dépressifs fréquents et intenses, en relation avec le sentiment de vide et d'abandon.
- **Tentatives de suicides** et **automutilations** multiples, suite à l'impulsivité et à l'angoisse.

IX ♦ Personnalité antisociale (ou psychopathique)

- Beaucoup plus fréquente chez l'homme elle concernerait 3 % de la population.
- Fonctionnement dominé par l'**agressivité**, le besoin de **satisfactions immédiates** et l'**intolérance aux frustrations**.
- Conflit avec l'**autorité** qui n'est pas supportée (supérieurs hiérarchiques, règlements, justice...).
- Fréquentation de groupes **marginaux** ou **délinquants**, **toxicomanie**, fugues.
- **Égocentrisme** et **instabilité affective**, fuite devant les conflits et les responsabilités.
- Absence de **remords**, de **culpabilité**, de considération pour l'intégrité des autres.

Mémo 58

Troubles des comportements alimentaires

I ♦ Généralités

Des troubles peu spécifiques des conduites alimentaires accompagnent un grand nombre de maladies psychiatriques lors de leur décompensation (dépression, schizophrénie, état maniaque...). Toutefois, deux troubles spécifiques des comportements alimentaires sont individualisés et constituent une **catégorie diagnostique** à part entière : la **boulimie** et l'**anorexie mentale**.

II ♦ Anorexie mentale

Le trouble est d'installation lente, entre 12 et 20 ans et se rencontre surtout chez les femmes (90 %).

- L'anorexie mentale comporte 3 symptômes :
 - **restriction alimentaire** : c'est une conduite active, malgré la faim qui est présente, sous tendue par le désir effréné de **maigrir**. Les aliments sont **triés** et pris en **quantité minime**. On observe parfois des **vomissements provoqués** et/ou la prise de **laxatifs** ;
 - **amaigrissement** : il est secondaire à la restriction, progressif et important (15 à 20 kg en quelques mois). Malgré son **aspect cachectique**, **déni** de la maigreur par la patiente.
 - **aménorrhée** : elle est soit **primaire** (la patiente n'a jamais eu de règles) ou **secondaire** (les règles disparaissent), constamment observée et causée par l'amaigrissement et les troubles endocriniens.
- À cette triade caractéristique s'ajoutent :
 - trouble de la perception de l'image corporelle (**dysmorphophobie**) : la patiente ne reconnaît pas sa maigreur ;
 - **hyperactivité** physique et intellectuelle, **surinvestissement** scolaire ;
 - **déni** des troubles.
- Il existe des formes dites « **restrictives pures** », dominées par les conduites de restriction, et les formes « **anorexies-boulimies** » où les phases de restriction alternent avec des épisodes boulimiques avec vomissement provoqués.

♦ Complications évolutives

- Les **complications somatiques** sont nombreuses et proportionnelles à la sévérité de l'amaigrissement : troubles **cardio-vasculaires** (troubles du rythme, de la conduction), **endocriniens** (hypercorticisme, dysthyroïdie, androgénisme,..), **neurologiques** (coma), **digestifs** (hémorragies, œsophagites,...), ostéoporose.

- ## ◆ Principes du traitement

- ### III ♦ Boulimie

- ### ◆ Troubles souvent associés à la boulimie

- ## ◆ Traitement

Il repose avant tout sur la **psychothérapie**. Les **antidépresseurs** auraient une efficacité sur ces conduites, même en l'absence de dépression caractérisée.

Mémo 59

Perversion narcissique

I ♦ Généralités

Le malade **pervers** souffre de pathologie **narcissique** : il est autocentré, il cherche à tirer profit des situations qu'il organise à son avantage, sans se soucier des règles de la vie collective, dont il s'arrange en les contournant.

Son discours « fait de l'embrouille », sans engager réellement l'auteur. Le pervers narcissique « n'a pas de parole » ; malheur à qui se fie à ses dires.

II ♦ Mécanisme

- La **normalité** est le meilleur déguisement du pervers. D'apparence aimable et serviable, il **aliène** autrui, **l'utilise**.
- Il exploite volontiers les **fragilités psychologiques ou sociales** de ses victimes en jouant de leurs faiblesses, de leur crédulité, de leur dépendance. Par le jeu de **promesses** et gratifications faciles, il donne l'illusion qu'il représente un **appui fiable**.
- **Manipulateur**, le pervers place l'autre au service de **son seul plaisir**.
- Il vampirise sa victime : une fois créé le lien, il vit en **extorquant l'énergie vitale** de sa victime, qu'il pousse à bout. Il la conduit à la **dépression**, à la **démission** professionnelle, au **divorce**, à la lutte interminable pour la garde des enfants, parfois au suicide : il pompe, il use.
- Le pervers est un « bourreau roucoulant », amoral, **trompeur**.

III ♦ Étiologie

- En étant enfants, les malades ont connu **l'éducation par la loi**, d'où l'apparence de normalité. Mais ils n'ont jamais réellement **intégré** le principe de celle-ci :
 - pour eux la loi et l'organisation sociale ne sont jamais prises au sérieux ;
 - on peut jouer avec, et même s'en jouer.
- Fascinés par la **nécessité de leur jouissance** absolue et continue (principe de plaisir), ils concèdent simplement à la loi de **réguler leur pulsion** pour donner le change, pour faire durer le temps « suspendu » à l'avancée de la séduction (durée du charme).

IV ♦ Dangerosité pour autrui

- En profondeur envahis par une **pulsion destructrice**, les malades pervers détruisent, n'échangent pas réellement, ne partagent pas sous la régulation de la loi.
- Avides de réplétion absolue personnelle, ils dénie à l'autre les caractéristiques de son

existence indépendante : ils le vampirisent jusqu'à le réduire au statut d'**objet utile**.

- Appâtée avec des **promesses enjôleuses**, la victime « se donne » corps et âme jusqu'au point de non-retour. Elle **subit passivement** son sort, en évitant de douter du bien-fondé de la pseudo-protection par son bourreau.
- Mise en état de **dépendance**, la victime se voit peu à peu vidée psychiquement parce que le « protecteur » martèle mieux savoir ce qui lui convient et prétend penser à sa place. Jamais encombré d'émotions qu'il n'éprouve pas, froid et cynique, le pervers **fait porter à autrui la responsabilité** de « ce qui ne marche pas », qu'en douce il détruit lui-même. Ainsi la victime est amenée à s'accuser de la faute.

V ♦ Faiblesse de fond

- Le **dénigrement systématique du partenaire** sert à auto-justifier la prétendue suprématie de soi.
- La faiblesse structurelle du pervers oblige le malade à une **rigidité psychologique** :
 - faire croire en sa puissance pour masquer sa fragilité ;
 - refuser l'apport extérieur pour ne pas se mettre en danger.
- S'il est pris à son jeu, le pervers inverse les situations : il se fait alors passer pour victime de ceux auxquels il prétend avoir tant sacrifié de ses propres intérêts, soi-disant pour les aider. Il réclame réparation.
- Il ne se remet pas en cause, puisqu'à ses yeux l'autre, la société, les règles, doivent être à son service.

Mémo 60

Paraphilies

I ♦ Généralités

- Il s'agit des comportements visant à **obtenir l'orgasme** par la recherche **ritualisée** de certaines conditions extrinsèques par rapport au rapport sexuel lui-même, ou avec d'autres partenaires que ceux qu'autorise une société donnée.
- Ces comportements sont dits **pathologiques** car ils sont **impératifs**, **répétitifs** et **durables** quelles qu'en soient les conséquences négatives pour autrui ou pour le sujet lui-même.
- Certains vivent leur paraphilie sans honte ni anxiété, d'autres au contraire la vive douloureusement font une demande d'aide thérapeutique.
- La quasi-totalité des « paraphiles » sont des hommes.

II ♦ Types de paraphilies

- **Fétichisme** : utilisation préférentielle ou exclusive d'objets inanimés (vêtements...) pour obtenir une excitation sexuelle.
- **Transvetisme** : port par un homme hétérosexuel de vêtements féminins, y compris maquillage et perruque. Il n'y a **pas de trouble de l'identité sexuelle**.
- **Voyeurisme** : observation, de façon cachée et répétée, des personnes nues ou pendant leurs rapports sexuels. Il ne s'agit pas de manœuvre d'approche mais d'un plaisir recherché pour lui-même.
- **Exhibitionnisme** : exposition répétée de ses organes génitaux à des personnes étrangères, en des lieux publics, sans désirer ni solliciter un contact plus étroit. Il y a parfois masturbation pendant l'exposition. L'excitation est maximum si le témoin involontaire est choqué ou effrayé.
- **Sadisme sexuel** : éprouver du plaisir en infligeant de manière répétée à un partenaire, consentant ou non :
 - des humiliations morales ;
 - des souffrances corporelles (simulées ou réelles) ;
 - des blessures et sévices potentiellement mortels.C'est la souffrance de la victime qui est sexuellement excitante. Rares, les **criminels sadiques** sont parmi les plus dangereux et souvent récidivistes (tueurs en série).
- **Masochisme sexuel** : excitation sexuelle obtenue suite à des souffrances ou humiliations infligées par autrui, auquel le sujet se soumet. Le déroulement des sévices a en général été planifié, parfois par écrit, avec le partenaire. L'excitation augmente avec la progression de la douleur et des sévices qui sont parfois dangereux.

- **Frotteurisme** : obtention de l'excitation suite des attouchements des fesses et des seins des femmes habillées, souvent dans l'anonymat des lieux publics (transports en communs)
- **Pédophilie** : obtention d'une excitation de façon répétée au travers de relation sexuelles avec des enfants prépubères.
- **Inceste** : activité sexuelle entre membres de la même famille, transgressant un interdit social et structurel dans le développement de la personnalité. Les victimes, souvent les enfants, se sentent isolées, menacées et incomprises.
- **Zoophilie** : obtention d'une excitation de façon répétée au travers de relation sexuelles avec des animaux. Cette conduite est plus fréquente chez les sujets isolés et défavorisés socialement. On retrouve régulièrement une arriération mentale ou un processus démentiel surajoutés.
- **Nécrophilie** : excitation sexuelle due à une relation avec un cadavre. Rare, s'observe surtout chez les patients présentant une schizophrénie ou une arriération mentale.

Mémo 61

Syndrome confusionnel

I ♦ Généralités

La confusion est une **altération aiguë et transitoire** du fonctionnement cognitif, de la vigilance et du comportement, secondaire à une **atteinte encéphalique** habituellement réversible.

La cause en est le plus souvent médicale, et il est impératif de faire un **bilan somatique complet** avant de conclure à un trouble psychiatrique.

Le début est le plus souvent brutal, ou d'installation rapide (quelques jours), et les troubles sont fluctuants au cours de la journée.

II ♦ Présentation clinique

- **Présentation et comportement :**

- il est soit inerte, apathique, somnolent ;
- ou au contraire agité, déambulant à travers la pièce.

- **Troubles de la vigilance et du fonctionnement cognitif :**

- troubles majeurs de l'**attention**, avec difficulté à soutenir l'attention, grande **distractibilité** ;
- troubles de la **Mémoire** : le patient oublie à mesure ce qu'on dit, les souvenirs sont flous et imprécis ;
- **désorientation temporelle et spatiale** complète ;
- discours décousu, parfois **incohérent**, réponses à coté.

- Parfois peut s'ajouter un **délire onirique** : ce sont des **illusions sensorielles** le plus souvent visuelles (parfois terrifiantes) – le patient voit quelqu'un qui n'existe pas et a l'impression de rêver (ex. : le *delirium tremens* alcoolique).

- **Perturbation du cycle veille-sommeil**, somnolence quasi continue.

- Présence de **symptômes somatiques** :

- fièvre ;
- déshydratation ;
- asthénie ;
- hypertension...

III ♦ Étiologies

- Les causes sont très nombreuses, et parfois multifactorielles.

- Le traitement est celui de la **cause** du syndrome confusionnel, qu'il faut donc rechercher en priorité.
- En cas d'agitation et d'illusions oniriques, un traitement **neuroleptique** à faible posologie peut être administré pendant quelques jours (par exemple halopéridol 2 à 3 mg/jour).
- Dans le cas particulier du *delirium tremens* alcoolique, ce sont les **benzodiazépines** à fortes doses qui sont utilisées, avec les **vitamines B1-B6** et l'**hydratation**.

Mémo 62

Démences

I ♦ Généralités

Les syndromes démentiels correspondent à une maladie **s'aggravant inexorablement**, même s'il existe parfois quelques périodes de **rémission**.

La déficience mentale devient de plus en plus **invalidante** pour la personne vieillissante, *a fortiori* dans notre société.

II ♦ Processus menant de l'amoindrissement à la dépendance

♦ Alarmes

- **Oublis** (de mémoire immédiate), **mauvaises interprétations** de situations pourtant habituelles, **inquiétude** devant un changement, inhibition par **perte de confiance** en soi, demandes pour se rassurer, répétition de souvenirs anciens, opérations simultanées de plusieurs domaines moins bien réalisées.
- L'entourage se doit de **contrôler a posteriori** le comportement.

♦ Décalage

- Les écarts se creusent avec la normalité et avec l'habitude. L'**identité** change : période d'anxiété, d'agressivité ou d'auto-agressivité, sentiment d'impuissance.
- Affaiblissement des **opérations cognitives d'encodage** (stockage de l'information dans la mémoire) et de **récupération** (accès et restitution de l'information).
- L'**entourage** est en alerte fréquente, il tente de (se) rassurer par un contrôle préventif et des recommandations (*fais attention à, n'oublie pas de, pense à...*).

♦ Subordination

- Les malades tentent de **compenser**, de **donner le change**.
- Mais la vie quotidienne est **subordonnée à l'aide de quelqu'un**. L'accompagnement vise à faire utiliser les aspects de la personne qui « tiennent » : il faut continuer à faire profiter de sa présence, de la vie affective, de ce qui reste des relations et des expressions.
- L'entourage est **réquisitionné** en permanence, il corrige, il compense les défaillances. Il court le risque de fatigue et de *burn out*.

♦ Dépendance

- **Perte de tout repère**, l'expression ne suit plus l'intention, l'identité disparaît, la

personnalité autonome s'effondre définitivement. Le malade et son accompagnement deviennent une **dyade interdépendante**.

- La dépendance du malade et la contre-dépendance des aidants sont **très difficiles à vivre** dans la durée.

III ♦ Syndrome global de la détérioration mentale

- Dépendance aux autres progressive.
- Tentative d'établir un lien fusionnel avec les proches.
- Pertes cognitives remarquées assez tôt par l'entourage.
- Perte de la fluidité verbale, puis de la communication symbolique.
- Indétermination devant un choix, même simple, avec perplexité.
- Apraxies (même les gestes innés élémentaires de survie).
- Troubles du déplacement, défaillances d'équilibre, puis chutes.
- Déshydratation, malnutrition, négligence d'hygiène.
- Troubles de l'humeur, avec agacement, impatience, puis intolérance ou apathie morne.

IV ♦ Syndrome pour la maladie d'Alzheimer

La plus fréquente des démences, maladie **évolutive** actuellement **incurable**.

♦ En phase commençante

- Moments d'**amnésie** (surtout sur mémoire immédiate).
- **Agitation** avec brusques levers, démarrage et déambulation accélérée sans destination.
- **Désorientation temporo-spatiale**, malaise et inquiétude de ne plus s'y retrouver, de ne plus être sûr du trajet habituel, perte de repères, difficulté à penser abstraitement un parcours.
- Apparition d'**agnosie** et d'**apraxie** : difficultés à penser et à agir dans toute situation nouvelle, perte de fiabilité en conduite automobile, achats malaisés (comparaison des prix et estimation du rendu de monnaie embarrassées).
- Lenteur des idées et de l'expression.
- Irritabilité, anxiété, méfiance inquiète.
- Périodes de **retour de lucidité**.
- Maintien des **automatismes** (toilette, repas simple, courses, réunions...).

♦ En évolution négative

- Accroissement des **déficits cognitifs**, manque de **réactivité**.
- **Aphasie**.
- **Agitation** (surtout le soir), parfois violence verbale, exhibition...
- **Somnolence** (de jour), **apathie**.
- **Humeur acariâtre** (sentiment de préjudice, agressivité en retour, irritabilité).

- **Fugues** (fuites réfléchies pour quitter un lieu contraignant ou fuite irréfléchie devant de soudaines contraintes et de l'agression).
- **Errance** (perte totale du repérage, du chemin de retour).
- Trouble ou disparition des **automatismes** (laisser aller, oubli d'argent, oubli du sac, paiement impossible).
- **Déficiences physiques** de la marche, des gestes quotidiens, de la déglutition.

V ♦ Impératif éthique

- Les démences sont une maladie. Le malade soigné doit recevoir le **respect** dû à sa dignité d'être humain, *a fortiori* dans sa position faible et invalide.
- Frein à l'involution : **échanger beaucoup** (les visites, mais aussi l'encadrement soignant) pour que les **symbolisations** continuent à dresser un cadre à l'identité, une image de soi.

VI ♦ Surveillance

Les **tentatives de suicide** sont fréquentes chez les personnes âgées, dès lors qu'un épisode malheureux vient actualiser une tendance dépressive ou précipite la conscience de l'existence dépendante jugée sans valeur.

Mémo 63

Autisme de l'enfant et troubles envahissants du développement

I ♦ Autisme

Il touche un enfant sur 1 000, surtout les garçons, avec une prédisposition génétique.

♦ Présentation clinique

- L'autisme débute **avant la troisième année** de vie :
 - absence d'**interactions sociales et affectives** : pas d'intérêt pour leur environnement, isolement, incapacité à établir des relations avec les autres ;
 - intolérance au contact tactile, intolérance à tout changement ;
 - activité pauvre, **stéréotypée** : gestes répétés sans signification particulière, rituels ;
 - absence de jeu d'imitation (incapacité de « faire semblant ») ;
 - ingestion d'objets d'origine non alimentaire.
- La **marche** est en général acquise de façon normale, le **langage** est inexistant ou très pauvre, stéréotypé.

♦ Principes de prise en charge

- Après avoir établi le diagnostic de « syndrome autistique », il est indispensable d'éliminer une **cause organique** :
 - **bilan ORL** à la recherche d'une **surdité** ;
 - imagerie cérébrale à la recherche d'**anomalies anatomiques** ;
 - bilan génétique, à la recherche de **maladies génétiques** (syndrome du X fragile, sclérose tubéreuse de Bourneville,...) ;
 - bilan orthophonique et psychomoteur.
- La prise en charge thérapeutique repose avant tout sur le **travail pluridisciplinaire** : **institution spécialisée** avec psychiatres, éducateurs, psychomotriciens, orthophonistes...

II ♦ Autres troubles envahissants du développement

- **Syndrome d'Asperger** : langage, comportement et intelligence sont normaux, voire très développé (calcul mental, musique...). Seules les **interactions sociales** sont altérées.
- **Trouble désintégratif de l'enfance** : développement normal jusqu'à deux ans, puis perte progressive des acquisitions.
- **Syndrome de Rett** : retard mental sévère, et espérance de vie courte.

Mémo 64

Troubles du comportement chez l'enfant

I ♦ Généralités

Ces conduites peuvent faire partie de la **maturation** et du **développement** de l'enfant. Elles deviennent pathologiques dans leur **répétition** dans le temps et peuvent constituer les premiers signes d'une **organisation psychopathique** à l'adolescence.

II ♦ Le mensonge

Avant 6 ans, l'enfant ne fait pas la distinction entre le mensonge, l'activité ludique et la fabulation. Ce n'est qu'après 8 ans qu'un mensonge devient **intentionnel**. Initialement, le mensonge permet à l'enfant d'acquérir la **certitude que son monde imaginaire interne lui reste personnel**. Il est ainsi nécessaire de distinguer :

- le **mensonge utilitaire** : afin d'éviter un désagrément ou obtenir un avantage ;
- le **mensonge compensatoire** : l'objectif n'est pas un avantage concret mais de s'inventer une image (famille plus riche, exploits scolaires ou sportifs). Il est banal jusqu'à 6 ans ;
- le degré extrême est la **mythomanie**, rencontré chez les enfants aux **carences affectives sévères**.

III ♦ Le vol

Il est très banal jusqu'à l'âge de 6/7 ans. Il est parfois ensuite accompagné d'un **sentiment de faute**, de **tension psychique** qui est soulagée par le vol, ou au contraire vécu comme une juste revendication d'un manque.

Dans la plupart des cas, l'enfant est victime de carence affective, de séparation parentale, de grande rigueur ou de démission éducative totale.

IV ♦ La fugue

La plupart des enfants fugueurs ont subis de nombreuses ruptures : divorce des parents, abandon, carence affective, placements, déménagement, *etc.* L'impulsivité est souvent présente, la fugue représentant une décharge de la tension psychique qu'ils fuient.

Mémo 65

Troubles dysharmoniques chez l'enfant

I ♦ Généralités

La dysharmonie évolutive désigne une **maturation anormale de certaines fonctions psychologiques**, apparaissant avant six ans.

Le développement de ces enfants est marqué par des difficultés profondes d'**adaptation**, et d'**apprentissage**.

On retrouve fréquemment dans leur histoire précoce des situations de carences affectives, sociales ou éducatives.

II ♦ Présentation

Les **troubles** sont observés dans les domaines suivants :

- **régulation affective et de l'anxiété** :

- angoisse intense et généralisée, peurs et phobies inhabituelles, épisodes de paniques fréquents,

- épisodes de désorganisation du comportement avec des conduites immatures ou violentes ;

- **comportement social et relationnel** :

- désintérêt relationnel, détachement et évitement des autres, repli sur soi altérant les relations avec les camarades et les adultes,

- peu de capacité d'empathie et de compréhension des affects d'autrui ;

- **processus cognitif** :

- irrationalité, pensée magique, idées bizarres et incohérentes,

- difficulté à faire la différence entre vie réelle et imaginaire,

- difficulté à organiser sa pensée et comprendre celle des autres,

- fantasmes de toute puissance, de superpouvoirs, sentiment que l'environnement (les actualités, la télévision) s'adresse à l'enfant (idées de référence).

III ♦ Éléments de prise en charge

La prise en charge des troubles dysharmoniques doit être **pluridisciplinaire**, en s'appuyant particulièrement sur la **rééducation** et la **psychothérapie**.

Des **soins institutionnels** sont souvent nécessaires (hôpital de jour, groupes).

En l'absence de **prise en charge précoce**, les enfants dysharmoniques peuvent plus tard présenter des **troubles psychiatriques variés** : psychose chronique, trouble grave de la

personnalité, dépressions, troubles du comportement alimentaire, addictions.

Mémo 66

Dépression de l'enfant et de l'adolescent

- Elle est beaucoup plus fréquente chez l'adolescent, et liée aux remaniements psychosomatiques propres à cet âge. La dépression a alors les caractéristiques de celle de l'adulte, mais avec une majoration des troubles du comportement et des manifestations psychosomatiques.

- Chez l'enfant jusqu'à 6 ans, les manifestations dépressives sont essentiellement psychosomatiques (anorexie, troubles du sommeil, eczéma, pelade...) et comportementales (isolement, retrait, agitation, conduites agressives).

- Après 6 ans, les symptômes suivants sont les plus souvent observés :

- humeur triste et auto-dévalorisation ;
- comportement agressif ;
- troubles du sommeil et de l'appétit ;
- échec ou désinvestissement scolaire ;
- plaintes somatiques ;
- perte de l'énergie habituelle et désocialisation.

Certains auteurs considèrent par ailleurs certaines manifestations psychosomatiques comme étant des « équivalents dépressifs ». Citons en particulier l'énurésie, l'eczéma, l'asthme, l'obésité et l'anorexie.

- Parmi les enfants présentant une telle symptomatologie, on retrouve très fréquemment dans leur histoire :

- une situation de perte pouvant susciter un sentiment d'abandon : décès d'un parent, séparation brutale même transitoire (divorce parental, hospitalisation, départ d'un frère...) ou éloignement de l'enfant (placement en nourrice ou en institution...);
- et/ou un contexte familial particulier : parents dépressifs (en particulier la mère), carence affective parentale. Un parent est parfois « rejetant » : dévalorisation de l'enfant, hostilité ou indifférence totale envers lui.

- L'existence d'une dépression pendant l'enfance n'apparaît pas comme étant un facteur de risque particulier de l'apparition d'épisodes dépressifs à l'âge adulte.

Mémo 67

Troubles anxieux chez l'enfant et l'adolescent

I ♦ Généralités

Ils touchent 10 % des enfants et adolescents.

Chez l'enfant, les troubles anxieux sont souvent accompagnés de **traits d'inadaptation** : timidité, retrait social, manque de confiance en soi.

Les troubles sont comparables à ceux de l'adulte (voir [Mémo 53](#)), mais deux entités sont spécifiques à l'enfant et l'adolescent : l'anxiété de séparation et la phobie scolaire.

II ♦ Anxiété de séparation

- C'est le plus fréquent chez l'enfant.
- Il s'agit d'une anxiété excessive concernant la séparation d'avec les **figures d'attachement** de l'enfant, se manifestant par une **détresse récurrente** dans ces situations, d'une **crainte persistante de la disparition** des figures d'attachement ou d'un **malheur** pouvant leur arriver. L'enfant craint également qu'un **évènement malheureux** ne l'éloigne (*kidnapping*, se perdre).
- Cette anxiété se complique par une **réticence ou un refus scolaire**, ou de **rester seul** à la maison sans la présence des figures d'attachement.
- L'enfant fait des **cauchemars** sur le thème de la **séparation**, et présente des plaintes somatiques variées (céphalées, troubles digestifs).

III ♦ Phobie scolaire

- L'enfant présente une **réaction d'angoisse intense lors du départ en classe** (pleurs, supplie ses parents de ne pas y aller), et se sauve en pleurant. Parfois il **fugue** de l'école si on le contraint à s'y rendre.
- Des plaintes somatiques sont souvent associées. Le travail scolaire à la maison ne pose par contre souvent pas de difficulté.
- En dehors des périodes scolaires, l'enfant est calme et promet d'y aller « plus tard » sans difficulté. Il **rationnalise** son refus scolaire : enseignant sévère, camarades méchants...

IV ♦ Éléments de prise en charge

- La **psychothérapie individuelle et familiale** est l'élément essentiel de prise en charge.
- Dans la phobie scolaire, une **hospitalisation temporaire** peut être nécessaire pour débloquer la situation.

Mémo 68

Dispositif de sectorisation

I ♦ Définition

En France, les **soins psychiatriques** sont distribués par des **équipes spécialisées** ayant la responsabilité d'une population vivant sur un territoire géographique donné : un **secteur**.

Chaque secteur dispose :

- d'un **service psychiatrique d'hospitalisation** ;
- d'un **centre de consultation médico psychologique (CMP)** ;
- pour certains, d'autres **structures ambulatoires** : hôpital de jour, CATTP, appartements et foyers thérapeutiques, hospitalisation à domicile, centre d'aide par le travail, *etc.*

II ♦ Principes du dispositif

Le secteur psychiatrique repose sur le principe de la **gratuité des soins** et de **continuité des soins** pour tout sujet domicilié sur le territoire géographique attribué.

Sa mission est d'assurer :

- la **prévention** ;
- le **dépistage** ;
- les **soins des troubles psychiatriques**.

En ce qui concerne l'enfant et l'adolescent, le dispositif est comparable et organisé en **intersecteurs** (qui couvrent plusieurs secteurs adultes), tous ne disposant pas de lits d'hospitalisation.

- Pour les patients **consentant aux soins** (en **service libre**), les soins peuvent ne pas être assurés par le dispositif de secteur mais par d'autres **institutions spécialisées** (service hospitalo-universitaires, cliniques privées psychiatriques).
- Pour certains patients les soins sont dispensés **sans leur consentement** :
 - **hospitalisation sur demande d'un tiers (SPDT)** ;
 - **hospitalisation en péril imminent (SPPI)** quand aucun tiers n'est retrouvé ;
 - **hospitalisation sur décision du représentant de l'état (SDRE)**, lorsqu'il existe une trouble de l'ordre public.

Dans tous ces cas, l'hospitalisation ne peut avoir lieu qu'au service d'hospitalisation du secteur auquel le patient est rattaché.

Mémo 69

Psychothérapies individuelles et collectives

I ♦ Généralités

Les psychothérapies sont actuellement nombreuses et d'approche théorique diverses, mais ont un but commun : modifier de façon durable la relation d'un sujet à son environnement en agissant sur son psychisme.

II ♦ Psychothérapies individuelles

♦ Psychanalyse

Il s'agit à la fois d'une théorie de la structure et du fonctionnement de la personnalité et d'une technique de psychothérapie.

- La règle fondamentale est la libre association par le patient : celui-ci doit dire tout ce qu'il ressent ou pense, sans rien omettre, même si cela lui paraît ridicule, difficile à formuler ou sans intérêt.
- La base théorique, très riche, a été fondée par les travaux de Freud, au début du xx^e siècle, qui a constaté que les malades parvenaient, par l'association d'idée, à évoquer des traumatismes précoces jusque-là inconscients.
- Le but essentiel du travail analytique est la mise à jour progressive d'éléments inconscients, en particulier à partir de l'analyse du transfert du patient sur son thérapeute, et sur les interprétations de l'analyste de ce qui est apporté par le patient (discours, association, rêves, comportement pendant la cure).
- La psychanalyse s'adresse davantage aux états névrotiques et à certains troubles de la personnalité qu'à la psychose, et nécessite un investissement et une motivation de la part du patient. La cure se déroule sur un rythme régulier : séances de durée fixe, souvent plusieurs fois par semaine et sur une période longue (plusieurs années).

♦ Thérapies comportementales et cognitives (TCC)

Il s'agit d'une technique issue des travaux de la psychologie expérimentale s'appuyant sur les théories de l'apprentissage et de la psychologie cognitive (travaux de Beck).

- Cette théorie présuppose l'existence de « schémas cognitifs » stockés dans la mémoire à long terme et acquis au cours d'expériences précoces.
- Ces schémas (dépressogène, dangers reliés à l'anxiété) induisent des réactions (pensées, croyances, monologues intérieurs) sources d'une appréhension erronée de la réalité.
- Le principe est que la modification de ces schémas par une TCC induira une modification du comportement externe.

- Il s'agit de séances **structurées**, où le thérapeute intervient activement et se concentrant sur « l'ici et maintenant ».
- Les principaux outils sont : la **relaxation**, les **techniques d'exposition**, le **jeu de rôle**.

◆ Hypnose

Elle fut d'abord utilisée par **Charcot** à des fins expérimentales.

- Le traitement consiste, à partir de « **techniques d'induction** » (procédures visuelles et auditives), à provoquer chez le patient un état de « **transe hypnotique** » : état particulier avec levée des inhibitions et facilitation à évoquer les souvenirs.
- L'état d'hypnose permet une **phase thérapeutique** où les suggestions progressives du thérapeute vont aider à la **disparition du symptôme**.

III ◆ Psychothérapies collectives

◆ Thérapies familiales systémiques

Elles reposent sur l'idée que la pathologie individuelle d'un sujet est directement liée à un **système d'interrelations familiales**.

Les thérapies familiales se proposent donc de traiter dans un même temps les différents membres d'une famille, adultes et enfants, considérées comme un **groupe** dont le **fonctionnement** peut être compris et modifié.

◆ Psychodrame

Cette méthode se fonde sur une **représentation théâtrale de la réalité**, sous forme d'une scène improvisée par le patient sur un thème choisi par lui.

Cette mise en scène permettrait de retrouver une **spontanéité** et d'éclairer des **aspects mal connus** de sa personnalité.

Mémo 70

Psychothérapie institutionnelle

I ♦ Généralités

La **psychothérapie institutionnelle** est un concept s'étant constitué après la deuxième guerre mondiale, au moment de la transformation des hôpitaux psychiatrique (les « asiles ») avec pour but de transformer un **fonctionnement asilaire** aliénant en des institutions ayant en elle-même un **rôle thérapeutique**.

À cette époque s'est développée la **formation des infirmiers**, l'organisation des réunions entre membres du personnel et malades et les activités d'ergo et de sociothérapie.

Initiée par **Daumezon et Koechlin en 1954**, il s'agit d'un riche courant de pensée ayant pour objectif de faire de l'institution psychiatrique un instrument de la thérapeutique et d'une forme de psychothérapie.

II ♦ Conséquences

- Une **réflexion récurrente** est organisée sur le **rôle** des soignants : réunions de synthèse, groupes de soignants.
- Développement des activités d'**ergothérapie** et de **sociothérapie**.
- **Utilisation à but thérapeutique du lieu de soin** : réunions soignants-soignés, attribution d'un rôle et d'une responsabilité aux patients, création de « clubs » thérapeutiques.
- **Lutte contre la chronicisation** en diversifiant les structures de soin : hôpital de jour, de nuit, centre d'accueil à temps partiel, *etc.*

♦ Sectorisation psychiatrique

Le développement de la **sectorisation psychiatrique** quelques années plus tard est fondé sur ces principes, avec une **continuité des soins** entre l'hôpital et les structures ambulatoires par une même équipe.

Les grands principes de la psychothérapie institutionnelle sont passés dans la pratique et marquent le fonctionnement quotidien de la plupart des lieux de soins en France. Le soin en psychiatrie nécessite l'usage souple, personnalisé et souvent simultané des méthodes **chimiothérapiques** (psychotropes), **psychothérapiques** et **institutionnelles**.

Mémo 71

Réhabilitation psychosociale

I ♦ Définition

Il s'agit d'un mouvement existant depuis une trentaine d'année, visant à **réadapter** et à **réinsérer** le patient présentant une pathologie psychiatrique.

La **réhabilitation psychosociale** se définit comme l'ensemble des actions mises en œuvre au sein d'un processus visant à améliorer leur **autonomie** et leur **indépendance dans la communauté**.

Elle sous-entend le **maintien** des malades psychiatriques chroniques **dans la communauté** et vise à construire pour eux des « systèmes de soutien » en dehors des hôpitaux.

II ♦ Objectifs

- Développer les compétences sociales des patients.
- Réduire les symptômes et les effets négatifs des soins psychiatriques, améliorer le fonctionnement social.
- Réduire la stigmatisation et la discrimination.
- Soutenir la famille.
- Soutenir et maintenir les liens sociaux.
- L'autonomie : permettre aux malades d'accroître leurs capacités de vivre en société, de travailler et d'entrer en relation avec les autres.

III ♦ Mise en œuvre

Il s'agit :

- d'une part **d'actions de soins à l'intention du patient** ;
- d'autre part **d'actions en direction de la société** afin qu'elle soit plus apte à accueillir la personne souffrant de troubles psychiques.
- Parmi ces soins au patient nous pouvons en particulier citer la **remédiation cognitive**, qui a pour objectif de diminuer les déficits cognitifs des patients.
- Concernant les actions en direction de la société, la **lutte contre la stigmatisation** et les **représentations sociales négatives** attachées à la pathologie mentale sont au centre des revendications d'usagers et de professionnels participant au mouvement de réhabilitation psychosociale.

Ce mouvement est riche en termes de réflexion sur l'**organisation des soins** et les **politiques de santé mentale**.

Semestre 5 - U.E 2.9

Processus tumoraux

- >>> [Mémo 72 - Définitions et généralités](#)
- >>> [Mémo 73 - Épidémiologie des cancers](#)
- >>> [Mémo 74 - Tumeurs bénignes et malignes](#)
- >>> [Mémo 75 - Phénomène métastatique](#)
- >>> [Mémo 76 - Facteurs cancérigènes et cancérogénèse](#)
- >>> [Mémo 77 - Classifications](#)
- >>> [Mémo 78 - Circonstances de découverte et signes cliniques des cancers](#)
- >>> [Mémo 79 - Particularités de la prise en charge et plans cancer](#)
- >>> [Mémo 80 - Dépistage et prévention](#)
- >>> [Mémo 81 - Traitements](#)
- >>> [Mémo 82 - Cancer du sein](#)
- >>> [Mémo 83 - Cancers de l'appareil génital féminin](#)
- >>> [Mémo 84 - Cancers urogénitaux](#)
- >>> [Mémo 85 - Cancer du poumon](#)
- >>> [Mémo 86 - Tumeurs malignes de l'œsophage](#)
- >>> [Mémo 87 - Tumeurs malignes de l'estomac](#)
- >>> [Mémo 88 - Tumeurs malignes du pancréas](#)
- >>> [Mémo 89 - Carcinome hépatocellulaire](#)
- >>> [Mémo 90 - Tumeurs malignes colorectales](#)

- >>> [Mémo 91 - Tumeurs malignes du canal anal](#)
- >>> [Mémo 92 - Cancers des voies aéro-digestives supérieures \(VADS\)](#)
- >>> [Mémo 93 - Cancer de la thyroïde](#)
- >>> [Mémo 94 - Tumeurs malignes osseuses](#)
- >>> [Mémo 95 - Tumeurs cérébrales de l'adulte](#)
- >>> [Mémo 96 - Cancer de la peau](#)
- >>> [Mémo 97 - Cancers en pédiatrie : neuroblastome](#)
- >>> [Mémo 98 - Cancers en pédiatrie : néphroblastome](#)
- >>> [Mémo 99 - Cancers hématologiques](#)
- >>> [Mémo 100 - Leucémie myéloïde chronique](#)
- >>> [Mémo 101 - Leucémie lymphoïde chronique](#)
- >>> [Mémo 102 - Leucémies aiguës](#)
- >>> [Mémo 103 - Lymphomes](#)
- >>> [Mémo 104 - Myélome](#)

Mémo 72

Définitions et généralités

Le cancer n'est pas une particularité de l'espèce humaine. Tous les êtres pluricellulaires, végétaux ou animaux, ont la possibilité de développer un cancer.

Cancer : terme générique qui désigne plus d'une centaine de maladies différentes. Synonymes : *tumeur maligne*, *néoplasme* et *néoplasie*.

g La cancérisation résulte d'**altérations génétiques** qui conduisent à la prolifération incontrôlée, anarchique et autonome de cellules (oncogènes et anti-oncogènes). Les cellules cancéreuses ont échappé aux mécanismes normaux de régulation de la différenciation et de la multiplication, donc à l'homéostasie cellulaire. Ces modifications du génome des cellules cancéreuses vont leur conférer des propriétés que n'ont pas les cellules normales : elles sont capables d'envahir le tissu normal avoisinant, en le détruisant, et de migrer à distance pour former des **métastases**. Tous les tissus ou presque peuvent être touchés. La notion de cancer ne sous-entend pas nécessairement l'existence d'une tuméfaction (leucémies).

Métastases : principale cause de décès par cancer.

- **Signes cliniques** : les manifestations cliniques initiales sont très variables.
- **Diagnostic** : il repose toujours sur une analyse anatomo-pathologique de cellules ou d'un fragment de tissu tumoral (biopsie). Après confirmation du diagnostic, le traitement pourra être débuté, la recherche de métastases sera systématique. C'est le **bilan d'extension**.
- **Traitements** : aujourd'hui bien codifiés, ils seront prescrits en fonction du pronostic. Le traitement de choix est la **chirurgie**, elle sera associée le plus souvent avec la **radiothérapie** et la **chimiothérapie**.
- **Pronostic** : la gravité et l'évolution varient d'un type de cancer à l'autre. Dépistage et traitement précoce permettent de mettre en rémission à cinq ans la moitié des patients. Une famille thérapeutique d'apparition récente (années 2000) est particulièrement prometteuse : ce sont les **thérapies ciblées**. Ces molécules visent à corriger les dysfonctionnements dus aux produits des oncogènes.
- **Prévention** : des études épidémiologiques ont permis d'incriminer des facteurs cancérigènes environnementaux et comportementaux, tels que le tabac et l'alcool. La prévention est difficile, mais depuis quelques années, celle du cancer de l'utérus bénéficie d'un vaccin.

Mémo 73

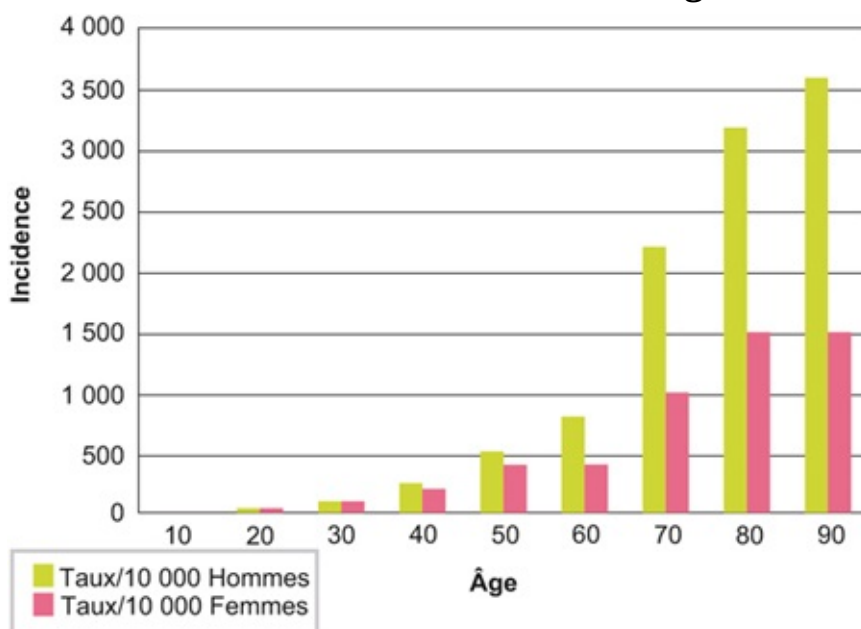
Épidémiologie des cancers

I ♦ Incidence

C'est le nombre des nouveaux cancers, rapporté à la population sur une année.

En France 365 500 nouveaux cas de cancers estimés en 2011, 207 000 hommes et 158 500 femmes. L'incidence augmente avec l'âge. Plus de 50 % des cancers surviennent chez des sujets de plus de 65 ans.

>>> Incidence en fonction de l'âge



Les cancers de la prostate chez l'homme (71 000 cas) et du sein chez la femme (53 000 cas) sont les plus fréquents. Viennent ensuite chez l'homme, les cancers du poumon (27 500) et du côlon-rectum (21 500) et chez la femme, les cancers du côlon-rectum (19 000) et du poumon (12 000).

Cancers les plus fréquents tous sexes confondus : prostate, sein, colon et rectum, poumon, cancers ORL, lymphomes non hodgkiniens, vessie, rein...

Il existe des variations géographiques des cancers en France. L'incidence est plus élevée dans le nord de la France. Cela est le reflet des disparités sociales, des modes de vie et de l'exposition aux facteurs cancérigènes.

Les personnes issues des catégories socioprofessionnelles les moins favorisées souffrent et meurent plus du cancer que les autres (*La situation du cancer en France, Inca 2012*).

♦ Évolutions récentes

Certains cancers voient leur incidence :

- diminuer : cancer du col de l'utérus, de l'estomac, des ovaires et de la vessie ;
- augmenter : cancer du sein, cancer de la prostate, le mélanome et le myélome.

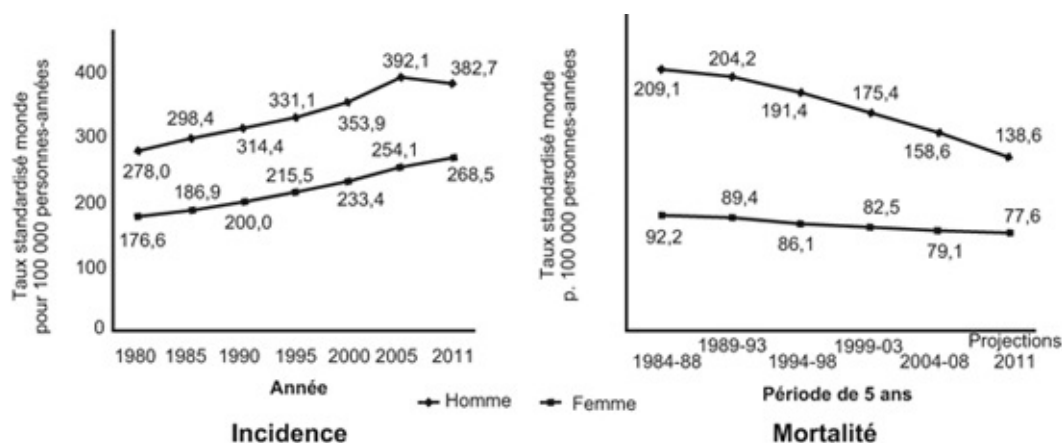
Le cancer du poumon et la maladie de hodgkin diminuent chez l'homme et augmentent chez la femme.

II ♦ Prévalence

C'est le nombre total de cancers présent à un moment donné rapporté à la population totale. En France les données de prévalence du cancer sont mal connues en raison de l'absence d'enregistrement exhaustif des données concernant les patients atteints de cancer. Il existe des « registres des cancers » dans certains départements (25). Les plus anciens sont ceux du Bas-Rhin et du Doubs, qui datent respectivement de 1975 et de 1977.

III ♦ Mortalité

Depuis dix ans, le taux de mortalité par cancer diminue alors que l'incidence augmente. C'est vraisemblablement la conséquence d'une meilleure prise en charge et le résultat des procédures de dépistage.



147 500 décès par cancer estimés par l'Inca en 2011, 84 500 chez l'homme et 63 000 chez la femme. C'est la première cause de mortalité chez l'homme (33 % des décès) et la deuxième chez la femme (24 % des décès).

♦ Chez l'homme

Le cancer du poumon est la principale cause de décès par cancer, suivi par les cancers du côlon-rectum et de la prostate.

L'incidence du cancer de la prostate augmente mais sa mortalité diminue.

♦ Chez la femme

Le cancer du sein est la principale cause de décès par cancer (11 500) suivi par les cancers du côlon-rectum (8 300) et du poumon (8 100).

Le cancer du sein est en augmentation mais sa mortalité diminue. Le cancer du poumon augmente lui aussi et sa mortalité également.

IV ♦ La survie

La survie à cinq ans des patients tous cancers confondus est de 52 % (44 % chez l'homme et 63 % chez la femme).

V ♦ Les cancers de l'enfant

- Le nombre de nouveaux cas de cancer chez l'enfant est estimée 1 700 par an en France.
- Les cancers les plus fréquents sont les leucémies, les lymphomes et les tumeurs du système nerveux central.
- La survie globale des enfants atteints de cancer sur la période 2000-2007 est estimée à 92 % à un an et à 82 % à cinq ans.

Mémo 74

Tumeurs bénignes et malignes

Une tumeur est une tuméfaction correspondant à une prolifération anormale de cellules. Il existe deux grands types de tumeur : bénigne et maligne.

I ♦ Propriétés des tumeurs bénignes

♦ Aspects macroscopiques

Une tumeur bénigne est capable de contrôler son développement, elle n'envahit pas et ne détruit pas les tissus voisins.

Elle est généralement limitée, circonscrite ou encapsulée, séparée du tissu normal qu'elle repousse.

Son exérèse chirurgicale est en général facile.

♦ Aspects histologiques

En général, les tumeurs bénignes sont bien différenciées. Les cellules sont « presque » normales. Ces tumeurs se développent dans le tissu épithélial comme dans le tissu conjonctif.

- Les **tumeurs bénignes du tissu épithélial** vont se former dans les deux types d'épithélium :

- **épithélium épidermoïde** : papillomes (verrues), condylome, nævus ;

- **épithélium glandulaire** : les adénomes, hypophysaire, prostatique, *etc.*

- Les **tumeurs bénignes du tissu conjonctif** se développent à partir des différents composants du tissu conjonctif :

- le tissu adipeux, les lipomes ;

- le tissu osseux, les ostéomes ;

- l'endothélium vasculaire, les angiomes ;

- le tissu cartilagineux, les chondromes ;

- le tissu musculaire lisse, les léiomyomes ;

- le tissu musculaire strié, les rhabdomyomes ;

- le SN, méningiome, neurinome, *etc.*

♦ Aspects évolutifs des tumeurs bénignes

Elles sont parfaitement tolérées dans la plupart des cas.

Une tumeur bénigne, sauf cas très particuliers (polypes colorectaux), n'a aucune tendance à dégénérer en cancer.

Les tumeurs bénignes ne forment pas de métastases.

Dans certains cas il existe des complications potentiellement graves :

- tumeurs crâniennes et hypertension intracrânienne ;
- adénome prostatique et rétention aiguë d'urine ;
- adénome hypophysaire et cécité par compression du chiasma optique ;
- fibrome utérin et hémorragie cataclysmique.

Devant ces situations l'**exérèse** s'impose, parfois en urgence.

II ♦ Propriétés des tumeurs malignes

♦ Aspects macroscopiques

Une tumeur maligne s'étend largement en tous sens, le tissu est déstructuré. Elle n'est pas limitée par une capsule et pénètre les tissus voisins (image en étoile ou en crabe). Les limites de la tumeur sont difficiles à apprécier visuellement.

♦ Aspects histologiques et génétiques

Le tissu est caricatural, mal structuré et n'ayant que peu de rapport avec le tissu d'origine. La différenciation est variable, une tumeur indifférenciée sera qualifiée d'**anaplasique**.

Les anomalies des composants de la cellule cancéreuse vont permettre d'affirmer le diagnostic.

- Le **noyau** est souvent volumineux, de forme irrégulière, polylobé. Il existe des cellules binucléées. L'analyse du contenu en ADN des cellules par cytométrie de flux montre une tendance à la polyploïdie, avec un nombre de chromosome multiplié par 2 voire 4.
- Le **cytoplasme** est basophile souvent granuleux, en rapport avec le développement du réticulum endoplasmique, reflet de cellules au métabolisme intense avec une synthèse des protéines augmentée.
- Des **anomalies génétiques** peuvent être mises en évidence (oncogènes et gènes suppresseurs de tumeurs) par des méthodes de biologie moléculaire.

Au total l'analyse de tous ces caractères permettra d'affirmer le diagnostic sur :

- un examen cytologique des cellules isolées de la tumeur par **cytoponction** ;
- un examen histologique de la tumeur après **biopsie** ou **exérèse** chirurgicale.

♦ Aspects évolutifs des tumeurs malignes

Les cellules cancéreuses développent *in fine* des propriétés qui aboutissent au développement sans contrôle et autonome de la tumeur :

1. Capacité de croissance exagérée par stimulation non physiologique, liée aux produits des oncogènes :
 - production autocrine de facteurs de croissance ;
 - surexpression de récepteurs pour ces facteurs.
2. Insensibilité aux inhibiteurs physiologiques de la croissance cellulaire par :

- inactivation des mécanismes de contrôle du cycle cellulaire ;
- échappement à la différenciation cellulaire.

3. Échappement à l'apoptose et division illimitée (immortalité).

4. Induction d'une néoangiogenèse nécessaire au développement de la tumeur, par sécrétion de facteurs de croissance angiogéniques.

5. Invasion et métastase.

Tumeurs bénignes	Tumeurs malignes
Différenciées	Peu différenciées
Mitoses rares	Mitoses fréquentes
Croissance lente	Croissance rapide
Non invasives	Invasives
Non destructrices	Destructrices
Encapsulées	Non encapsulées
Non récidivantes	Récidives possibles
Pas de métastase	Métastases

Mémo 75

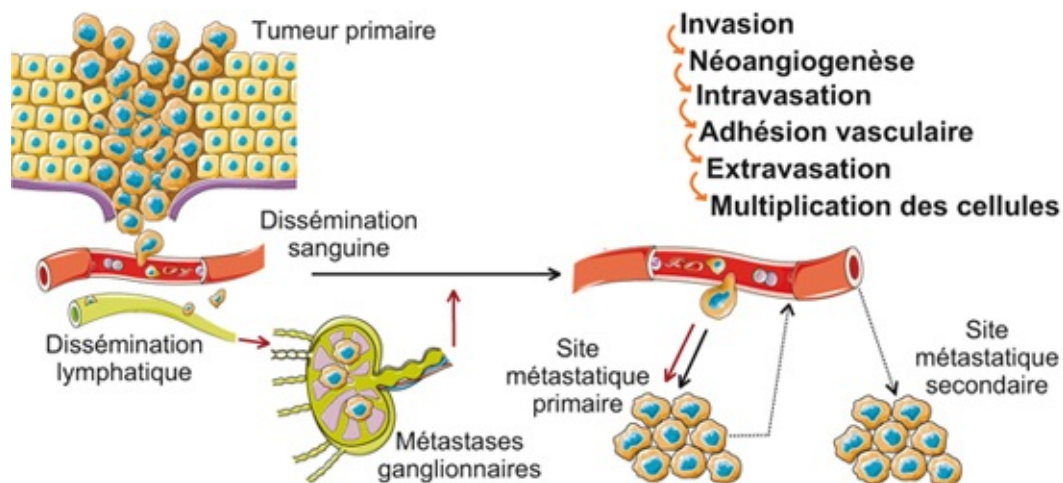
Phénomène métastatique

Le phénomène métastatique fait toute la gravité de la maladie cancéreuse. Les patients décèdent des complications liées aux métastases et des dysfonctionnements qu'elles entraînent.

I ♦ Définition

Une **métastase** est un ensemble de cellules provenant d'une tumeur primitive qui migrent vers un autre organe, s'y multiplient et forment une nouvelle tumeur. Les tumeurs cancéreuses sont hétérogènes, certaines cellules sont capables d'envahir les tissus sains environnants et permettre à d'autres cellules cancéreuses de quitter la tumeur primitive pour former des métastases après un passage dans les liquides biologiques, circulation lymphatique et sanguine. L'analyse génétique des cellules métastatiques montre qu'elles diffèrent de la tumeur primitive, elles ont acquis le pouvoir de métastaser. Certaines tumeurs, telles que les épithéliomas basocellulaires, sont dépourvues de pouvoir métastatique mais ont gardé le pouvoir d'envahir les tissus sains. À l'inverse, d'autres tumeurs ont un pouvoir métastatique exacerbé, comme les mélanomes.

II ♦ Les différentes étapes du phénomène métastatique



Pantel, Nat. Rev. Cancer, 2004

III ♦ Les voies de dissémination

Elles sont au nombre de trois :

- la **circulation sanguine** ;
- la **circulation lymphatique** ;
- **locale par contiguïté au travers des séreuses** : elle a été mise en évidence dans la

surveillance du cancer de l'ovaire.

IV ♦ Les mécanismes

Les cellules métastatiques emportées dans le flux sanguin ou lymphatique vont devoir s'arrêter pour passer dans les tissus cibles. Pour expliquer l'extravasation des cellules tumorales, deux mécanismes sont proposés.

- Le **blocage non spécifique** des cellules agrégées avec des plaquettes dans les capillaires de tissus et en liaison anatomique plus ou moins directe avec la tumeur primitive.
- L'**arrêt spécifique** des cellules grâce à des molécules d'adhésion. Elles permettent aux cellules d'interagir avec l'endothélium vasculaire et de le traverser. Ce mécanisme permet d'expliquer la spécificité des métastases de certains cancers (métastases osseuses dans le cancer de la prostate).

Le rôle des plaquettes, est important, permettant le contact direct entre les cellules cancéreuses et les cellules endothéliales.

V ♦ Métastases et sites métastatiques

- Certains organes sont préférentiellement le lieu de développement de métastases, tels que le foie, le tissu osseux, les poumons, l'encéphale où la grande majorité des tumeurs sont métastatiques.
- Lors de la découverte d'une tumeur maligne dans l'un de ces organes, il faudra en rechercher la nature primitive ou secondaire. C'est l'étude histologique et la biologie moléculaire qui le plus souvent donne la solution.
- La connaissance de cette relation tumeur primitive-métastase trouve son intérêt pour :
 - orienter la recherche du cancer primitif lors de la découverte d'une métastase isolée ;
 - cibler la surveillance des cancers après le traitement initial en fonction des sites métastatiques potentiels.

Mémo 76

Facteurs cancérigènes et cancérogénèse

Le terme « **cancérigène** » concerne tout ce qui peut provoquer le développement d'un cancer.

La mise en cause d'un facteur cancérigène est un travail de longue haleine car :

- il est difficile de retrouver un nombre significatif de patients ayant un type de cancer et exposés au même facteur cancérigène ;
- il peut se passer plusieurs décennies, voire une génération, entre l'exposition et l'apparition du cancer.

Il est donc difficile de relier un cancer chez un patient à un facteur cancérigène.

I ♦ Les facteurs cancérigènes

♦ Les cancérigènes chimiques

- de nombreux produits chimiques sont responsables de cancers expérimentaux. Les cancers humains sont probablement dus à des cancérigènes chimiques, mais le nombre des cancers prouvés être d'origine chimique reste limité.
- **Composés organiques**, hydrocarbures polycycliques, benzopyrène, benzène, chlorure de vinyle, amines aromatiques...
- **Substances minérales**, amiante, nickel, chrome, arsenic... ;
- **Certaines chimiothérapies** (MOPP).
- **Substances biologiques** : les aflatoxines.

♦ Les cancérigènes physiques, les radiations

- **Ultraviolets** : cancers cutanés.
- Les **rayons X** sont cancérigènes, il existe une relation entre le risque de cancérisation et la dose reçue :
 - à Hiroshima, la fréquence des leucémies chez les survivants est inversement proportionnelle à la distance du sujet par rapport au centre de l'explosion ;
 - leucémies radio-induites suite à une exposition professionnelle accidentelle ou thérapeutique (cancer du sein, Tchernobyl).

♦ Les virus et agents infectieux

Ils seraient responsables de 15 % des cancers. Ce sont :

- les virus des **hépatites B et C** ;
- les **papilloma** ;

- le **virus d'Epstein-Barr**...

D'autres agents infectieux et parasitaires seraient impliqués : *Helicobacter pylori* et *Schistosoma haematobium* (bilharziose).

◆ Les facteurs génétiques

Il existe des anomalies génétiques que l'on retrouve :

- dans certains cancers : **anti-oncogène Rb1** dans le **rétinoblastome** ;
- ou dans certaines pathologies ou anomalies qui favorisent l'apparition d'un cancer : la **polypose rectocolique**, la **trisomie 21**, le **syndrome de Klinefelter (XXY)**.

◆ Les facteurs immunitaires

Déficits immunitaires acquis : chez des patients HIV évoluant depuis plusieurs années, on décrit l'apparition de lymphomes.

◆ Les facteurs hormonaux

- **Œstrogènes** : cancer du sein.
- **Testostérone** : cancer de la prostate.

◆ Les facteurs socio-éducatifs

- Tabac : poumon et vessie.
- Alcool : œsophage, foie.
- Alcool + tabac : VADS.
- Alimentation riche en graisse : cancer du sein.

II ◆ La cancérogénèse

C'est l'ensemble des phénomènes qui transforment une cellule normale en cellule cancéreuse. Elle est due à des modifications quantitatives et/ou qualitatives des gènes, ce qui ne fait pas du cancer une maladie héréditaire.

- C'est un processus en plusieurs étapes au cours desquelles l'accumulation, au fil des mitoses, d'anomalies sur différents gènes confère un avantage sélectif aux cellules cancéreuses.
- Ces lésions génétiques, mutations, amplifications, translocations, surviennent sur des gènes régulant la croissance, la différenciation et la mort cellulaire. Les acteurs de cette transformation sont les **oncogènes** et les **gènes suppresseurs de tumeurs**.

◆ Les oncogènes

Le mot « **oncogène** » vient du grec *oncos*, qui signifie « tumeur ».

- Les proto-oncogènes normaux vont subir des modifications activatrices, les transformant ainsi en oncogènes. Ce sont les régulateurs positifs de la prolifération cellulaire. Ils deviennent hyperactifs et leur modification (en oncogène) est dominante car il suffit qu'un des deux allèles soit muté.

- Plus de 100 proto-oncogènes ont été identifiés à ce jour.
- La plupart des oncogènes codent pour des **oncoprotéines** impliquées dans la transmission du signal mitotique induit par les facteurs de croissance.

◆ Les gènes suppresseurs de tumeurs (anti-oncogènes)

- Contrairement aux oncogènes qui deviennent hyperactifs dans les cellules cancéreuses, les gènes suppresseurs de tumeurs perdent leur fonction dans les cancers humains, ils sont détruits ou non fonctionnels.
- Il est nécessaire que les deux copies du gène soient mutées (mutation récessive).
- À l'état normal, les gènes suppresseurs de tumeurs équilibrent les oncogènes. La cancérisation sera la conséquence d'un déséquilibre entre oncogènes et anti-oncogènes.
- On peut distinguer trois étapes dans la genèse d'un cancer :
 1. **L'initiation** : c'est l'existence d'anomalies des gènes, héréditaires (BRCA-1/2), ou acquises après exposition à un facteur carcinogène. Elles entraînent soit l'activation d'un oncogène, soit la répression d'un gène suppresseur de tumeur.
 2. **La promotion** : c'est l'exposition prolongée, répétée ou continue à une substance qui entretient et stabilise la lésion initiée.
 3. **La progression** : c'est l'acquisition des propriétés de multiplication non contrôlée, la perte de la différenciation, l'invasion locale et métastatique.

Mémo 77

Classifications

Les classifications anatomopathologique et clinique participent au diagnostic et au pronostic.

I ♦ La classification anatomopathologique

Un organe peut donner naissance à autant de cancers qu'il est composé de types histologiques différents. Cette classification permet de confirmer le diagnostic, d'accéder au type histologique et à certains éléments du pronostic (le grading).

♦ Les tumeurs malignes solides

- Les cancers du tissu épithélial représentent 90 % de tous les cancers, ce sont les **carcinomes** : carcinomes malpighiens ou épidermoïdes ; carcinomes glandulaires ou adénocarcinome.
- Les cancers du tissu conjonctif sont des **sarcomes**.
- Les tumeurs des structures neuro-ectoblastiques, sont les cancers du tissu nerveux.
- Les tumeurs embryonnaires.

♦ Les cancers des organes hématopoïétiques

- Les lymphomes malins.
- Les leucémies aiguës et chroniques.

♦ Les cancers de l'enfant

- Ils diffèrent de ceux de l'adulte par leurs caractères histologiques et biologiques, avec une extrême rareté des carcinomes.
- Les cancers observés chez l'enfant sont les leucémies, les tumeurs du système nerveux central et les lymphomes.
- Un quart des tumeurs de l'enfant sont des tumeurs embryonnaires, pratiquement inexistantes chez l'adulte.

II ♦ Classification selon l'extension microscopique

Cette classification complète la précédente pour les carcinomes. Elle permet d'identifier le cancer intra-épithélial ou cancer *in situ* (CIS). Ce cancer est la cible privilégiée du dépistage.

Sur le plan microscopique, on distingue trois niveaux d'extension :

- le **carcinome *in situ***, le cancer n'a pas franchi la membrane basale qui délimite

l'épithélium ;

- le **carcinome micro-invasif** ;
- le **carcinome invasif**.

III ♦ Les classifications cliniques

La classification clinique ou « *staging* » d'un patient ayant une tumeur cancéreuse est indispensable à une prise en charge en accord avec le respect des bonnes pratiques.

Elle permet de :

- définir le pronostic pour un patient et, indirectement, le degré de risques à prendre pour le traiter ;
- déterminer le protocole à mettre en place pour un patient donné ;
- d'évaluer des résultats et de comparer les différents traitements.
- La **classification par stades** :
 - **stade 1** : tumeur très localisée, sans métastases à distance ;
 - **stade 2** : tumeur avec extension limitée localement et/ou atteinte ganglionnaire satellite minime ;
 - **stade 3** : tumeur avec atteinte locale importante et/ou atteinte ganglionnaire satellite majeure ;
 - **stade 4** : tumeur avancée localement et/ou métastases à distance ;
 - le **stade 0** correspondant à un cancer *in situ* (cancer non invasif).
- La **classification TNM** fait appel à 3 paramètres :
 - **T** : correspondant à la taille de la tumeur ;
 - **N** : correspondant à l'envahissement ganglionnaire (« *node* » en anglais) ;
 - **M** : correspondant à la présence ou non de métastases.
- Ces classifications cliniques se recoupent et ne s'excluent pas, un cancer stade 4 est l'équivalent d'une classification M1.
- Ce classement est fait lors de la prise en charge initiale du patient au moment du diagnostic. Elle ne changera plus, quels que soient les éléments cliniques pouvant survenir ultérieurement.
- Tout patient ayant un cancer doit être « classé ».
- L'utilisation d'une classification ou de l'autre dépend du cancer et des habitudes des équipes soignantes (ex. : stade pour la prostate, TNM pour le sein).

Mémo 78

Circonstances de découverte et signes cliniques des cancers

I ♦ Découverte fortuite

C'est un mode de découverte fréquent pour des cancers ayant une évolution lente :

- lors d'un examen clinique systématique ;
- lors d'un examen complémentaire prescrit pour une autre raison.

II ♦ Lors d'un examen de dépistage

Prescrit à un patient sain, sans symptôme, cet examen peut être orienté en fonction des facteurs de risque du patient.

III ♦ Au cours d'une surveillance particulière

- En fonction de facteurs de risque liés à l'exposition à un facteur cancérigène, en l'absence d'examen de dépistage.
- En raison d'expositions professionnelles : amiante, cancer de l'ethmoïde lié aux poussières de bois, *etc.*
- Plus rarement : c'est dans le cadre d'une prédisposition génétique et de terrain familial (ex. : cancer du sein ou de l'ovaire).

IV ♦ Signes cliniques évocateurs d'une pathologie tumorale

- De nombreux symptômes peuvent faire évoquer une tumeur maligne.
- Chaque cancer a des circonstances de découverte qui lui sont propres.
- Aucun signe ou symptôme n'est spécifique du cancer.
- Ils sont aussi observés, dans d'autres pathologies et en particulier les tumeurs bénignes.

♦ Les signes liés directement à la tumeur

- **Syndrome de masse** : c'est la tumeur elle-même qui constitue le symptôme révélateur soit directement soit par les troubles qu'elle provoque.
- **Signes liés à l'invasion locale** : le cancer envahit l'organe atteint et en perturbe l'aspect et les fonctions.
- **Hémorragies** : la néoangiogenèse tumorale de médiocre qualité mais aussi l'invasion tumorale locale expliquent les hémorragies, c'est un signe fréquent.
- **Douleurs** : la douleur est rarement un signe d'appel du cancer. Elle apparaît

principalement au cours de l'évolution du cancer, lors du développement des métastases.

- **Altération de l'état général** : c'est rarement un signe précoce sauf peut-être dans le cancer de l'œsophage, de l'estomac et certaines hémopathies.

◆ Les signes en rapport avec la découverte d'une métastase

Dans 15 % des cas, le cancer est découvert au stade métastatique.

Ce chiffre devra être amélioré par un déploiement plus large des procédures de dépistage.

- **Métastase ganglionnaire** (adénopathie) révélatrice d'un cancer dans le territoire drainé par les vaisseaux lymphatiques (N1).

- **Métastase viscérale** à distance qui va permettre de rechercher et de découvrir le cancer primitif (M1).

◆ Les syndromes paranéoplasiques (SP)

- C'est un mode de révélation peu fréquent qui correspond à des manifestations non liées à la tumeur elle-même.

- La symptomatologie clinique est le résultat de l'action physiologique de protéines produites et sécrétées par la tumeur primitive ou secondaire (sécrétion ectopique).

- Ces protéines sont le plus souvent :

- des hormones ;

- des facteurs de croissance ;

- des protéines fœtales.

- Les SP se manifestent donc par des troubles endocriniens (hypercalcémie), hématologiques (polyglobulie), dermatologiques, osseux, articulaires ou neurologiques.

Mémo 79

Particularités de la prise en charge et plans cancer

La stratégie thérapeutique est fonction du pronostic, issu de la classification clinique du patient (stade, TNM), de facteurs histologiques (grade), ainsi que de l'opérabilité et/ou de la curabilité de la tumeur.

I ♦ Guérison, survie et rémission

- On appelle « **guérison** » une espérance de vie identique entre un malade cancéreux et un sujet du même âge et du même sexe mais n'ayant pas eu le cancer. C'est une donnée épidémiologique, difficile à faire partager aux patients.
- **Différence entre guérison et rémission** : le facteur temps permet de différencier ces deux notions. On parle de « **rémission** » lorsque le délai de cinq ans n'est pas encore écoulé après le traitement initial. Pour certains cancers, au-delà de cinq ans, on peut vraiment parler de « **guérison** ».

II ♦ Le dispositif d'annonce

Le dispositif d'annonce a pour objectif de permettre au patient de bénéficier des meilleures conditions d'information, d'écoute et de soutien.

- Faire bénéficier le patient atteint de cancer d'une **consultation pluridisciplinaire (RCP)** autour de son dossier (chirurgiens, radiothérapeutes, anatomopathologistes, chimiothérapeutes...).
- Synthétiser le **parcours thérapeutique prévisionnel** issu de cette concertation sous forme d'un **Programme Personnalisé de Soins (PPS)** expliqué et remis au patient.

III ♦ Le plan cancer 2003-2007

- **Quelques objectifs** :
 - rattraper le retard en matière de prévention et de dépistage.
 - offrir à tous des soins de qualité.
 - prise en charge et accompagnement de la situation humaine du patient et de ses proches.
 - annonce du diagnostic.
 - renforcer la formation psychologique des professionnels de santé.
- Ces objectifs sont regroupés en 6 grands chapitres :

1. Prévenir

4. Accompagner

2. Dépister

5. Enseigner

3. Soigner

6. Comprendre et découvrir

Deux mesures concernent directement la prise en charge initiale des patients :

- **Mesure 31** : faire bénéficier 100 % des nouveaux patients atteints de cancer d'une **consultation pluridisciplinaire** autour de leur dossier et synthétiser le parcours thérapeutique de cette concertation sous la forme d'un « programme personnalisé de soins » remis au patient.
- **Mesure 40** : permettre au patient de bénéficier de meilleures **conditions d'annonce** du diagnostic de leur maladie.

IV ♦ Le plan cancer 2009-2013

Il s'inscrit dans la suite du Plan cancer 2003-2007, et s'oriente vers des efforts de recherche et d'innovation, une meilleure prise en compte des inégalités face au cancer, un renforcement de la coordination des soins, de nouvelles initiatives sanitaires et médico-sociales pour mieux accompagner les personnes dans la vie « pendant et après le cancer ». Il est organisé selon 5 axes :

A. Recherche

D. Soins

B. Observation

E. Vivre pendant et après le cancer

C. Prévention et dépistage

Mémo 80

Dépistage et prévention

I ♦ Le dépistage

Le **dépistage** est la recherche et la découverte, par un examen systématique, d'une lésion ayant une existence anatomo-pathologique alors que le sujet ne se plaint pas et se croît en bonne santé.

♦ Objectifs

Le dépistage n'a d'intérêt que s'il entraîne une baisse de la mortalité et de la morbidité. Les patients détectés par dépistage survivent plus longtemps que les malades détectés au stade du diagnostic.

♦ Les dépistages

- Le **dépistage de masse** : la mise en place d'une campagne de dépistage de masse est lourde, plusieurs millions de sujets sont concernés. Elle n'est efficace que si l'ensemble des personnes concernées participe et adhère à cette démarche. Il existe en France deux cancers faisant l'objet d'une campagne nationale de dépistage :

- le **cancer du sein** : chez les femmes de 50 à 74 ans, une mammographie tous les deux ans ;

- le **cancer colorectal** : grâce à la réalisation d'un test de recherche de sang occulte dans les selles, Hémoccult II®, proposé tous les deux ans de 50 à 74 ans sans symptôme ni antécédent familial de cancer colorectal.

- Le **dépistage individuel** : il sera toujours orienté en fonction des facteurs de risque du sujet, personnels ou environnementaux (cancers familiaux et professionnels).

♦ Les examens de dépistage

Un bon test de dépistage devra être sensible, ne pas laisser « passer » de cancers (pas de faux négatif) et spécifique (pas de faux positif) c'est-à-dire fiable. Il doit aussi :

- être facile à pratiquer, non agressif et non douloureux ;
- être accepté par les bien portants, surtout si on doit le répéter ;
- n'avoir que peu d'effets secondaires ;
- avoir un coût modéré et acceptable pour la société.

♦ Les cancers dépistables

Les cancers dépistables doivent être fréquent et présenter une phase préclinique longue. Le dépistage est inutile si :

- la phase préclinique est courte ;
- il n'y a pas de véritable traitement ;
- il est d'emblée métastatique (cancer du pancréas) ;
- il peut être guéri au stade symptomatique ;
- il est très rare.

Les limites du dépistage sont la survenue de cancers d'intervalle, c'est-à-dire entre deux dépistages. Leur survenue peut être réduite si l'on diminue l'intervalle entre deux tests.

Un cancer dépistable ayant un bon test de dépistage : frottis cervico-vaginal et cancer du col de l'utérus

- Le **cytodiagnostic du col utérin** par frottis est une technique simple :
 - sensible : les faux négatifs sont rares ;
 - spécifique : les faux positifs sont rares.

Le frottis cervico-vaginal permet la détection des dysplasies du col qui peuvent évoluer vers le cancer *in situ* (CIS).

- Le **cancer du col de l'utérus** est précédé par des anomalies cytologiques, les dysplasies. Les dysplasies du col correctement traitées vont régresser et, de fait, interrompre l'évolution vers le CIS. Il faut 10 ans d'évolution entre l'apparition d'une dysplasie légère et le CIS.

II ♦ La prévention

La **prévention** représente l'ensemble des mesures destinées à éviter aux personnes qui pourraient y être exposées, le risque de développer un cancer.

- **La prévention primaire** : c'est la suppression des facteurs cancérigènes avant qu'ils aient induit un cancer. Elle implique la connaissance du facteur cancérigène.
- **La prévention secondaire** : c'est la détection et le traitement des lésions précancéreuses avant qu'elles se soient transformées en cancer. Cet aspect est lié au dépistage.
- **La prévention tertiaire** : c'est la prévention des complications de la maladie cancéreuse.

Mémo 81

Traitements

I ♦ La chirurgie

C'est le traitement de choix. Elle impose une **exérèse totale de la tumeur** avec une marge de tissu sain. Elle ne doit laisser aucune cellule cancéreuse pour espérer une guérison.

♦ La chirurgie à visée curative

- **L'exérèse monobloc** enlève le maximum de tissu tumoral, au prix d'une d'exérèse large : **mastectomie de Halsted** pour un cancer du sein, **œsophagectomie** pour un cancer de l'œsophage, **gastrectomie** totale ou élargie dans le cancer de l'estomac. Les conséquences fonctionnelles et esthétiques sont le plus souvent lourdes.

- **Chirurgie limitée** : l'association des traitements permet une chirurgie moins mutilante. Chirurgie d'exérèse des métastases.

Dans certains cas l'exérèse d'une métastase unique (pulmonaire, osseuse ou hépatique) améliore le pronostic.

♦ Chirurgie reconstructrice

Elle permet au patient d'accepter plus facilement une chirurgie, avec la certitude d'une réparation de bonne qualité (cancer du sein).

II ♦ La radiothérapie

C'est l'utilisation de rayonnements de haute énergie (rayons X ou électrons émis par des accélérateurs linéaires de particules), ou de rayonnements gamma délivrés par des sources radioactives (curiethérapie). Ils détruisent toutes les cellules qui se divisent.

♦ Modes d'administration

- **Par voie externe** : des faisceaux de rayons émis par un accélérateur de particules linéaire sont dirigés sur la tumeur.

- **Par voie interne ou curiethérapie** : des aiguilles ou des fils d'iridium radioactifs sont implantés dans le tissu tumoral et délivrent les rayons directement à la tumeur (cancers de l'utérus, de la langue).

- **Par voie métabolique** : utilisation de l'iode 131, radioactif, dans le traitement du cancer de la thyroïde et des métastases occultes (irathérapie).

♦ La dosimétrie informatisée

Elle permet de délivrer des doses élevées au niveau de la tumeur en ménageant les tissus

sains. Elle est systématique.

◆ Indications

La sensibilité aux radiations varie selon les tissus et les différents types de cellules. Les radiations ionisantes sont utilisées :

- à visée curative pour certains cancers (col utérin, ORL, testicule, peau) ;
- en complément dans le cancer du sein, les lymphomes... ;
- en palliatif dans le traitement des métastases en particulier encéphaliques et osseuses.

L'unité de dose en radiothérapie est le **Gray (Gy)**.

◆ Effets secondaires

Les modalités modernes d'irradiation ont permis de les réduire (dosimétrie).

• **Effets secondaires précoces** : ils sont gênants mais n'ont, en général, pas de caractère de gravité. Ils sont le résultat d'un syndrome inflammatoire local :

- réactions cutanées et muqueuses assez constantes ;
- iléite radique dans le traitement des tumeurs abdominales et pelvienne par atteintes de la muqueuse intestinale ;
- dysphagies pouvant avoir pour origine une radiothérapie de la cavité buccale, du pharyngo-larynx ou de l'œsophage.

Ils s'atténuent puis disparaissent en quelques semaines.

• **Effets secondaires tardifs** : ils sont plus durables et doivent être prévenus :

- retard de croissance osseuse et ostéosarcome de l'enfant ;
- hyposialie ;
- péricardite radique ;
- ostéo-radionécrose ;
- radionécrose muqueuse, myélite ;
- rectite, cystite, etc.

Chirurgie et radiothérapie sont indiquées et efficaces sur des tumeurs localisées au stade initial ou secondaire unique (métastase hépatique, osseuse, cérébrales).

III ◆ La chimiothérapie

• Les traitements médicamenteux permettent d'atteindre les cellules tumorales disséminées ou occultes. Actuellement, plus de cinquante molécules différentes sont utilisées. Une chimiothérapie peut comporter une seule molécule (monochimiothérapie) ou plusieurs molécules (polychimiothérapie).

• Toutes les cellules qui se divisent sont sensibles à la chimiothérapie, comme les cellules normales. Les cellules particulièrement sensibles sont les cellules germinales, la moelle osseuse et la muqueuse intestinale.

• Le principe de **polychimiothérapie** repose sur :

- l'utilisation de molécules ayant des mécanismes d'action différents (points d'attaque sur le cycle cellulaire) ;
- la synergie entre les familles thérapeutiques ;
- des toxicités différentes permettant d'augmenter l'efficacité du TRT sans augmenter la toxicité globale.
- Le plus souvent, les chimiothérapies associent 3 à 4 produits différents.

◆ Les principaux produits utilisés

- **Cytotoxiques actifs sur la synthèse de l'ADN** : les **antimétabolites** sont des molécules voisines des métabolites normaux. Ils prennent leur place et leur interdisent d'agir normalement, ce qui entrave le fonctionnement cellulaire : analogues de l'acide folique, analogues des bases puriques et pyrimidiques, inhibiteurs de la ribonucléotide réductase (hydroxyurée).
- **Cytotoxiques actifs sur l'ADN – création de ponts covalents intra- ou inter-brins** : les **alkylants** agissent sur l'ADN, en empêchant sa réplication. Les **intercalants** sont pour la plupart des **antibiotiques** qui s'insèrent entre les bases azotées des deux chaînes d'ADN et bloquent ainsi son activité normale.
- **Cytotoxiques actifs sur le fuseau mitotique** : les **antimitotiques** au sens strict, ou inhibiteurs du fuseau, sont pour la plupart des substances d'origine végétale (pervenue) qui inhibent la formation des tubules du fuseau mitotique.

◆ Indications des chimiothérapies

Les tumeurs malignes ne sont pas également sensibles aux chimiothérapies.

- Indication principale dans les tumeurs d'emblée **métastatiques**.
- En traitement complémentaire au stade initial dans le cancer du sein, du côlon, de l'ovaire...
- Dans la réduction du risque de récurrence après traitement locorégional, dans le cancer du sein avec des facteurs de mauvais pronostic (N+).
- Progrès très significatifs dans le traitement de la maladie de Hodgkin, des leucémies aiguës, des tumeurs de l'enfant, des tumeurs osseuses et testiculaires...

◆ Les principaux effets secondaires

- **Effets immédiats**, communs d'une molécule à l'autre : nausées/vomissements (dont l'intensité est très variable selon les produits, certains étant très émétogènes : cisplatine, DETICENE®, ADRIAMYCINE®), asthénie, syndrome de lyse.
- **Effets rapides** : hématotoxicité (neutropénie, thrombopénie et anémie), alopecie (plus ou moins complète), anorexie. Ils disparaissent avec le temps, le traitement terminé. L'utilisation de facteurs de croissance hématopoïétiques limite la neutropénie post-chimiothérapies.
- **Effets retardés ou prolongés** : stérilité, ménopause précoce, myélodysplasies, leucémies secondaires (délai : 1-5 ans).

◆ Effets particuliers en fonction des composants de la chimiothérapie

• Effets immédiats :

- fièvre : bléomycine, cytarabine ;
- choc : paclitaxel ;
- œdème : docétaxel ;
- angor, mort subite : 5-FU en perfusion continue.

• Effets rapides :

- insuffisance rénale : cisplatine ;
- diarrhées : irinotécan, topotécan, 5-FU ;
- mucite : 5-FU, doxorubicine.

• Effets retardés ou prolongés : liés à la dose cumulée :

- insuffisance cardiaque : ADRIAMYCINE® ;
- fibrose pulmonaire : bléomycine ;
- insuffisance rénale chronique : cisplatine ;
- polynévrite sensitivo-motrice : tous les antimitotiques, les sels de platine, les taxanes.

IV ◆ L'hormonothérapie

L'hormonothérapie est indiquée dans les cancers hormonodépendants, elle bloque la prolifération des cellules tumorales sensibles aux hormones.

- Le **tamoxifène** (NOLVADEX®) est un anti-œstrogène, dans le cancer du sein post-ménopausique.
- Les **analogues LH-RH**, dans le cancer de la prostate, inhibent la synthèse des hormones mâles (testostérone) et empêchent la croissance du cancer.
- L'administration de **LÉVOTHYROX®**, dans les cancers de la thyroïde, bloque la synthèse de TSH et met la glande au repos.

V ◆ L'immunothérapie

Elle a pour but de stimuler les défenses immunitaires du patient.

- Les **interleukines** agissent comme des facteurs de croissance pour les lymphocytes cytotoxiques, qui reconnaissent et détruisent les cellules cancéreuses.
- Les **interférons** sont des substances normalement sécrétées par les cellules normales en cas d'agression virale.
- Le **BCG** (IMMUCYST®) constitue un traitement non spécifique du cancer localisé, non invasif, de la vessie.

VI ◆ Les greffes de moelle osseuse

C'est l'implantation chez un patient, d'une moelle osseuse (CS) prélevée sur lui-même (autogreffe) ou sur un autre sujet (allogreffe).

◆ Indications des greffes de moelle osseuse

- **Chez les enfants** : leucémies aiguës lymphoblastiques graves en rémission.
- **Chez les adultes** : leucémies aiguës myéloblastiques, lymphomes, cancers du testicule, du sein, de l'ovaire, le myélome.

L'**autogreffe** n'est pas un traitement curatif. Son objectif est de diminuer le temps et l'intensité de l'aplasie médullaire après intensification thérapeutique.

◆ La greffe

- Le **greffon** : cellules souches médullaires, cellules souches du sang circulant (CSP), cellules souches du sang de cordon.
- La **greffe** : elle survient après préparation du patient receveur par chimiothérapie intensive. Elle est réalisée en secteur protégé 24 à 48 h après la chimiothérapie. Les cellules souches hématopoïétiques sont injectées par perfusion IV.

◆ Complications

- GVH : réaction du greffon contre l'hôte (sauf autogreffes) +++.
- Infections bactériennes, fongiques et virales.
- Non prise hématopoïétique ou rejet secondaire (sauf autogreffe).
- Rechute de la maladie initiale.

VII ◆ Les thérapies ciblées

Elles bloquent l'action d'une oncoprotéine, produit d'un oncogène. Deux grandes familles de thérapies ciblées qui diffèrent par leur mode d'action :

- **anticorps monoclonaux (-mab)** : ils bloquent directement une oncoprotéine ;
- **molécules inhibitrices (-inib)** : elles inhibent une oncoprotéine enzymatique.

VIII ◆ Les traitements de confort

Ils permettent une meilleure qualité de vie : traitements des symptômes dus aussi bien à la maladie qu'aux thérapeutiques elles-mêmes.

IX ◆ Le traitement de la douleur

Les patients traités pour un cancer peuvent ressentir des douleurs à un moment donné de l'évolution, surtout au stade métastatique. La douleur ne doit pas être minimisée. Souffrir physiquement a des répercussions importantes sur la qualité de vie, le moral, les relations avec ses proches et avec les professionnels de santé.

X ◆ Prise en charge psychologique

L'**oncopsychologie** consiste à inscrire le confort moral du patient comme faisant partie intégrante du projet de soins. L'objectif est de prévenir et de réduire autant que possible la souffrance psychologique du patient.

Mémo 82

Cancer du sein

I ♦ Épidémiologie

- C'est le plus fréquent des cancers féminins.
- La moitié des cancers est diagnostiquée entre 50 et 69 ans ; âge moyen au diagnostic : 61 ans.
- Taux d'incidence 99,7 pour 100 000 femmes.
- Première cause de décès par cancer (11 500 décès/an) chez la femme.
- Âge médian au décès = 71 ans ; survie à 1 an = 97 %, à 5 ans = 85 %.

II ♦ Les facteurs de risque

- L'âge :
 - le risque d'avoir un cancer du sein augmente avec l'âge ;
 - le programme de dépistage concerne les femmes de 50 à 74 ans.
- La **durée de l'imprégnation œstrogénique** : une exposition longue est de mauvais pronostic :
 - puberté précoce et/ou ménopause tardive ;
 - nulliparité ou primiparité tardive ;
 - traitement substitutif de la ménopause > 10 ans.
- Antécédents familiaux de cancer du sein.
- Antécédents personnels de cancer de l'endomètre ou de l'ovaire.
- Facteurs nutritionnels : obésité.
- Un petit nombre de cancers du sein est lié à des facteurs génétiques. 5 % des cas présentent une mutation du gène BRCA1 ou BRCA2 qui entraîne un risque de cancer du sein de 80 %.
- En revanche, le **nombre de grossesses** et l'**allaitement prolongé** diminueraient le risque.

III ♦ Anatomopathologie

- La majorité sont des adénocarcinomes (95 %), rarement des sarcomes voire des lymphomes.
- Les tumeurs épithéliales non infiltrantes (CIS) :
 - les carcinomes canauxaires *in situ* (les plus fréquents) ;
 - les carcinomes lobulaires *in situ*.

IV ♦ Le diagnostic

- **Circonstances de découverte** : le mode le plus fréquent est le **dépistage mammographique** (micro- calcifications). Mais aussi :
 - une tuméfaction du sein, parfois inflammatoire ;
 - un écoulement mamelonnaire ;
 - une ulcération eczématiforme du mamelon (Paget) ;
 - une modification du revêtement cutané (fossette) ;
 - une métastase révélatrice dans 7 % des cas (ce chiffre est à comparer aux 15 %, tous cancers confondus, de cancers diagnostiqués au stade métastatique, ce qui permet d'affirmer l'efficacité du dépistage du cancer du sein).
- **Moyens du diagnostic** : classiquement c'est le trépied fondamental examen clinique + mammographie + cytoponction.

V ♦ Classifications et pronostic

- Dans le cancer du sein, c'est le **TNM** qui est utilisé.
- **Classification histopronostique ou grading de Bloom** : elle est spécifique au cancer du sein et permet de quantifier l'agressivité de la tumeur et le risque métastatique, de I à III.

VI ♦ Traitements

Le traitement du cancer du sein associe classiquement la chirurgie qui confirme le diagnostic et la radiothérapie. Chimiothérapie, hormonothérapie voire thérapie ciblée seront proposées en fonction du type de tumeur et des facteurs pronostiques.

♦ Chirurgie

C'est le traitement incontournable dans un premier temps pour espérer une guérison.

- **Mastectomie** : ablation du sein, encore appelée « mammectomie » ;
- **Tumorectomie** : exérèse de la tumeur seule. La taille de la tumeur permettant un traitement conservateur est classiquement de 2 à 3 cm. Il est actuellement démontré qu'une tumorectomie avec **radiothérapie** donne les mêmes résultats, qu'une mastectomie.
- La chirurgie est toujours assortie d'un **curage axillaire** (lymphadénectomie). Il permet de définir le statut N- ou N+ de la tumeur. Un cancer *in situ* ne nécessite pas de curage. La complication de cette chirurgie est le **lymphœdème** (gros bras).
- **Repérage du ganglion sentinelle** : son but est de prévenir la survenue d'un lymphœdème post-chirurgical en diminuant l'indication du curage ganglionnaire.

♦ Chimiothérapie

- Le protocole de chimiothérapie de référence en traitement adjuvant est le **FAC** (5-fluoro-uracile, adriamycine, cyclophosphamide), tous les 21 jours (4 à 6 cycles).
- Les **taxanes** sont associés en alternance.

◆ Thérapie ciblée

HERCEPTIN® (trastuzumab) est un anticorps anti-HER2, chez les patientes qui expriment fortement cet oncogène.

◆ L'hormonothérapie

L'hormonothérapie inhibe l'action des œstrogènes, susceptibles de stimuler la croissance des cellules cancéreuses : tamoxifene (NOLVADEX®).

◆ Résultats

Le cancer du sein est un cancer de bon pronostic.

Survie en rémission complète et atteinte ganglionnaire		
% de rémission complète à 5 ans		% de rémission complète à 10 ans
N-	82	76
N+	35	24
– 3 ganglions	50	35
+ 3 ganglions	21	11

Ce tableau montre l'importance pronostique du statut ganglionnaire.

Mémo 83

Cancers de l'appareil génital féminin

I ♦ Cancer du corps utérin (endomètre)

♦ Épidémiologie

C'est le deuxième cancer gynécologique de la femme de plus de 50 ans après le cancer du sein. En France, il représente environ 6 000 nouveaux cas par an (2009).

♦ Facteurs de risque

Le cancer du corps utérin se voit le plus souvent après la **ménopause** sous l'effet de la prise d'œstrogènes, du diabète, de l'obésité et de l'hypertension artérielle.

♦ Circonstances de découverte

C'est un cancer qui est souvent précédé de **métrorragies** isolées.

♦ Diagnostic et bilan d'extension

- Diagnostic : réalisé par l'anatomopathologiste sur examen des biopsies/curetage endométrial.
- Bilan : l'IRM est l'examen de référence.

♦ Anatomopathologie

90 % des tumeurs de l'endomètre sont des tumeurs épithéliales et 80 % de ces tumeurs sont des **adénocarcinomes** de type endométrioïde.

♦ Traitement et pronostic

- **Hystérectomie totale** avec **annexectomie bilatérale** et curage ganglionnaire pelvien, associée, selon le bilan de la maladie, à une **curiethérapie** endovaginale et/ou une **radiothérapie** externe.
- Pronostic : il dépend du bilan d'extension, de l'âge, de la comorbidité des patientes et du type histologique du cancer.
- 65 à 80 % des cancers de l'endomètre sont guéris par la chirurgie et la radiothérapie.

II ♦ Cancer du col de l'utérus

♦ Épidémiologie

L'âge moyen d'apparition est autour de 40 ans et la pathologie se développe en moyenne en 10 à 15 ans, généralement après une infection condylomateuse (causée par certains

papillomavirus).

Le dépistage par **frottis cervico-vaginal (FCV)** a diminué de moitié le nombre de nouveaux cas ce qui le classe au 12^e rang des cancers chez la femme.

◆ **Lésions précancéreuses et dépistage**

- Elles sont appelées **néoplasies cervicales intra-épithéliales (CIN)** et sont classées selon l'importance des anomalies des cellules de l'épithélium.
- Elles peuvent persister ou progresser vers des lésions plus sévères (cancers invasifs).
- Le FCV détecte les lésions précancéreuses et est recommandé tous les 2 ans pour toutes les femmes âgées de 25 à 65 ans.

◆ **Human papillomavirus (HPV) et vaccination**

- Le HPV est nécessaire mais non suffisant à la transformation d'une dysplasie épithéliale en cancer invasif, on le retrouve dans 99 % de ces cancers.
- La vaccination prévient les infections par les types 16 et 18 du HPV. Elle est proposée :
 - aux jeunes filles de 14 ans (avant les premiers rapports sexuels) ;
 - aux jeunes filles et femmes de 15 à 24 ans dans l'année suivant le début de leur vie sexuelle.

◆ **Diagnostic**

- L'examen anatomocytopathologique posera le diagnostic qui sera confirmé par les biopsies cervicales réalisées sous colposcope par le gynécologue.
- Les cancers du col sont pour la plupart des **carcinomes épidermoïdes** et des **adénocarcinomes**.
- Le bilan d'extension comprendra le scanner, l'IRM du pelvis ainsi que le TEP scan.
- Le stade clinique du cancer conditionnera le traitement.

◆ **Traitement et pronostic**

- Au stade de **cancer *in situ*** : traitement chirurgical par ablation d'un cône du col porteur de la maladie, **conisation**.
- Au stade de **cancer infiltrant**, plusieurs protocoles :
 - chirurgie simple (hystérectomie totale avec exérèse des ganglions du pelvis et souvent ovariectomie bilatérale) ;
 - radiothérapie, en application endovaginale (curiethérapie) et externe ;
 - chimiothérapie.

Le pronostic du cancer invasif du col est bon puisque la guérison est obtenue dans plus de 84 % des tumeurs au stade 1 et 73 % des tumeurs au stade 2.

III ◆ Cancer de l'ovaire

◆ **Épidémiologie**

C'est le troisième cancer le plus fréquent chez la femme ménopausée, avec près de 4 500 nouveaux cas par an en France (2009).

◆ Facteurs de risque

- Ce type de cancer est fréquent chez les femmes nullipares ou infertiles et inversement rare chez celles qui ont pris des contraceptifs oraux (CO).
- Parfois il est retrouvé associé au **cancer du sein** (mutations des gènes BRCA1 et BRCA2) et du **colon** (dans le cadre du **syndrome de Lynch**).

◆ Classification clinique

La classification actuellement adoptée est celle de **la Fédération internationale des gynécologues obstétriciens (FIGO)** qui définit 4 stades en fonction de l'extension du cancer dans le pelvis, dans la cavité abdominale et à distance.

◆ Traitement et pronostic

- **Hystérectomie totale** avec annexectomie bilatérale, curage ganglionnaire péri-aortiques, omentectomie et exérèse de toute lésion visible à l'œil nu. Cette chirurgie est complétée par une **chimiothérapie** (parentérale ou intra-péritonéale).

g En cas de **cancer de l'ovaire borderline** (relativement fréquent chez les jeunes), le traitement peut être limité à une chirurgie simple de la tumeur avec conservation de l'utérus et des ovaires.

- Pronostic : il dépend essentiellement du type histologique de la tumeur et du stade clinique. Malheureusement et quels que soient ces facteurs, il reste mauvais pour les carcinomes séreux et à cellules claires.
- Le meilleur indicateur biologique de l'évolution de la tumeur est le **dosage du CA 125** (après chirurgie et en cours de chimiothérapie).

◆ Circonstances de découverte

- Elles sont variables, allant d'une simple douleur pelvienne à une distension de l'abdomen avec ou sans métrorragies.
- Certains types de tumeurs peuvent se manifester par une **puberté précoce** ou par des signes de **virilisation**.

◆ Diagnostic

- Échographie pelvienne, dosage du CA 125, IRM pelvienne et examen histologique de biopsies ou de l'ovaire malade.
- Prévention et détection précoce du cancer de l'ovaire.
- Il est aujourd'hui admis que la prise de CO réduit le risque de cancer de l'ovaire.
- Une surveillance est également accordée aux femmes porteuses du **syndrome de Lynch** et celles qui sont mutées pour le **gène BRCA**.

◆ Anatomopathologie des tumeurs malignes de l'ovaire

L'OMS distingue 5 groupes tumoraux :

- **tumeurs germinales** (seminome, tératomes et chorion carcinome) ;
- **tumeurs du stroma et des cordons sexuels** (la plus fréquente : tumeur de la granulosa) ;
- **tumeurs épithéliales** (tumeurs les plus fréquentes de l'ovaire, surtout représentées par les adénocarcinomes séreux, mucineux et endométrioïdes) ;
- **gonadoblastomes** (tumeurs des petites filles) ;
- **tumeurs secondaires** (la plus fréquente : métastase du cancer digestif).

Mémo 84

Cancers urogénitaux

I ♦ Cancer de prostate

Le cancer de prostate est un cancer hormono-dépendant (testostérone). Il est caractérisé par une évolution lente et cible majoritairement les hommes de plus de 70 ans.

♦ Épidémiologie

Avec près de 71 000 nouveaux cas par an (2011), c'est le premier cancer de l'homme en France.

♦ Diagnostic

Le cancer de prostate est en général asymptomatique, la présence de signes cliniques témoigne plutôt de formes localement avancées voire métastatiques.

- **Interrogatoire** : troubles mictionnels, douleurs.
- **Examen clinique** : le toucher rectal permet d'explorer la zone périphérique de la prostate en recherchant une induration (suspicion de cancer).
- **Biologique** : le dosage du PSA total est le seul marqueur validé pour le cancer de prostate. Au-delà de 4 ng/mL, il est recommandé de réaliser des biopsies de prostate.
- **Biopsie de prostate** : elle permet d'établir le diagnostic de cancer de prostate.

♦ Bilan d'extension

- Tomodensitométrie (TDM).
- Imagerie par résonance magnétique (IRM).
- Scintigraphie osseuse.

♦ Classification TNM

La classification TNM est fondée sur l'examen clinique et le bilan d'imagerie. Au terme de ce bilan, on peut classer les tumeurs en 3 groupes pronostiques pour évaluer le risque de récurrence après traitement curatif :

- **risque faible** : PSA < 10 ng/mL, score de Gleason < 6 et stade clinique T1c ou T2a ;
- **risque intermédiaire** : PSA entre 10 et 20 ng/mL ou score de Gleason de 7 ou stade clinique T2b ;
- **risque élevé (ou haut risque)** : PSA > 20 ng/mL ou score de Gleason > 7 (8, 9 ou 10) ou stade clinique T2c.

♦ Traitement

Surveillance active : les patients présentant certains critères histo-pronostiques (PSA < 10, score de Gleason < 7 et un stade T1c ou T2a) sont simplement surveillés.

Option thérapeutique pour les tumeurs de risque faible
- Traitements standards validés : prostatectomie totale ou curiethérapie ou radiothérapie externe. - En option : surveillance active ou HIFU.
Option thérapeutique pour les tumeurs de risque intermédiaire
- Traitements standards validés : prostatectomie totale avec curage ganglionnaire étendu ou radiothérapie externe ou radiothérapie externe avec une hormonothérapie courte (6 mois) par agoniste de la Lh-Rh. - En option : curiethérapie associée à une radiothérapie ou HIFU.
Option thérapeutique pour les tumeurs de risque élevé
Radiothérapie + hormonothérapie ou prostatectomie totale ou hormonothérapie seule.
Tumeur localement avancée T3b-T4
Radiothérapie externe associée à une hormonothérapie longue (2-3 ans).
Stade N+ ou M+
Hormonothérapie (+/- radiothérapie si N+ et M0) ou chimiothérapie si hormono-résistance.

II ♦ Cancer de la vessie

♦ Épidémiologie

C'est le deuxième cancer urologique derrière celui de la prostate.

Le facteur de risque principal est le tabac (autres facteurs : bilharziose, calculs vésicaux, travailleurs de l'industrie chimique).

♦ Diagnostic

• Clinique :

- **hématurie macroscopique terminale** (en fin de miction), indolore et intermittente. Révélatrice de polypes vésicaux dans 80 % des cas.
- autres signes urinaires : pollakiurie, dysurie, impériosité ;
- touchers pelviens (rectal et vaginal) : à réaliser à la recherche d'un envahissement des organes de voisinage (blindage pelvien).

• Examens complémentaires :

- ECBU (recherche d'infections) ;
- cytologie urinaire (recherche de cellules cancéreuses dans les urines) ;
- échographie vésicale : permet d'évoquer le diagnostic avant la cystoscopie ;

- cystoscopie vésicale : permet le diagnostic de visu de la tumeur vésicale ;
- uroscanner : explore le haut appareil (reins et uretères), recherche des ganglions et une extension loco-régionale.

◆ Anatomopathologie

Les tumeurs de vessie sont classées en tumeur non infiltrantes (tumeurs superficielles de bon pronostic) et les tumeurs infiltrantes (de mauvais pronostic).

En plus de la classification TNM les tumeurs sont classées en grade d'agressivité en termes de récurrence et de progression du niveau d'infiltration du tissu vésical. Les tumeurs sont généralement classées en 3 grades (G1, G2 et G3).

◆ Traitement

- Résection trans-urétrale de vessie (RTUV).
- Instillations endo-vésicales.
- mitomycine C : réservée aux tumeurs superficielles de bas grade ;
- immunothérapie ou BCG thérapie : indiquées pour les tumeurs de haut grade et classée pT1.
- Cystectomie.
- Chimiothérapie.
- Radio-chimiothérapie : rarement utilisée, sauf pour les patients qui refusent la chirurgie ou chez qui elle est contre-indiquée.

III ◆ Cancer du rein

◆ Épidémiologie

Le cancer du rein est le troisième cancer urologique après celui de la prostate et de la vessie. Il représente 3 % des cancers de l'adulte. Les facteurs de risque habituellement retrouvés sont le tabagisme, l'obésité et la dialyse. Il existe aussi des formes héréditaires.

◆ Anatomopathologie

Les carcinomes à **cellules claires rénales (CCR)** représentent la forme histologique la plus fréquente (85 % des cas).

◆ Diagnostic

Découverte fortuite dans 60 % des cas (examen radiologique).

- **Clinique** : recherche d'antécédents familiaux, altération de l'état général, fièvre au long court, hématurie totale, douleur du flanc, masse palpable, métastases pulmonaires (les plus fréquentes), hépatiques, cérébrales ou osseuses.
- **Biologie** : NFS (recherche de polyglobulie), plaquettes (facteur pronostique), créatinine (fonction rénale).
- **Radiologique** :

- échographie abdominale : permet de détecter une masse rénale ;
- TDM thoraco-abdomino-pelvienne : permet de confirmer le diagnostic et de réaliser un bilan d'extension locorégional et métastatique.
- **Biopsie percutanée** sous guidage échographique ou scannographique : indiquée en cas de rein unique, suspicion de tumeur secondaire, avant un traitement par radiofréquence ou cryo-ablation.
- **Bilan d'extension** :
 - TDM cérébral : en cas de suspicion de métastases cérébrales ;
 - scintigraphie osseuse : en cas de suspicion de métastases osseuses.

◆ **Traitement**

- Pour les formes localisées : néphrectomie.
- Pour les formes métastatiques : néphrectomie (si métastase unique) et anti-angiogéniques ou anti-angiogéniques seuls si métastases multiples.

IV ◆ Cancer du testicule

◆ **Épidémiologie**

C'est le cancer le plus fréquent chez les hommes de 15 à 34 ans avec une incidence de 2 200 cas par an. C'est un cancer de bon pronostic avec seulement 87 décès en 2010. Le facteur de risque le plus fréquent est l'antécédent de **cryptorchidie**.

◆ **Diagnostic**

- Clinique : masse testiculaire palpable (asymptomatique, indurée, augmentée de taille), ganglion de Troisier (sus-claviculaire), gynécomastie.
- Biologie : marqueurs sériques : BHCG, alfa Feto protéine et LDH
- Radiologique :
 - échographie scrotale ;
 - TDM thoraco-abdomino-pelvien : recherche de métastases (foie ou poumon) et d'atteinte ganglionnaire.

Au terme de ce bilan, une **orchidectomie** par voie inguinale doit être organisée rapidement pour obtenir une preuve histologique.

◆ **Traitement**

Dès que le diagnostic de tumeur testiculaire est confirmé, il faut absolument adresser le patient dans un **CECOS** (centre d'étude et de conservation du sperme et des œufs humains) pour réaliser au moins deux prélèvements de sperme (risque d'infertilité liée à la maladie ou au traitement).

- **Chirurgie** : **orchidectomie** plus ou moins associée à un curage ganglionnaire.
- Chimiothérapie : réservée aux formes métastatiques ou en cas d'envahissement ganglionnaire.

- Radiothérapie : uniquement pour les tumeurs séminomateuses (pT1) et en prophylactique pour éviter les récurrences.

Mémo 85

Cancer du poumon

I ♦ Épidémiologie

C'est un cancer de l'adulte entre 50 et 60 ans qui touche deux fois plus l'homme que la femme. En 2008, 27 000 nouveaux cas le plaçaient au 4^e rang derrière le cancer du sein, le cancer colique et celui du col.

II ♦ Facteurs de risque

- Principalement le **tabac** : 80 % des cancers des poumons sont directement liés à sa consommation.
- Tabagisme passif : augmente de 25 à 30 % le risque de cancer.
- Autres facteurs mineurs : cannabis, exposition à l'amiante, aux goudrons.

III ♦ Circonstances de découverte

- Certains signes surtout s'ils sont **chroniques** et chez une personne de **plus de 40 ans fumeuse** doivent attirer l'attention :
 - toux sans cause apparente ;
 - crachats sanguinolents ;
 - dyspnée brutale ;
 - infection pulmonaire ne répondant pas aux antibiotiques.
- **Syndromes paranéoplasiques** : signes parfois observés plusieurs années avant l'apparition du cancer, tels que l'hippocratisme digital et l'hypercalcémie.

IV ♦ Diagnostic

Il repose sur : les **radiographies** pulmonaires, le **scanner** thoracique et l'**examen histologique** de la biopsie broncho-pulmonaire/**examen cytologique** de l'aspiration ou du brossage bronchique.

V ♦ Anatomopathologie

Les cancers pulmonaires sont essentiellement représentés par les **tumeurs épithéliales malignes** divisées en 2 groupes :

- les **carcinomes neuroendocrines** : 15 à 20 % des cancers pulmonaires généralement observés chez les non-fumeurs et dont le pronostic est mauvais ;
- les **carcinomes non neuroendocrines** : les plus fréquents, surtout représentés par le carcinome épidermoïde et l'adénocarcinome.

VI ♦ Stadification tumorale

- Elle est réalisée sur la base d'un **scanner** du corps entier, d'une **scintigraphie osseuse** et de l'**examen anatomopathologique** de la tumeur.
- La classification TNM synthétise l'ensemble des informations recueillies :
 - le niveau d'infiltration de la tumeur : de T0 à T4 ;
 - l'atteinte ganglionnaire (métastase ganglionnaire) : de N1 à N3 ;
 - la présence de métastase : M0 ou M1.

VII ♦ Prévention

Elle repose sur la lutte contre le tabagisme, particulièrement la prévention auprès des jeunes et des adolescents.

VIII ♦ Traitement

- Comme pour tous les autres cancers, il dépend du bilan d'extension et du type histologique de la tumeur.
- Le carcinome neuroendocrine est chimio- et radiosensible alors que le carcinome non neuroendocrine est chirurgie-dépendant (avec complément radio-/chimiothérapique).
- Depuis 2008 : nouvelles thérapies dites « ciblées » contre les signaux qui favorisent la croissance des cellules malignes. Cette nouvelle thérapie se base sur le statut mutationnel des malades (EGFR/ALK/EML4/HER2/KRAS/BRAF/AKT/PI3K).

IX ♦ Pronostic

- Globalement mauvais, surtout pour le carcinome neuroendocrine.
- Taux de survie médian de 20 mois.

Il n'est jamais trop tard d'arrêter de fumer même au moment du diagnostic de la maladie car ceci peut améliorer le pronostic, surtout si le cancer est à un stade débutant.

Mémo 86

Tumeurs malignes de l'œsophage

I ♦ Épidémiologie

- Cette pathologie est à forte prédominance masculine (8 hommes pour 1 femme). L'âge moyen de survenue se situe entre 60 et 70 ans.
- Le principal facteur de risque est l'**éthylotabagisme**.

II ♦ Anatomie pathologique

- **Aspect macroscopique** : habituellement, il s'agit d'une tumeur ulcéro-végétante. 80 % des lésions siègent au niveau des tiers moyen et inférieur de l'œsophage.
- **Histologie** :
 - 80 % des tumeurs de l'œsophage sont des **carcinomes épidermoïdes** ;
 - 20 % sont des **adénocarcinomes**.

III ♦ Signes cliniques

- Le maître symptôme est la **dysphagie**. Il peut s'y associer une altération de l'état général avec : asthénie, anorexie, amaigrissement.
- D'autres symptômes peuvent accompagner le tableau tels que :
 - la **dysphonie** ;
 - une dyspnée ;
 - des **douleurs thoraciques inter-scapulaires**.

IV ♦ Examens complémentaires

- **Examens biologiques** :
 - numération formule sanguine plaquette ;
 - ionogramme plasmatique ;
 - bilan hépatique ;
 - dosage des marqueurs tumoraux SCC (*Squamous Cell Carcinoma*, marqueur tumoral du carcinome épidermoïde) et ACE (antigène carcino-embryonnaire, marqueur tumoral de l'adénocarcinome).
- **Examens radiologiques** :
 - radiographie thoracique ;
 - échographie abdominale ;
 - scanner thoraco-abdominopelvien : dans le cadre du bilan d'extension, il permettra la

stadiation de la maladie selon la classification TNM ;

- transit œsophagien.

- **Examens endoscopiques :**

- fibroscopie œsogastroduodénale (biopsies) ;

- écho-endoscopie œsophagienne.

- **Autres examens :**

- fibroscopie bronchique ;

- pet-scan : pour préjuger du caractère métastatique d'une adénopathie médiastinale ou d'une image atypique hépatique aux examens radiologiques conventionnelles.

Ces différentes explorations permettront d'élaborer le stade TNM de la tumeur.

V ♦ Traitement

Les modalités thérapeutiques seront systématiquement discutées en réunion de concertation pluridisciplinaire d'oncologie et dépendent du stade TNM.

- Schématiquement, les patients présentant des lésions classées T1-T2, N0-M0 bénéficieront d'un traitement chirurgical :

- l'**intervention d'Akiyama** (œsophagectomie subtotale suivie d'une anastomose œsogastrique) pour les lésions du tiers moyen de l'œsophage ;

- l'**intervention de Lewis-Santy** (anastomose œso-gastrique intra-thoracique) pour les lésions du tiers inférieur de l'œsophage.

- Les patients présentant une lésion T3 et/ou N+ bénéficieront d'une **radiothérapie** (dose usuelle, 45 grays) et **chimiothérapie** (cysplatine et 5 fluoro-uracile) exclusive ou d'une chirurgie.

- Les autres patients bénéficieront habituellement d'un **traitement palliatif** (dilatation à la bougie, endoprothèse).

VI ♦ Pronostic

- Seulement 20 % des patients seront opérables au terme du bilan d'extension.

- La survie globale à 5 ans des patients opérés à visée curative est de 20 %.

- Les patients présentant une lésion avancée, avec une extension pariétale en profondeur importante et/ou une atteinte ganglionnaire, ont une survie globale à 5 ans de 5 %.

Mémo 87

Tumeurs malignes de l'estomac

I ♦ Épidémiologie

- L'incidence est de 20 cas pour 100 000 habitants en France, le sex-ratio est de 2. L'âge moyen de survenue est de 65-70 ans.
- **Facteurs de risque** : une alimentation salée, riche en conserves et pauvre en fruits serait favorisante.
- **Terrain prédisposant** :
 - la gastrite chronique atrophique ;
 - la gastrectomie partielle ;
 - les polypes adénomateux gastriques ;
 - la **maladie de Ménétrier** ;
 - l'ulcère gastrique chronique.

II ♦ Anatomie pathologique

- **Aspect macroscopique** : il existe trois aspects endoscopiques usuels, ulcéré, bourgeonnant et infiltrant. Ces trois aspects peuvent être associés. Les lésions sont habituellement développées au niveau de la **petite courbure antrale**.
- **Histologie** : on distingue principalement les **adénocarcinomes de type intestinal** et les **adénocarcinomes infiltrants** comportant des cellules « en bague à chaton » appelés également **linite**. Plus rarement, il peut s'agir de tumeurs stromales gastro-intestinales, de lymphomes, de léiomyosarcomes.

III ♦ Signes cliniques

- Le maître symptôme est la douleur abdominale de siège épigastrique.
- Parfois :
 - syndrome ulcéreux typique,
 - altération de l'état général associée.
- Dans les lésions sous-cardiales, le patient pourra se plaindre d'une dysphagie.
- Enfin, parfois révélée par une anémie mixte à la fois carencielle martiale et inflammatoire.
- **Examen clinique** : normal ou permettra de retrouver parfois dans les formes évoluées une hépatomégalie irrégulière, évocatrice de localisations secondaires hépatiques. La palpation du creux sus-claviculaire gauche pourra retrouver un ganglion de Troisier.

IV ♦ Examens complémentaires

- Examens biologiques :

- numération formule sanguine plaquette ;
- ionogramme plasmatique ;
- bilan hépatique ;
- dosage des marqueurs tumoraux ACE et Ca 19-9.

- Examens radiologiques :

- radiographie thoracique ;
- échographie abdominale ;
- scanner thoraco-abdominopelvien : dans le cadre du bilan d'extension et permettra la stadification de la maladie selon la classification TNM.

- Examens endoscopiques :

- fibroscopie œso-gastroduodénale ;
- écho-endoscopie gastrique.

- Autres examens : parfois, il sera réalisé un Pet-scan, une fibroscopie bronchique avec des explorations fonctionnelles respiratoires, des explorations à visée cardiologique afin de juger du terrain et de l'opérabilité du patient.

Ces différentes explorations permettront la stadification du cancer de l'estomac conformément à la classification TNM.

V ♦ Traitement

- **Traitement curatif** : la **gastrectomie** associée à un curage ganglionnaire est le seul traitement curatif.

- **Traitement palliatif** :

- chimiothérapie à base de 5 Fluoro-uracile et de dérivés de sels de platine, parfois associée à une radiothérapie ;
- dans certaines situations, une gastrectomie totale dite de « propreté » pourra également être proposée ;
- chez les patients inopérables et souffrant d'un cancer antro-pylorique, on pourra procéder à la mise en place d'une **endoprothèse duodénale** à visée palliative.

VI ♦ Pronostic

- La survie globale à 5 ans est de 10 %.
- Seulement 30 % des patients pourront bénéficier d'un traitement curatif une fois le diagnostic posé. La survie à 5 ans chez ces patients atteindra 20-25 %.

Mémo 88

Tumeurs malignes du pancréas

I ♦ Épidémiologie

- La survie à 5 ans est de 15 %. Le sex-ratio est de 1. Il s'agit du 5^e cancer digestif en termes de fréquence dans les pays industrialisés.
- **Facteurs de risque** : seul facteur de risque reconnu : le tabagisme ; la pancréatite chronique calcifiante pourrait être un facteur favorisant avec un risque estimé à 3 %.

II ♦ Clinique

- Symptômes :
 - **douleur** de siège habituellement épigastrique, possibles irradiations latérales, non calmée par la prise alimentaire mais habituellement calmée par l'anté-flexion et les anti-inflammatoires non stéroïdiens dont l'aspirine ;
 - **altération de l'état général** : association à un degré variable d'asthénie, d'anorexie et/ou d'amaigrissement, souvent associée à un syndrome dépressif ;
 - **ictère cholestasique**, en rapport avec une obstruction des voies biliaires en lien avec une compression de la voie biliaire principale par une tumeur de la tête du pancréas : progressif, sans fièvre, avec un **hydrocholécyste** ;
 - urines foncées, selles décolorées, parfois prurit associé.

♦ Examen clinique

- L'examen clinique sera le plus souvent normal.
- Parfois, dans les cancers métastatiques d'emblée, il pourra être retrouvé une **hépatomégalie** irrégulière évocatrice de localisations secondaires hépatiques.
- Il pourra également être retrouvé un **ganglion de Troisier**.

III ♦ Examens complémentaires

- **Examens biologiques** :
 - numération formule sanguine plaquette ;
 - bilan de coagulation avec temps de prothrombine, temps de céphaline activée ;
 - bilan hépatique avec ASAT, ALAT, PAL, GGT, bilirubine ;
 - lipasémie ;
 - ionogramme plasmatique ainsi qu'une CRP.

g Transaminases, phosphatases alcalines (PAL) normales ou modérément augmentées, voire très augmentées, dans les compressions de la voie biliaire principale par une

tumeur de la tête pancréatique.

g Lipasémie élevée si la tumeur se révèle par une pancréatite aiguë, considérée comme significative si supérieure à trois fois la normale.

On associera un dosage des marqueurs tumoraux **ACE** et **Ca 19-9**. Le Ca 19-9 est plus spécifique du pancréas que l'ACE. Un taux supérieur à 2 000 UI/mL est considéré comme pathognomonique dans le cancer du pancréas.

- **Examens radiologiques :**

- échographie abdominale : visée diagnostique ;
- scanner thoraco-abdominopelvien : visée diagnostique ;
- bili-IRM et pancréato-IRM : visée diagnostique.

- **Endoscopiques :**

- écho-endoscopie bilio-pancréatique : visée diagnostique (réalisation d'une cytoponction si besoin) ;
- cathétérisme rétrograde endoscopique : visée palliative, afin de procéder à la mise en place d'une endoprothèse biliaire plastique ou métallique en cas de compression des voies biliaires dans le traitement de l'ictère chez les patients non opérables.

IV ♦ Traitement

- **Traitement curatif chirurgical :**

- spléno-pancréatectomie caudale dans les tumeurs de la queue du pancréas ;
- duodéno-pancréatectomie céphalique dans les tumeurs de la tête du pancréas ;
- suivi d'une triple anastomose bilio-digestive, pancréatico-digestive et gastro-jejunale.

- **Traitement palliatif :**

- **traitement chirurgical** : chez les patients jeunes et en bon état général, double dérivation digestive et biliaire en laissant la tumeur primitive en place ;
- **traitement médical** : visée palliative, administration d'une chimiothérapie par gemcitabine, voire d'une radio-chimiothérapie ;
- **traitement endoscopique** : chez les patients non opérables, endoprothèse biliaire plastique ou métallique dans le traitement de l'ictère en rapport avec une compression de la voie biliaire principale et endoprothèse duodénale dans le traitement d'une compression extrinsèque du cadre duodénal par le processus tumoral céphalique pancréatique.

Mémo 89

Carcinome hépatocellulaire

I ♦ Épidémiologie

- Sex-ratio 9.
- Âge moyen de survenue : 40-50 ans.
- Pays et/ou régions à forte incidence : Afrique subsaharienne, Asie du Sud-Est.
- **Facteurs de risque** : essentiellement la cirrhose, 90 % des cas survenant sur un foie de cirrhose par ordre de fréquence alcoolique, post-hépatitique B, post-hépatitique C ou hémochromatosique.

II ♦ Anatomie pathologique

- **Aspect macroscopique** : habituellement, le carcinome hépatocellulaire est encapsulé, uniloculaire ou multiloculaire. Parfois, il s'agira d'une forme infiltrante diffuse, de diagnostic plus difficile.
- **Histologie** : il s'agit le plus souvent d'une tumeur épithéliale maligne développée aux dépens des hépatocytes, plus ou moins différenciée. Cette tumeur pourra être plus ou moins différenciée.

III ♦ Signes cliniques

Pas de signes cliniques spécifiques. Parfois, symptômes et signes cliniques spécifiques à la cirrhose orienteront le diagnostic (ascite, œdèmes des membres inférieurs, hépatomégalie irrégulière à la palpation...).

IV ♦ Examens complémentaires

- **Biologiques** :
 - numération formule sanguine plaquette ;
 - ionogramme plasmatique ;
 - taux de prothrombine (TP) : parfois bas ;
 - marqueur tumoral AFP : taux élevé dans 80 % des cas.
- **Radiologiques** :
 - radiographie thoracique ;
 - échographie abdominale ;
 - scanner thoraco-abdominopelvien ;
 - IRM hépatique.

- **Endoscopiques** : Ces différentes explorations permettront d'élaborer le stade TNM de la tumeur.

V ♦ Traitement

Les modalités thérapeutiques seront systématiquement discutées en réunion de concertation pluridisciplinaire d'oncologie et dépendent du stade TNM ainsi que du degré de gravité de la cirrhose selon le score de Child :

- un patient souffrant d'une cirrhose Child A, présentant des lésions classées T1-T2, N0-M0 bénéficiera d'un traitement chirurgical ou d'un traitement percutané (radio-fréquence, alcoolisation) ;
- si la cirrhose est classée Child B voire C, une transplantation hépatique sera proposée ;
- les patients présentant une lésion T3 et/ou N+ bénéficieront d'une chimio-embolisation ;
- les autres patients bénéficieront habituellement d'un traitement palliatif par sorafénib.

VI ♦ Pronostic

- La survie globale à 5 ans atteint 50 à 70 % lorsque le diagnostic est posé à un stade précoce.
- Les patients présentant une lésion avancée non résécable ont une espérance de vie d'un an.

Mémo 90

Tumeurs malignes colorectales

Les tumeurs malignes colorectales sont les plus fréquentes du tube digestif.

I ♦ Épidémiologie

L'incidence annuelle est de 30 000 cas par an en France. Ils sont responsables de 15 000 décès annuels. Il s'agit de la deuxième cause de cancer tous sexes confondus. L'âge moyen de survenue est de 60 ans. Le sex-ratio est de 1.

♦ Facteurs de risque alimentaires

Une alimentation pauvre en fruits et légumes, riche en conserve, serait favorisante. À l'inverse, une alimentation riche en vitamine D, calcium, serait protectrice.

♦ Terrain prédisposant

- **Sous-groupe à risque très élevé** : sujets appartenant à une famille atteinte de **polypose adénomateuse familiale (PAF)** ou de cancer héréditaire non lié à une polypose (syndrome de Lynch ou syndrome HNPCC, *Human Nonpolyposis Colorectal Cancer*, syndrome caractérisé par la survenue de plusieurs cancers, à la fois digestifs et gynécologiques, dans une même famille en rapport avec des anomalies génétiques). Il s'agit là de maladies à transmission autosomique dominante à forte transmission et pénétrance, de l'ordre de 90 %.
- **Sous-groupe à risque élevé** : sujets aux antécédents personnels ou familiaux de cancer colorectal, d'adénomes colorectaux ; patients souffrant de **rectocolite ulcéro-hémorragique** ou de **maladie de Crohn**.
- **Sous-groupe à risque moyen** : la majorité de la population, 80 % des cancers colorectaux qui seront consécutifs à des **polypes** (tumeur bénigne se développant au dépens de la muqueuse colorectale pouvant parfois dégénérer et évoluer vers le cancer).

II ♦ Anatomie pathologique

• **Aspect macroscopique** : **formation ulcéro-végétante** dite « en lobe d'oreille » ; moins fréquemment, forme infiltrante. Habituellement, localisée au niveau du recto-sigmoïde (75 % des cas), les autres localisations possibles sont, par ordre décroissant : le colon transverse, le colon gauche, l'angle colique droit.

Dans 5 %, il existe une deuxième tumeur synchrone.

• **Histologie** : 95 % des cancers colorectaux sont des **adénocarcinomes lieberkuhniens** plus ou moins différenciés. Plus rarement, il peut s'agir de tumeur neuro-endocrine, de sarcome ou de lymphome.

III ♦ Signes cliniques

Le cancer colorectal peut se révéler par des **rectorragies**, un **méléna**, quelques **anorragies**. Dans les formes avancées, il apparaîtra une altération de l'état général, des troubles du transit avec une **alternance diarrhée-constipation**, avec à l'extrême un syndrome occlusif. Le patient pourra se plaindre de vagues douleurs abdominales.

- **Examen clinique :**

- recherchera une masse à la palpation abdominale, une hépatomégalie dure et irrégulière évocatrice de localisations secondaires hépatiques, un ganglion au niveau du creux sus-claviculaire gauche ;

- réalisation systématique des touchers pelviens, toucher rectal et toucher vaginal.

- Parfois le cancer colorectal pourra se révéler par une complication aiguë : péritonite par perforation, occlusion.

IV ♦ Examens complémentaires

- **Examens biologiques :** numération formule sanguine plaquette, bilan hépatique, dosage des marqueurs tumoraux ACE et Ca 19-9 : l'élévation de ces marqueurs sera un argument indirect pour évoquer le diagnostic. Le suivi du taux de l'ACE permettra de juger d'une éventuelle récurrence après chirurgie curatrice.

- **Examens radiologiques :** radiographie thoracique, échographie abdominale, scanner thoraco-abdominopelvien, IRM pelvienne.

- **Examens endoscopiques :** coloscopie, écho-endoscopie ano-rectale

- Autres examens : parfois, Pet-scan, explorations à visée cardiologique afin de juger du terrain et de l'opérabilité du patient.

♦ Stade TNM et classification de Dukes

Réalisation du **staging** de la tumeur dont dépendra le type de traitement :

- **curatif** d'emblée ou avec une **chimiothérapie**, voire une radio-chimiothérapie adjuvante ou néo-adjuvante ;

- **palliatif** dans les situations métastatiques d'emblée.

Classification de Dukes

A	Musculaire muqueuse non franchie
B1	Musculeuse envahie
B2	Atteinte de la séreuse
C1	Atteinte ganglions proximaux
C2	Atteinte ganglions distaux
D	Localisations secondaires à distance (foie, poumon, organes de voisinage)

V ♦ Traitement

- Unique traitement curatif du cancer colorectal : chirurgie avec résection de la lésion et curage ganglionnaire dans le même temps.
- **Traitements adjuvants**, pour diminuer les risques de récurrence à la fois locorégionale et à distance :
 - cancer du rectum : radiothérapie ou radio-chimiothérapie préopératoire ;
 - cancer du côlon : chimiothérapie adjuvante à base de 5FU associé à de l'acide folinique qui améliore la survie des patients à partir des stades B2 et C de Dukes.
- **Traitements palliatifs** :
 - **chimiothérapies et thérapie ciblée** : parfois administrée en situation métastatique (différents protocoles à base de 5FU associé à de l'acide folinique et à des dérivés de sels de platine) ;
 - **endoscopique** : principalement mise en place d'endoprothèse colique à visée palliative afin de lever un syndrome occlusif.

VI ♦ Pronostic

En fonction de la classification de Dukes, la survie à 5 ans est de :

- 95 % dans les stades A ;
- 75 % dans les stades B ;
- 30 % dans les stades C ;
- 5 % dans les stades D.

Mémo 91

Tumeurs malignes du canal anal

I ♦ Épidémiologie

Les tumeurs malignes du canal anal représentent 1,5 % des cancers digestifs. L'âge moyen de survenue est de 65 ans et il existe une prédominance féminine ainsi que les homosexuels.

- Principaux facteurs de risque :

- tabagisme ;
- lésions inflammatoires chroniques (fistules anales au cours de la maladie de Crohn) ;
- condylomes (infection à Human Papilloma Virus de type 16 ou 18) ;
- infections à Herpes simplex virus de type II.

II ♦ Anatomie-pathologique

- Le plus souvent, formation ulcéro-végétante voire bourgeonnante en regard de la marge anale ou parfois endocanalaire.
- 90 % des cancers colorectaux sont des **carcinomes épidermoïdes**.

III ♦ Signes cliniques

- Le cancer du canal anal peut se révéler par :
 - **rectorragies** ;
 - quelques **anorragies** ;
 - **prurit** ;
 - perception d'une tuméfaction ;
 - faux besoins ;
 - **ténisme** ;
 - douleurs anales.
- La réalisation systématique d'un examen proctologique en position genu-pectorale de préférence permettra :
 - l'inspection ;
 - la palpation *via* le toucher rectal ;
 - l'anuscopie avec éventuellement la réalisation de biopsies.

IV ♦ Examens complémentaires

- **Biologiques** :

- numération formule sanguine plaquette ;
- bilan hépatique ;
- dosage du marqueur tumoral SCC et ACE sera également effectué. L'élévation de l'ACE sera un argument indirect pour évoquer le diagnostic d'adénocarcinome du canal anal. L'élévation du SCC sera évocatrice de carcinome épidermoïde. Le suivi des taux de SCC ou d'ACE permettra de juger d'une éventuelle récurrence après traitement curateur.
- **Radiologiques :**
 - radiographie thoracique (localisations secondaires pulmonaires) ;
 - échographie abdominale ;
 - scanner thoraco-abdomino-pelvien (stadification de la maladie selon la classification TNM) ;
 - IRM pelvienne : elle est indispensable en association avec l'écho-endoscopie ano-rectale dans le *staging* des cancers du canal anal.
- **Endoscopiques**
 - coloscopie : réalisée de principe, afin d'éliminer une éventuelle lésion néoplasique colique synchrone ;
 - écho-endoscopie ano-rectale (*staging* des cancers du canal anal).
- **Autres examens** : parfois, PET scan, explorations à visée cardiologique afin de juger du terrain et de l'opérabilité du patient.

V ♦ Traitement

- **Lésion T1-T2 N0** : la radiothérapie exclusive voire la radio-chimiothérapie exclusive sera proposée.
- **Lésion T3-T4 N0 ou N+** : une amputation abdomino-périnéale sera nécessaire le plus souvent précédée d'une radio-chimiothérapie néo-adjuvante.
- **Lésion M+** : en situation métastatique, une chimiothérapie sera parfois administrée. Il existe différents protocoles à base de 5FU associé à de l'acide folinique et à des dérivés de sels de platine. Les protocoles les plus usuels sont FOLFOX, FOLFIRI, FOLFIRINOX...

VI ♦ Pronostic

La survie globale à 5 ans est de 70 % pour les stades T1-T2 N0 et diminue à 50 % pour les lésions à un stade au-delà.

Mémo 92

Cancers des voies aéro-digestives supérieures (VADS)

I ♦ Cancer de la langue

C'est un cancer de l'adulte de plus de 55 ans touchant essentiellement les hommes.

♦ Facteurs de risque

Il est classique dans ce type de cancer de mettre l'accent sur le rôle négatif de l'alcool, du tabac et de la mauvaise hygiène buccale.

♦ Circonstances de découverte

Le cancer de la langue peut se manifester par : des plaques d'ulcère chroniques, dysphagie, otalgie, voix enrouée...

♦ Diagnostic

- C'est l'**histologie** qui posera le diagnostic de cancer de la langue.
- Le **bilan d'extension** est ensuite assuré par : IRM, TDM et scanner.

♦ Anatomopathologie

98 % des cancers de langue sont des **carcinomes épidermoïdes** affectant surtout la base et la partie mobile de l'organe.

♦ Stadification

Il existe 4 stades selon la taille et l'extension du cancer : du stade 1 si le cancer mesure moins de 2 cm au stade 4 en cas d'infiltration des structures anatomiques adjacentes.

♦ Traitement et pronostic

- Il s'agit d'une triade comportant : chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie. La chirurgie est essentielle mais dépend de la stadification.
- Le pronostic du cancer de la langue dépend du stade clinique. Ce cancer est responsable de plus de 5 000 décès par an.

II ♦ Cancer du larynx

♦ Épidémiologie

- Ce cancer touche essentiellement les hommes de 50 à 55 ans en moyenne.

- Il représente environ 3 700 nouveaux cas par an, causant plus de 1 400 décès.

◆ Facteurs de risque

- Facteurs majeurs : l'alcool et le tabac, dont la combinaison multiplie par 40 le risque de survenue du cancer.
- Facteurs mineurs : inhalation de poussières irritantes, laryngite chronique, papillomes laryngés.

◆ Anatomopathologie

- Le cancer siège le plus souvent au niveau des cordes vocales et des bandes ventriculaires.
- Plus de 9 fois sur 10 ce sont des carcinomes épidermoïdes.
- L'infiltration des ganglions cervicaux est fréquente.
- Les métastases sont souvent tardives, de siège essentiellement pulmonaire.

◆ Circonstances de découverte

- Dysphonie, dysphagie ou dyspnée chez un homme adulte de plus de 50 ans fumeur et/ou consommant de l'alcool doivent alerter le médecin.
- Le cancer du larynx peut aussi se manifester par un ganglion cervical isolé.

◆ Diagnostic

- Il repose sur la biopsie de la lésion réalisée sous laryngoscopie.
- En cas de cancer, le bilan sera constitué de : TDM, TEP scan et scintigraphie osseuse.

◆ Classification TNM

Cette classification tient compte de la taille et de l'extension de la tumeur (de T1 à T4), de l'infiltration des ganglions régionaux (de N0 à N3) et de la présence de métastase à distance (M0 à M1).

III ◆ Cancer des amygdales

◆ Épidémiologie

Il est rare et touche surtout l'homme adulte de plus de 50 ans.

◆ Circonstances de découverte

3 symptômes sont régulièrement rapportés par les malades : douleurs à la déglutition, à l'oreille et sous l'angle mandibulaire.

◆ Diagnostic

Il est réalisé par le médecin anatomopathologiste sur des biopsies de la lésion, initialement prélevées par le médecin ORL.

◆ Anatomopathologie

Il s'agit le plus souvent d'un carcinome épidermoïde ou d'un lymphome (9 cancers sur 10 sont de type épidermoïde).

◆ Traitement

Il dépend du type de cancer et du stade clinique.

Schématiquement :

- le carcinome est traité par radiothérapie suivie par la chirurgie (transmandibulectomie) avec curage cervical radical ;
- le traitement du lymphome est avant tout chimiothérapique suivi ou non par la radiothérapie.

◆ Pronostic

- Il dépend du stade clinique.
- En général la survie à 5 ans est supérieure à 65 %, ponctuée de récurrences locales et d'atteinte ganglionnaire.

IV ◆ Cancer des glandes salivaires

◆ Épidémiologie

- C'est un cancer peu fréquent siégeant essentiellement au niveau des glandes salivaires principales notamment la parotide.
- Il n'y a pas de facteur de risque évident en dehors d'une exposition aux composés de nickel, poussière de silice, farine de quartz et kérosène.

◆ Circonstances de découverte

Ce cancer se manifeste par une masse dans la bouche, sous l'oreille ou au niveau des lèvres.

◆ Diagnostic

Il est réalisé par l'anatomopathologiste sur des biopsies de la masse.

◆ Anatomopathologie

- La classification OMS distingue 2 groupes de tumeurs :
 - le premier dit « **de bas grade** » et donc de bon pronostic dont le chef de file est le carcinome muco épidermoïde ;
 - le second groupe dit « **de haut grade** » (de mauvais pronostic) comportant essentiellement l'adénocarcinome et le sarcome.
- **Stades cliniques** : on distingue 4 stades en fonction de la taille du cancer et de l'extension tumorale.

◆ **Traitement**

Dépend du type histologique et du stade clinique.

Il comprend la chirurgie (avec ou sans curage cervical) complété par la radiothérapie.

◆ **Pronostic**

En fonction du stade clinique, du type histologique et de la qualité de l'exérèse chirurgicale la survie est de 90 % pour le stade 1, chutant à 10 % pour le stade 4.

Mémo 93

Cancer de la thyroïde

I ♦ Épidémiologie

- Peu fréquent en France avec, en 2012, environ 8 000 nouveaux cas.

♦ Circonstances de découverte

Il est généralement peu symptomatique, se manifestant le plus souvent par un nodule à la base du cou ou par la découverte d'un ganglion cervical.

♦ Facteurs de risque

Irradiation de la thyroïde pendant l'enfance :

- soit lors d'un traitement d'une autre pathologie ;
- soit lors d'une contamination par l'iode radioactif.

Parfois, antécédents familiaux de cancer de thyroïde.

II ♦ Diagnostic

- Examen cytologique de la ponction du nodule à l'aiguille fine.
- Confirmation du diagnostic par l'examen histologique de la pièce opératoire.

III ♦ Prévention

Uniquement pour le **cancer médullaire** (qui atteint les parents proches du malade) par dosage répétitif de la **calcitonine**.

IV ♦ Anatomopathologie

5 principaux groupes de carcinomes (OMS 2010) :

- cancers papillaires ;
- cancers vésiculaires ;
- cancers peu différenciés ;
- cancers anaplasiques ;
- cancers médullaires.

V ♦ Traitement

- Il dépend du type histologique et du stade clinique du cancer.
- Traitement **chirurgical** suivi des prises de **thyroxine** et parfois d'**iode 131** : thyroïdectomie (totale ou partielle) avec ou sans le curage cervical puis absence

d'hormones thyroïdiennes compensée par la prise à vie de la thyroxine (T4) et prise d'iode 131 en cas d'extension locale et/ou de métastases.

VI ♦ Pronostic

- Il prend en compte l'âge du malade, le type histologique du cancer, la taille de la lésion et son stade clinique.
- Dans les cancers différenciés (vésiculaire et papillaire), plus de 85 % des malades ont une espérance de vie sensiblement identique à celle de la population normale.

Mémo 94

Tumeurs malignes osseuses

I ♦ Épidémiologie

Le cancer primitif de l'os est rare en France, représentant environ 10 % de l'ensemble des cancers. C'est une tumeur qui touche surtout les enfants et les adultes jeunes (2/3 de ces cancers siègent près du genou).

♦ Circonstances de découverte

Les symptômes qui reviennent le plus souvent dans les cancers de l'os sont la douleur (sourde et pénible), la fièvre et les sueurs nocturnes (inexpliquées). Dans certains cas, la tumeur se manifeste par une fracture spontanée au niveau de l'os fragilisé.

II ♦ Diagnostic

- **Examen clinique** centré sur la région douloureuse.
- **Bilan radiologique** : radiologies simples, scanner, IRM et scintigraphie.
- **Examen histologique** qui posera le diagnostic définitif.

III ♦ Anatomopathologie

- **Ostéosarcome** : cancer de l'adolescent, surtout localisé au niveau des os autour du genou, des hanches et des épaules.
- **Chondrosarcome** : peu symptomatique, fréquent après 40 ans et qui touche surtout les os du bassin et le fémur.
- **Myélome** : caractérisé par des images lacunaires typiques et dont le diagnostic est évoqué devant un pic monoclonal sérique.
- **Sarcome d'Ewing** : affecte en premier lieu les enfants, surtout au niveau des os du pelvis, réalisant des lésions de destruction osseuse entourées de zones de réactions périostées.

IV ♦ Traitement

- **Chimiothérapie** : évite l'amputation.
- **Radiothérapie** : à visée antalgique, sauf pour le chondrosarcome dont le traitement de référence est chirurgical.

V ♦ Pronostic

Les progrès récents de l'imagerie, les traitements chirurgicaux conservateurs et

l'utilisation des poly-chimiothérapies ont considérablement amélioré la survie des malades.

Le pronostic dépend :

- du siège de la tumeur ;
- de sa taille ;
- de l'âge ;
- de la présence ou pas de métastases au moment du diagnostic.

Mémo 95

Tumeurs cérébrales de l'adulte

I ♦ Épidémiologie

- L'incidence des tumeurs cérébrales de l'adulte est d'environ 10 à 15 cas pour 100 000 habitants en France.
- **Circonstances de découverte** : les symptômes de ces tumeurs sont liés au siège : maux de tête, crises d'épilepsie, vertige, déficit moteur et ou sensitif, troubles visuels. La répercussion sur le cerveau se manifeste par l'hypertension intra-crânienne, l'hydrocéphalie et l'œdème.
- **Facteurs de risque** : causes mal connues, risques liés à l'environnement, à l'hérédité et à certains virus...

II ♦ Diagnostic

- Il repose sur l'examen neurologique, scanner et IRM.
- Le diagnostic de certitude est donné sur examen histologique de la biopsie tumorale.

III ♦ Anatomopathologie

- **Tumeurs neuro-épithéliales**, dont les plus fréquentes sont les tumeurs : astrocytaires, oligodendrogiales, épendymaires et neuroblastiques.
- **Tumeurs des nerfs crâniens et périphériques** : dont les plus fréquentes sont : schwanomes et neurofibromes.
- **Tumeurs des méninges** : essentiellement représentées par les tumeurs méningothéliales.
- **Tumeurs sellaires**, dont la tumeur principale est le craniopharyngiome.
- **Tumeurs germinales** : les plus fréquentes étant le carcinome embryonnaire, tumeur du sac vitellin, tératome et choriocarcinome.
- **Tumeurs d'origine hématopoïétiques** : lymphomes.

IV ♦ Traitement

- Il combine la chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie et dépend du type histologique de la tumeur, de sa localisation et de l'âge du malade.
- La prise en charge est multidisciplinaire discutée en RCP.

V ♦ Pronostic

Il dépend de l'âge du malade, du stade clinique de la tumeur, de son agressivité au moment du diagnostic et du type histologique.

Mémo 96

Cancer de la peau

I ♦ Épidémiologie

- Ces cancers, dont le nombre progresse en France, sont dus pour la plupart à la surexposition aux rayons ultraviolets.
- On comptait en 2010 environ 67 500 nouveaux cas français, dont 11 % de **mélanomes**.
- **Facteurs de risque** :
 - surexposition aux rayons ultraviolets qu'ils soient naturels ou artificiels ;
 - caractère intermittent de l'exposition, avec peau blanche en hiver et peau bronzée en été.

II ♦ Prévention

Importance de la **protection des enfants** des rayons de soleil, surtout en été entre 12 heures et 16 heures : la protection doit être d'autant plus rigoureuse que la peau est claire.

III ♦ Anatomopathologie

Essentiellement deux types de cancers de la peau.

- **Mélanomes** : tumeurs le plus souvent pigmentées qui se développent à partir des mélanocytes normalement présents dans l'épiderme ;
- **Carcinomes** : ils se développent à partir des cellules malpighiennes :
 - les **kératinocytes** les plus superficiels sont à l'origine des carcinomes **spinocellulaires** ;
 - les plus profonds à l'origine des carcinomes **basocellulaires**.

IV ♦ Diagnostic

- Il faut consulter devant toute lésion de peau qui persiste au-delà de 2 mois.
- La biopsie est réalisée par le **dermatologue** et c'est l'**anatomopathologiste** qui posera le diagnostic de certitude.
- Le **mélanome** se développe essentiellement sur le tronc chez l'homme et sur les jambes chez la femme mais peuvent se voir sur n'importe quelle partie du corps sous forme d'un grain de beauté dont la forme change, dont les bords sont irréguliers et dont la couleur se modifie.
- Le **carcinome** survient généralement après 50 ans, surtout sur les zones exposées au soleil, sous forme d'un nodule ulcéré ou d'une croûte qui s'étend en surface, s'ulcère et s'infecte.

V ♦ Traitement

La chirurgie est le traitement de référence.

- Pour le mélanome, la chirurgie consistera à enlever le nodule accompagné d'une collerette de sécurité et dans certains cas de curage ganglionnaire.
- La chirurgie est également proposée pour le carcinome complétée ou non par une radiothérapie.

VI ♦ Pronostic

Il concerne essentiellement le mélanome dont le critère le plus important est l'**indice de Breslow** qui mesure la profondeur à laquelle les cellules cancéreuses pénètrent dans la peau :

- on estime qu'à moins de 1 mm, on peut envisager une guérison totale avec un taux de survie à 10 ans de plus de 95 % des cas ;
- entre 1 et 2 mm le taux est de 80 % ;
- si le Breslow mesure plus de 4 mm, le taux de survie n'est que de 55 %.

Mémo 97

Cancers en pédiatrie : neuroblastome

I ♦ Généralités

- Le neuroblastome est une tumeur maligne du tissu sympathique, d'origine embryonnaire et se développant aux dépens de la crête neurale.
- Son siège est variable, le neuroblastome pouvant se localiser de la région cervicale à la région du petit bassin, mais la localisation abdominale est la plus fréquente.
- Son pronostic reste sévère en raison de ses formes métastatiques.
- On compte un cas de neuroblastome pour 10 000 naissances.
- Dans 50 % des cas, le diagnostic est porté vers l'âge de 2 ans et il est fait au stade de métastases dans 60 % des cas.
- Le pronostic est moins favorable chez les enfants âgés de plus de 1 an en raison des métastases.

II ♦ Anatomopathologie

- Le neuroblastome se présente sous la forme d'une tumeur infiltrante et mal limitée, parfois difficile à dissocier des adénopathies qui l'accompagne.
- Il peut avoir une localisation médiane (le long de la colonne vertébrale) ou latérale (au niveau de la loge surrénalienne). Il peut aussi se trouver en position sous-rénale, lombaire ou rétro-psoïque. Dans les localisations centrales, la tumeur peut se trouver en rapports étroits avec les vaisseaux cœliaques, l'artère mésentérique supérieure et la veine porte, rendant l'exérèse difficile.

III ♦ Diagnostic

♦ Circonstances de découverte

- En anténatal : l'échographie anténatale peut retrouver une masse kystique ou solide. Les neuroblastomes peuvent métastaser *in utero* et provoquer une augmentation des catécholamines urinaires chez la mère, avec apparition éventuelle d'une hypertension artérielle et d'un syndrome pré-éclampsique.
- Découverte fortuite d'une masse abdominale, indolore, de consistance dure, irrégulière et fixée.
- Découverte fortuite sur une radiographie.
- Constataction de signes de compression médullaire en cas de neuroblastome en sablier (la tumeur entre dans le canal rachidien en passant par les trous de conjugaison).

- Constatation de signes de **métastases** :

- classiques : douleurs osseuses, altération de l'état général, pâleur, anémie, syndrome de Hutchinson (exophtalmie et ecchymoses péri-orbitaires dues à des métastases osseuses péri-orbitaires), syndrome de Pepper (hépatomégalie), adénopathie sus-claviculaire de Troisier ;
- plus rares : diarrhée chronique sécrétoire, syndrome opso-myoclonique (syndrome cérébelleux, mouvements anormaux et ataxie oculaire), syndrome catécholaminergique (flush, sueurs profuses et hypertension artérielle).

◆ Paraclinique

- **Biologie** : dosages en urgence des métabolites urinaires des catécholamines (acide vanylmandélique, acide homovanylique, dopamine) sur des urines recueillies sur 24 heures. En cas de neuroblastome, ces catécholamines urinaires sont élevées.
- **Imagerie** :
 - radiographie de l'abdomen sans préparation : effet de masse avec refoulement des clartés digestives ;
 - échographie abdominale : tumeur solide et recherche des adénopathies ;
 - scanner ou IRM : précise les rapports de la tumeur avec les structures anatomiques voisines et permet un bilan d'extension.
- Scintigraphie osseuse au technétium ou à la métaiodobenzylguanidine (MIBG) : recherche de métastases osseuses.
- **Myélogramme**.
- **Biopsies** osseuses multiples.
- **Biopsie** tumorale : indispensable.

Classification pronostique INSS (International Neuroblastoma Staging System)

Stade 1	• Tumeur localisée, exérèse chirurgicale complète avec ou sans résidus microscopiques. • Histologie des ganglions homolatéraux négatifs.
Stade 2A	• Tumeur localisée mais exérèse incomplète. • Ganglions homolatéraux non envahis.
Stade 2B	• Tumeur localisée avec exérèse complète mais ganglions homolatéraux envahis. • Ganglions controlatéraux non envahis.
Stade 3	Tumeur unilatérale dépassant la ligne médiane et dont l'exérèse est impossible, avec ou sans envahissement ganglionnaire régional. OU : Tumeur avec envahissement ganglionnaire controlatéral. OU : Tumeur avec envahissement ganglionnaire bilatéral.
Stade 4	Métastase intéressant des ganglions à distance, l'os, le foie ou d'autres organes.

Stade 4-S	• Neuroblastome de stade 1 ou 2 avec métastases limitées au foie, à la peau ou à la moelle osseuse.
------------------	---

IV ♦ Traitement

- **Chirurgie** : la plus complète possible, précédée d'une chimiothérapie devant réduire le volume tumoral.
- **Chimiothérapie** : le neuroblastome étant très chimiosensible, la chimiothérapie (VINCRISTINE, CYCLOPHOSPHAMIDE, ADRIPLASTINE, PLATINE, VEPESIDE) permet de traiter les métastases et les cellules tumorales résiduelles en post-opératoire.
- **Radiothérapie** : peu utilisée, en raison de sa grande toxicité sur les jeunes enfants.

Mémo 98

Cancers en pédiatrie : néphroblastome

I ♦ Généralités et épidémiologie

Le **néphroblastome** ou **tumeur de Wilms** est une tumeur primitive du rein touchant l'enfant, d'origine embryonnaire. Sa gravité vient de son évolution rapide et de sa tendance à métastaser (métastases pulmonaires). En revanche, si le traitement est bien conduit, le taux de guérison avoisine les 90 %.

- C'est la plus fréquente des tumeurs du rein de l'enfant (20 % des cancers pédiatriques), exceptionnelle chez l'adulte. Pas de dominance de sexe.
- Âge de survenue : pic entre 1 et 3 ans, rarement après 8 ans.

II ♦ Étiopathogénie

- Il existe des formes familiales, souvent bilatérales, associées à d'autres malformations et se déclarant à un âge précoce. Pronostic sombre.
- Des analyses cytogénétiques ont mis en évidence une délétion au niveau du chromosome 11 dans les cas où le néphroblastome est associé à une aniridie.

III ♦ Anatomopathologie

♦ Niveau macroscopique

- Le plus souvent : masse unique intéressant une portion définie du rein (souvent le pôle supérieur). Parfois, il est **bilatéral** (5 à 10 % des cas) ou **multifocal** (ne se limitant pas à une seule localisation au niveau d'un rein donné).
- Aspect : masse sphérique de consistance molle, de couleur chamois ou blanchâtre. La tumeur elle-même est entourée d'une capsule qui refoule le tissu rénal sain. À la coupe, la tumeur présente un aspect hétérogène, avec des plages charnues et des plages nécrotiques.
- Dans les cas avancés, le néphroblastome peut atteindre une taille très importante et une masse d'une dizaine de kilos.

♦ Niveau microscopique

- Le néphroblastome contient des tissus dérivés des tissus embryonnaires. On distingue en son sein 3 composantes : une partie indifférenciée dite **blastémateuse**, une partie **épithéliale**, une partie **conjonctive** (fibroblastique ou musculaire).
- Le degré de différenciation cellulaire du néphroblastome permet de classer la tumeur. Plus la tumeur est différenciée, plus le pronostic est favorable. On distingue ainsi les néphroblastomes à histologie : favorable, intermédiaire, défavorable.

Classification de la SIOP (Société internationale d'oncologie pédiatrique)

Type I : Tumeur à histologie favorable	• Néphroblastome kystique partiellement différencié. • Néphroblastome fibroadénomateux. • Néphroblastome de type épithélial hautement différencié. • Néphroblastome totalement nécrosé après chimiothérapie pré-opératoire. • Néphrome mésoblastique ou tumeur de Bolande.
Type II : Tumeur à histologie intermédiaire	• Néphroblastome d'histologie standard. • Néphroblastome nécrosé avec moins 10 % de tissu.
Type III : Tumeur à histologie défavorable	• Sarcome rénal à cellules claires. • Tumeur rhabdoïde rénale.

◆ Extension du néphroblastome

- L'extension se fait de proche en proche, envahissant les voies excrétrices intra-rénales, puis la capsule rénale, la graisse péri-rénale et les organes de voisinage.
- L'extension à distance se fait par voie veineuse, canalaire et lymphatique.
- Les métastases se font dans les poumons le plus souvent (65 % des cas) et dans le foie, plus rarement dans les os.

IV ◆ Signes cliniques

◆ Circonstances de découverte

- Diagnostic anténatal (échographie).
- Découverte fortuite d'une tuméfaction abdominale isolée.
- Douleur abdominale ou lombaire.
- Hématurie, classiquement indolore, totale et isolée, parfois microscopique.
- Autres signes : hypertension artérielle, fièvre au long cours, urgence abdominale provoquée par une rupture traumatique de la tumeur...

◆ Paraclinique

- **Biologie** : Il n'existe pas de signes biologiques spécifiques du néphroblastome. Le dosage des catécholamines urinaires est normal dans le cadre du néphroblastome. Le principal diagnostic différentiel du néphroblastome est le neuroblastome dans lequel le dosage des catécholamines urinaires est perturbé.
- Le diagnostic est exclusivement porté par l'imagerie :
 - échographie abdominale : elle montre une masse intra-rénale hétérogène ;
 - radiographie de l'abdomen sans préparation : elle montre un **syndrome de masse**, mettant en évidence une opacité qui refoule les structures digestives voisines, avec

parfois des calcifications en son sein ;

- scanner abdominal avec clichés d'urographie : il montre les changements de l'architecture du rein ainsi que les éventuels envahissements de la veine cave et des vaisseaux rénaux.

V ♦ Traitement

- Néphrectomie totale élargie avec exérèse de tous les ganglions du hîle rénal et de tous les ganglions suspects. Possibilité de néphrectomie partielle en cas de forme bilatérale ou multifocale.
- La chirurgie est toujours précédée d'une chimiothérapie, même sans preuve histologique.
- Le traitement post-opératoire dépend de l'analyse histologique de la pièce d'exérèse.
- La grande toxicité de la radiothérapie sur un organisme en pleine croissance limite les indications de la radiothérapie aux tumeurs de mauvais pronostic.

Classification des néphroblastomes en fonction de l'aspect opératoire

Stade I	Tumeur limitée au rein. Exérèse complète.
Stade II	Tumeur dépassant les limites du rein mais exérèse chirurgicale complète malgré tout.
Stade III	Exérèse incomplète. Rupture pré ou per-opératoire. Localisations péritonéales. Envahissement ganglionnaire au delà du pédicule rénal.
Stade IV	Métastases hématogène.
Stade V	Tumeur bilatérale.

Mémo 99

Cancers hématologiques

I ♦ Définition-physiopathologie

Les hémopathies malignes sont des cancers affectant :

- la moelle osseuse (MO) ;
- le sang ;
- le système lymphatique.

Les cancers hématologiques trouvent leur origine dans la transformation maligne de cellules appartenant au tissu lympho-hématopoïétique.

Les cancers hématologiques constituent un ensemble extrêmement hétérogène, ils représentent 8 % de tous les cancers.

Hémopathie maligne	Fréquence chez l'adulte (%)	Fréquence chez l'enfant (%)
Leucémies aiguës myéloblastiques	9,2	11,9
Leucémies aiguës lymphoblastiques	1,5	57,7
Syndromes myéloprolifératifs	12,1	0,9
Syndromes myélodysplasiques	10,5	2,6
Lymphomes non Hodgkiniens + Leucémie lymphoïde chronique	56,6	12,6
Lymphomes de Hodgkin	6	12

On peut regrouper ces pathologies en trois sous-groupes principaux.

♦ Leucémies

- **Leucémies aiguë myéloïde (LAM)** : proliférations myéloïdes avec blocage de maturation (myéloblastes), entraînant une insuffisance médullaire globale (anémie, neutropénie et thrombopénie).
- **Leucémie aiguë lymphoblastique (LAL)** : même mécanisme que la LAM mais avec accumulation de blastes lymphoïdes et signes d'insuffisance médullaire ; présence d'un syndrome tumoral ganglionnaire et/ou splénique possible.
- **Syndromes myéloprolifératifs (SMP)** : proliférations myéloïdes sans blocage de maturation aboutissant à une accumulation de polynucléaires (LMC), d'hématies (polyglobulie), de plaquettes (thrombocytémie essentielle).

- **Leucémie lymphoïde chronique (LLC)** : prolifération de lymphocytes avec ou sans syndrome tumoral ganglionnaire.
- **Syndromes myélodysplasiques (SMD)** : proliférations de précurseurs mais avec hématopoïèse inefficace (apoptose excessive).

◆ Lymphomes

Ce sont les cancers des organes lymphoïdes (ganglions, rate, amygdales) et du tissu lymphoïde diffus (sous muqueuse digestive ou bronchique).

Les manifestations cliniques sont principalement tumorales, adénopathies, tumeurs lymphoïdes, ou viscérales par atteintes digestives ou respiratoires.

On en observe deux types :

- les **lymphomes hodgkiniens (LH)** ;
- les **lymphomes non hodgkiniens (LNH)**.

◆ Dysglobulinémies

Les deux représentants les plus fréquents de cette famille sont le myélome et la maladie de Waldenström. La MO est le siège d'une prolifération lymphoïde mature avec sécrétion d'une **immunoglobuline monoclonale**.

Le myélome est caractérisé par des signes osseux (douleurs et fractures) et/ou rénaux (insuffisance rénale), en revanche la maladie de Waldenström a une présentation voisine de celle des lymphomes.

II ◆ Éléments diagnostiques

- Leucémies : le diagnostic repose sur des examens biologiques, cytologiques et immunologiques, sanguins et médullaires.
- Lymphomes : le diagnostic est anatomo-pathologique après la **biopsie** d'un organe lymphoïde.
- Dysglobulinémies : là aussi le diagnostic est biologique, avec une **étude cytologique et immunologique** sanguine et médullaire. Une étude des protéines sériques et urinaires complètera et confirmera le diagnostic.

III ◆ Éléments pronostiques

- Le pronostic est très variable d'un groupe à l'autre.

IV ◆ Les traitements

- **La chimiothérapie** est le traitement de tous les cancers hématologiques.
- **Les thérapies ciblées**.
- **L'immunothérapie** : le plus souvent associée à la chimiothérapie.
- **La chirurgie** se résume à réalisation de biopsies à visée diagnostique (lymphomes) et au traitement de complications (ex. : osseuses, dans le myélome).

• La **radiothérapie** n'a que des indications complémentaires :

- traitement de certains lymphomes présentant des masses ganglionnaires importantes ;
- formes localisées dans le lymphome de Hodgkin ;
- complications osseuses dans le myélome.

Le moment du traitement et le mode d'administration sont variables.

En conclusion les cancers hématologiques diffèrent des autres cancers par :

- le tissu où ils prennent naissance et donc de l'origine embryonnaire du tissu ou de l'organe ;
- une communauté physiopathologique dans le sens où les cellules à l'origine de la prolifération dérivent toutes de la cellule-souche hématopoïétique pluripotente ;
- une hétérogénéité clinique et évolutive fonction de la nature de la cellule transformée ;
- une hétérogénéité pronostique et thérapeutique avec, cependant, une prise en charge très « chimiothérapique ».

Mémo 100

Leucémie myéloïde chronique

I ♦ Définitions et généralités

C'est une prolifération maligne qui prend naissance dans la moelle osseuse.

La LMC fait partie des **syndromes myéloprolifératifs (SMP)**. Elle touche la lignée des polynucléaires neutrophiles de la moelle osseuse et du le sang. La leucémie myéloïde chronique est le SMP le plus fréquent, soit 15 à 20 % des leucémies. L'incidence augmente en fonction de l'âge, elle est estimée à 600 nouveaux cas par an, avec une légère prédominance masculine. Les facteurs étiologiques de la maladie ne sont pas connus.

II ♦ Clinique

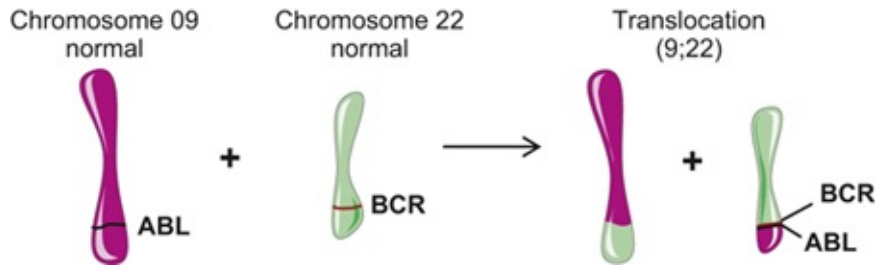
La maladie évolue typiquement en trois phases : une phase **chronique**, une phase d'**accélération** et une phase de **leucémie aiguë**. Le diagnostic est porté généralement à la phase chronique. La découverte de la LMC est, dans la majorité des cas, fortuite (découverte d'une numération-formule sanguine anormale). Les signes cliniques sont le plus souvent insidieux et peu spécifique : asthénie, amaigrissement (AEG), douleurs de l'hypocondre gauche. Rarement, la maladie est révélée par des complications : thromboses veineuses, crise de goutte. L'examen clinique retrouve avec constance une **splénomégalie**.

III ♦ Biologie

- La **numération formule sanguine** montre :
 - une hyperleucocytose, le plus souvent supérieure à $50\,000/\text{mm}^3$;
 - parfois une anémie modérée ;
 - les plaquettes sont normales ou élevées ($> 400\,000/\text{mm}^3$).
- une augmentation des polynucléaires, neutrophiles, éosinophiles et **basophiles** ;
- une **myélémie**, représentant tous les stades de maturation entre le myéloblaste et le polynucléaire ;
- les éléments les moins différenciés de la lignée, les myéloblastes, sont $> 5\%$.
- Le myélogramme sternal confirme le diagnostic et permet la réalisation du caryotype. Celui-ci montre la présence du **chromosome Philadelphie**. C'est un chromosome 22 un peu plus court. Cette anomalie résulte d'un transfert de matériel génétique entre le chromosome 9 et le chromosome 22. C'est une **translocation chromosomique**. Elle met en contact sur le chromosome 22 un gène appelé BCR et un gène appelé ABL. Le gène hybride, ainsi créé, est nommé BCR/ABL ; il est transcrit en un ARN messenger

nommé « transcrit BCR/ABL ». L'ARN messager est traduit en une protéine enzymatique BCR/ABL (elle a une activité de phosphorylation d'où son nom de Tyrosine Kinase) ; elle est responsable du dérèglement cellulaire responsable de la maladie. Le transcrit BCR/ABL est dosable dans le sang des patients et permet une surveillance fine de la maladie pendant son traitement.

>>> LMC (schéma de la translocation 9;22)



IV ♦ Évolution

Avec les traitements classiques, l'évolution de la maladie se faisait inéluctablement vers une leucémie aiguë, de pronostic très défavorable et d'issue fatale en quelques mois.

L'évolution était caractérisée par la survenue de signes cliniques d'**insuffisance médullaire** et des manifestations tumorales : anémie, neutropénie, thrombopénie ; majoration de la splénomégalie, douleurs osseuses, apparition d'adénopathies.

V ♦ Traitements actuels

Thérapie ciblée, sous forme d'inhibiteur de l'enzyme BCR/ABL (tyrosine kinase) : imatinib ou GLIVEC® (400 à 600 mg/j *per os*), nilotinib ou TASIGNA® (600 mg/j *per os*), dasanitib ou SPRYCEL® (100 mg/j *per os*). Ces traitements permettent d'obtenir une rémission complète, **en phase chronique**, dans la grande majorité des cas.

Mémo 101

Leucémie lymphoïde chronique

I ♦ Définition et généralités

La **leucémie lymphoïde chronique (LLC)** est définie par l'accumulation dans le sang, la moelle osseuse et les organes lymphoïdes secondaires (ganglions lymphatiques et rate), de petits lymphocytes B monoclonaux, de morphologie normale : on parle de **syndrome lymphoprolifératif**.

C'est l'échappement à l'apoptose qui expliquent l'accumulation pathologique de ces lymphocytes.

La maladie trouve son origine dans le dérèglement d'une cellule de la moelle osseuse, située sur la voie de différenciation de la lignée B et nommée **cellule immature ou naïve**. Elle est ainsi désignée car elle n'a encore acquis aucune compétence immunitaire, n'ayant pas été en contact avec un antigène. Comme son nom l'indique, dans la majorité des cas, la LLC a une évolution chronique et un nombre important de patients ne seront pas traités, bénéficiant alors d'une simple surveillance.

C'est la plus fréquente des leucémies (30 % des leucémies et < 1 % des cancers), avec 3 300 nouveaux cas/an en France, dont les 2/3 touche des sujets masculins.

L'âge moyen, au moment du diagnostic, est de 70 ans.

La LLC est très rare avant 40 ans.

Il n'existe pas de facteur de risque connu.

II ♦ Clinique

- Le plus souvent, la LLC est découverte de façon fortuite, sur un hémogramme montrant une hyperlymphocytose sanguine.
- Plus rarement, l'apparition de signes cliniques révèle la maladie :
 - des **adénopathies superficielles**, réalisant un aspect de polyadénopathie ;
 - une **adénopathie isolée** superficielle ou profonde (diagnostiquée en imagerie) : relativement exceptionnelle, à l'inverse des lymphomes malins ;
 - une **splénomégalie** ;
 - une **hépatomégalie** ;
 - il n'y a pas en règle de signes généraux à type de fièvre, de sueurs, d'amaigrissement parfois une asthénie.
- Plus rarement, à l'occasion de complications :
 - **complications infectieuses** à type de pneumopathies, d'infections ORL ou autres : ces complications sont la conséquence d'un déficit immunitaire latent objectivé par une

hypogammaglobulinémie ;

- **complication auto-immune** dont le meilleur exemple est la survenue d'une **anémie hémolytique auto-immune (AHAI)**, de pronostic péjoratif.

Règle : toute lymphocytose isolée $> 5\,000/\text{mm}^3$, persistant depuis plus de 3 mois, chez un **sujet adulte**, doit faire évoquer le diagnostic de LLC.

III ♦ Biologie

- La **numération formule sanguine** montre une **hyperlymphocytose** ($> 5\,000/\text{mm}^3$), en règle isolée. Il n'y a pas en général d'anémie ni de thrombopénie.
- Le **myélogramme** n'est pas utile au diagnostic, à ce stade ; il montre un envahissement par 30 à 90 % de lymphocytes, identiques à ceux rencontrés dans le sang.
- L'**analyse immunophénotypique** est l'analyse nécessaire et suffisante pour poser le diagnostic de LLC. Elle élimine d'autres syndromes lymphoprolifératifs, cytologiquement voisins, mais de pronostic et de traitement différents.

Les lymphocytes de la LLC ont un aspect peu différent de celui des lymphocytes normaux sur le frottis sanguin. Il est indispensable d'identifier des particularités fonctionnelles des lymphocytes pathologiques pour poser le diagnostic. Dans la circulation sanguine, on retrouve une majorité de lymphocytes T et une minorité de lymphocytes B.

Dans la LLC, les lymphocytes sont des lymphocytes B ; la caractéristique principale des cellules B est d'exprimer, à leur surface une immunoglobuline, le plus souvent de type IgM. Les cellules B de la LLC expriment, en outre, à leur surface, des antigènes particuliers, nommés CD, et qui ne le sont pas sur les lymphocytes normaux.

L'analyse immunophénotypique ou immunophénotypage identifie, à l'aide de techniques simples sur du sang périphérique, ces antigènes.

- Le **score de Matutes**, établi à l'aide du système de cotation décrit ci-dessous, permet de porter, avec certitude, le diagnostic de LLC.

Cotation	1	0
CD5	+	–
CD23	+	–
Expression Ig de surface	faible	forte
FMC7	–	+
Expression CD79b	faible	forte

Un score de Matutes > 4 signe le diagnostic de LLC.

- La réalisation d'un myélogramme, d'une biopsie ostéomédullaire et/ou d'une biopsie ganglionnaire est inutile pour poser le diagnostic.

IV ♦ Bilan d'extension et pronostic

L'établissement du pronostic, repose sur des arguments cliniques et biologiques.

- **Clinique :**

- présence d'**adénopathies** palpables, classiquement bilatérales, symétriques, indolores et mobiles et, surtout, le nombre d'aires ganglionnaires atteintes (cervicale, axillaire, inguinocrurale) ;

- présence d'une **splénomégalie**, d'une **hépatomégalie** (plus rare).

- **Hémogramme :** En dehors de la lymphocytose, existe-t-il :

- une anémie (hémoglobine < 10 g/dL) ?

- une thrombopénie (plaquettes < 100 000/mm³) ?

Ce premier bilan permettra de classer le patient selon la classification pronostique de Binet.

Stades	Aires lymphoïdes palpables	Biologie
A	< 3	Hémoglobine > 10 g/dL Plaquettes > 100 000/mm ³
B	> 3	Hémoglobine > 10 g/dL Plaquettes > 100 000/mm ³
C	Quel qu'en soit le nombre	Hémoglobine < 10 g/dL et/ou plaquettes < 100 000/mm ³

Le stade B définit donc un stade tumoral qui doit être pris en charge. Le stade C définit un état où le patient présente une anémie et/ou une thrombopénie : on peut l'expliquer par un envahissement médullaire massif par la prolifération lymphoïde.

- Les techniques d'imagerie (TDM, échographie) peuvent être utilisées dans le cadre du bilan mais seules sont retenues, dans la classification, les aires ganglionnaires palpables.

- D'autres facteurs pronostiques peuvent faire modifier l'attitude thérapeutique prise plus haut :

- le temps de doublement du nombre de lymphocytes sur la surveillance de la NFS : il est de mauvais pronostic s'il est inférieur à 12 mois ;

- une hypogammaglobulinémie ;

- une anémie ;

- des antécédents d'hépatites B et C, HIV ;

- des anomalies chromosomiques, recherchées sur le caryotype sanguin, telles des anomalies des chromosomes 17p et 11q.

V ♦ Traitements

♦ Moyens

- **Chimiothérapie** qui utilise les molécules suivantes :

- CHLORAMINOPHENE® : agent alkylant administré PO ;
- fludarabine : anti-métabolite administré en IV ou PO ;
- association fludarabine, ENDOXAN® administrés en IV ou PO.
- Des associations plus complexes :
 - ENDOXAN®, ONCOVIN®, prednisone en IV (COP) ;
 - adriamycine, ENDOXAN®, ONCOVIN®, prednisone en IV (Mini CHOP).
- Immunothérapie :
 - Rituximab : anticorps anti CD 20, IV ;
 - Alemtuzumab : anticorps anti CD52, IV.
- Association chimiothérapie-immunothérapie : rituximab, fludarabine, ENDOXAN® (RFC).

◆ Indications

- Stade A de Binet : pas de traitement et surveillance.
- Stade B et C de Binet : traitement dont le type est discuté en RCP.
- Des rémissions complètes sont facilement obtenues avec ces protocoles mais les récurrences sont fréquentes.

Mémo 102

Leucémies aiguës

I ♦ Définition et généralités

Les leucémies aiguës sont caractérisées par une prolifération de cellules immatures de la moelle osseuses. Elles ont perdu la propriété de se différencier.

Cette prolifération a pour conséquence la diminution de la production de cellules sanguines normales.

- Le tableau clinique est celui d'une **insuffisance médullaire globale (IMG)**, avec une production anormale de cellules indifférenciées dans la moelle osseuse et qui passent dans la circulation sanguine.
- Selon la nature de la cellule souche touchée par le dérèglement (myéloïde ou lymphoïde), on distingue principalement deux types de leucémies aiguës :
 - les leucémies aiguës myéloblastiques ;
 - les leucémies aiguës lymphoblastiques.
- 3 500 nouveaux cas/an soit 1 % de l'ensemble des cancers avec une légère prédominance masculine (53 % des patients).

Leucémies aiguës myéloïdes (LAM)	Leucémies aiguës lymphoblastiques (LAL)
Les plus fréquentes des LA de l'adulte	Les plus fréquentes des LA de l'enfant
Âge médian de survenue 60 ans	Age de survenue surtout entre 2 et 15 ans
Rares chez l'enfant	Rares chez l'adulte

- Les leucémies aiguës constituent une **urgence diagnostique et thérapeutique**.
- Des traitements intensifs, pratiqués en milieu hématologique spécialisé, permettent aujourd'hui d'obtenir des **rémissions complètes**.
- Certains **facteurs de risque** ont été clairement identifiés :
 - l'exposition à des rayonnements ionisants (accidentelle ou thérapeutique) ou à des produits chimiques (benzènes, hydrocarbures aromatiques) ;
 - des antécédents de chimiothérapie ;
 - des maladies hématologiques préexistantes : syndromes myélodysplasiques et myéloprolifératifs ;
 - certaines anomalies génétiques constitutionnelles : trisomie 21, neurofibromatose de type I (maladie de Recklinghausen), maladie de Fanconi 3.

II ♦ Clinique

La symptomatologie clinique est d'installation rapide associant :

- des signes liés à l'IMG :
 - l'anémie : asthénie, pâleur, dyspnée, tachycardie,
 - la neutropénie : fièvre, infections,
 - la thrombopénie : purpura (pétéchial ou ecchymotique), muqueux (épistaxis, gingivorragies, digestif, urinaire, méningé) ;
- des douleurs osseuses ;
- des signes de prolifération sont l'apanage des LAL : adénopathies, hépatosplénomégalie.

III ♦ Biologie

Elle confirme le diagnostic.

- **Hémogramme** :
 - anémie parfois profonde (hémoglobine jusqu'à des chiffres de 7 g/dL) ;
 - thrombopénie parfois profonde (plaquettes jusqu'à des chiffres de 20 000/mm³ exposant au risque de saignement spontané).
 - leucocytose variable : basse, elle reflète la neutropénie, ou élevée, voire très élevée, par le passage des blastes dans le sang.
- **Myélogramme sternal** : contrairement à l'aspect habituel, la moelle est envahie par des cellules blastiques.
- **Caryotype** : réalisé sur la moelle et dont on tirera des éléments pronostiques ; anomalies du chromosome 7 de mauvais pronostic dans les LAM.

IV ♦ Traitement

Traitement intensif par chimiothérapie dans le cadre d'un protocole thérapeutique mais différences d'indications en fonction :

- du type de LA (LAM vs LAL) ;
- de l'âge du patient ;
- des facteurs pronostiques ;
- des comorbidités.

Exemple de schéma thérapeutique d'un patient de 50 ans, sans comorbidités importantes et atteint d'une LAM :

Rappel : le patient leucémique présente fréquemment au moment du diagnostic une anémie, un syndrome hémorragique par thrombopénie et un syndrome infectieux secondaire à la neutropénie : habituellement cet état contre-indiquerait toute chimiothérapie dans la prise en charge des autres cancers. Ce n'est pas le cas devant une leucémie aiguë.

A. Conditions de réalisation

- Le patient est hospitalisé pour une période d'environ 1 mois afin d'assurer une stricte surveillance clinique et paraclinique. Il doit en être informé.
- Il est isolé en chambre seule, stérile ou en surpression.
- Les personnes entrant dans la chambre doivent utiliser les précautions d'asepsie : casaque, sur-chaussures, gants, charlottes.
- Le patient doit bénéficier :
 - d'un bilan hématologique, biochimique, immunohématologique ;
 - d'un bilan infectieux (hémocultures, ECBU, prélèvements ORL, génitaux et sur toute lésion infectieuse identifiée).
- La pose d'un cathéter central sera systématique.
- L'anémie et la thrombopénie seront compensées par des transfusions de globules rouges et de plaquettes.
- Le syndrome infectieux doit être traité par une double antibiothérapie à large spectre qui sera réévaluée en fonction de l'évolution de la fièvre, de l'efficacité clinique, des résultats des prélèvements effectués.
- Les mesures prises pourront être une modification de l'antibiothérapie, une utilisation de médicaments antifongiques ou antiviraux.

B. Phases

Le traitement se déroule en 3 temps.

◆ L'induction

Une chimiothérapie composée d'au moins deux molécules de mode d'action différent. Elles sont administrées par voie IV. La durée de ce traitement ne dépasse pas 7 jours. Les 2 médicaments les plus couramment utilisés sont :

- l'ARACYTINE®, utilisée en perfusion continue sur 7 j, 200 mg/m²/j, est un antimétabolite interférant dans la synthèse de l'ADN ;
- la daunorubicine, utilisée en perfusion courte sur 3 j, 60 mg/m²/j, est un agent intercalant, perturbant la synthèse de la molécule d'ADN.

◆ L'aplasie

C'est la conséquence de l'induction. La chute des blastes est rapide (visible sur la NFS), mais la toxicité s'exerce aussi sur les cellules normales du sang. Pendant cette phase le patient présente une leucopénie majeure (< 200/mm³), une anémie et une thrombopénie qui seraient majeures si elles n'étaient compensées par des transfusions, cette phase va durer environ 1 mois.

Le patient va bénéficier de mesures de réanimation hématologique basées sur la surveillance, les transfusions, les traitements anti-infectieux.

Progressivement, les cellules normales vont réapparaître dans le sang alors que les risques infectieux et hémorragique vont s'amender pour aboutir, dans la majorité des cas

à l'état de **rémission complète (RC)**.

◆ L'entretien

- Un traitement d'entretien est nécessaire car si le traitement est arrêté au stade de RC, la récurrence survient dans un délai de quelques semaines ou mois, témoin de l'existence d'une maladie résiduelle.
- Deux types possibles de traitement d'entretien :
 - des **chimiothérapies de réinduction**, utilisant les drogues de départ ou d'autres pendant une période de 2 ans ; les cures sont d'abord espacées de 1 mois puis de 3 mois.
 - un **traitement intensif en RC** suivi d'une allogreffe de moelle. Les conditions sont : le patient doit pouvoir bénéficier d'un donneur de préférence apparenté ; le patient doit être jeune (< 60 ans).

Une morbidité supplémentaire est causée par une complication fréquente : la greffe contre l'Hôte (GVH).

Mémo 103

Lymphomes

I ♦ Définitions et généralités

C'est l'ensemble des cancers développés à partir du tissu lymphoïde (ganglionnaire ou extra-ganglionnaire).

- Il existe 2 entités :
 - les **lymphomes non hodgkiniens (LNH)** se développant à partir de cellules lymphoïdes des lignées B et T ;
 - le **lymphome de Hodgkin (LH)** caractérisé par la présence de la cellule de Sternberg.
 - L'incidence est en augmentation constante dans les pays développés. Ils représentent 3 % de l'ensemble des cancers, 10 800 nouveaux cas en 2010.
 - Facteurs de risque :
 - infections chroniques virales : VIH, VHC, EBV ;
 - infections chroniques bactériennes, infection à *Helicobacter pylori* et LNH gastrique ;
 - immunodépression chronique, greffes d'organe, maladies auto-immunes ;
 - exposition à des toxiques chimiques, dioxine, pesticides agricoles ;
 - antécédents de chimiothérapie.
 - On distingue, au sein des LNH :
 - les **lymphomes agressifs** : ils représentent 50 à 60 % des LNH et sont caractérisés par une symptomatologie bruyante et d'installation rapide. En l'absence de traitement l'évolution est rapidement fatale. Une prise en charge rapide permet une guérison dans nombre de cas.
 - les **lymphomes indolents** : ils représentent 40 à 50 % des LNH, dont le développement est lentement progressif. La prise en charge initiale peut se limiter à une surveillance. Le pronostic à long terme des formes d'évolution indolente ne semble pas dépendre de la précocité du traitement. Lorsqu'un traitement est instauré, il peut conduire à une rémission de la maladie, les rechutes sont fréquentes.
- L'agressivité clinique est corrélée à l'histologie du lymphome.
- Les formes histologiques les plus fréquentes sont :
- pour les LNH agressifs : le lymphome diffus à grandes cellules B ;
 - pour les LNH indolents : le lymphome folliculaire de type B.
- Les lymphomes de Hodgkin représentent 10 % des lymphomes, ils touchent volontiers l'adulte jeune. Les manifestations extra-ganglionnaires sont plus rares que dans les LNH et le pronostic est meilleur.

II ♦ Clinique diagnostic

Les lymphomes se présentent essentiellement par une atteinte ganglionnaire. Dans 40 % des cas, il existe une atteinte extra-ganglionnaire (viscérale). Ce sont principalement des localisations digestives, cutanées, ORL, mammaires, testiculaires ou cérébrales.

La maladie se présente sous deux formes :

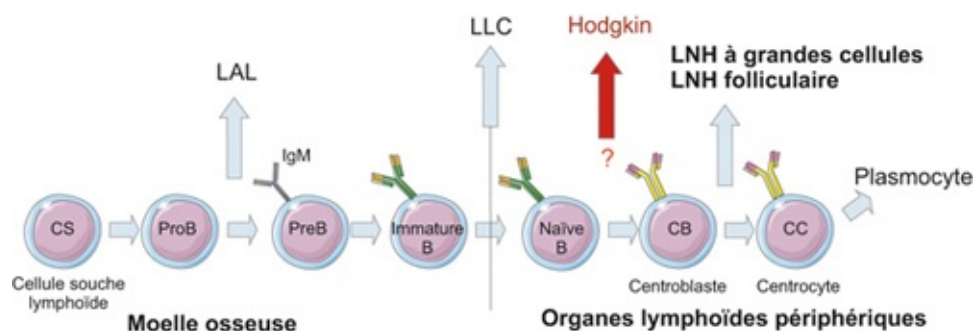
- une ou plusieurs **adénopathies** de volume > 2 cm, indolores, sans porte d'entrée infectieuse, évoluant depuis plus d'un mois ;
- un **syndrome inflammatoire clinique** avec fièvre au long cours souvent accompagnée de sueurs abondantes nocturnes, d'un amaigrissement, plus rarement d'un prurit.

En l'absence d'adénopathie superficielle accessible à l'examen clinique, la recherche grâce à l'imagerie d'adénopathies profondes permet de confirmer le diagnostic.

♦ Diagnostic

Il sera affirmé sur :

- la **cytoponction ganglionnaire** qui éliminera : une adénopathie infectieuse ou une métastase ganglionnaire d'un cancer tumoral. En cas de maladie de Hodgkin, la ponction peut être contributive si elle retrouve des cellules de Sternberg.
- la **biopsie** exérèse d'un ganglion.
 - L'examen anatomo-pathologique du ganglion orientera le diagnostic par la morphologie des cellules (les lymphomes agressifs sont des lymphomes à grandes cellules) et l'architecture ganglionnaire (architecture folliculaire)
 - L'examen immunohistochimique identifiera les antigènes portés par les cellules lymphoïdes utiles au diagnostic et au traitement.
 - Le caryotype recherchera des remaniements chromosomiques spécifiques des lymphomes.



Le diagnostic affirmé, le **bilan d'extension** est indispensable. C'est un élément pronostique pour le lymphome de Hodgkin. Pour les LNH, le facteur pronostique le plus important est le type histologique, l'extension est un élément de la décision.

III ♦ Bilan d'extension et pronostic

♦ Éléments cliniques

- Recherche d'un syndrome inflammatoire (fièvre, sueurs, amaigrissement).

- Recherche d'adénopathies dans tous les territoires accessibles (cervicale, axillaire, inguino-crural), une splénomégalie, hépatomégalie.

◆ Imagerie

- La radiographie du thorax à la recherche d'adénopathies médiastinales.
- Le scanner thoraco-abdomino-pelvien et le PET-Scan à la recherche d'adénopathies profondes.

◆ Examens biologiques

- VS, CRP, électrophorèse des protéines : témoins d'un syndrome inflammatoire.
- Dosage des LDH, facteur pronostic des LNH.
- Biopsie médullaire.

Ce bilan établi, le patient sera classé selon la **classification d'Ann Harbor**.

Classification d'Ann Harbor

Stades	Définition
I	Atteinte d'une aire ganglionnaire ou d'un site extra-ganglionnaire.
II	Atteinte de deux aires ganglionnaires ou plus d'un même côté du diaphragme.
III	Atteinte de plusieurs aires de part et d'autre du diaphragme.
IV	Atteinte disséminée ganglionnaire et viscérale.

IV ◆ Traitement

- **Lymphomes agressifs**, les lymphomes B (les plus fréquents), association immuno-thérapie-chimiothérapie :
 - l'immuno-thérapie est administrée sous la forme d'une perfusion d'un anticorps anti-CD20 (rituximab) ;
 - la chimiothérapie la plus fréquemment utilisée : ENDOXAN®, adriamycine, ONCOVIN®, corticoïdes ;
 - 6 à 8 de cures les 14 ou 21 jours ;
 - dans les formes agressives, une intensification avec greffe de moelle osseuse peut être proposée.
- **Lymphomes indolents** : l'abstention thérapeutique peut être proposée en cas de faible masse tumorale. Le traitement peut se résumer à l'administration d'anticorps anti-CD20. Lorsqu'une chimiothérapie est indiquée, les protocoles utilisés sont, en général, plus légers.
- **Lymphome de Hodgkin** :
 - une chimiothérapie est instituée (ABVD), au rythme d'une administration tous les 15 jours ;
 - 4 à 6 cures est fonction du stade ;

- la radiothérapie est associée dans les stades I et II.

◆ Résultats

- La survie relative à 5 ans se situe aux alentours de 50 % pour les lymphomes diffus à grandes cellules B et de 76 % pour les lymphomes folliculaires.
- Ils représentent 2,5 % des décès par cancer.
- La survie relative à 5 ans est élevée (80 %) dans la maladie de Hodgkin.

Mémo 104

Myélome

I ♦ Définition et généralités

Le **myélome** ou **maladie de Kahler** est une hémopathie maligne touchant la moelle osseuse, caractérisée par une prolifération plasmocytaire clonale.

II ♦ Clinique diagnostic

- Dans la majorité des cas, la prolifération plasmocytaire s'accompagne de la sécrétion d'une immunoglobuline monoclonale.
- Le myélome représente environ 2 % des cancers et 10 % des hémopathies malignes.
- L'âge moyen au diagnostic est 70 ans.
- La maladie est précédée le plus souvent d'une **période asymptomatique** avec juste une production d'immunoglobuline monoclonale.
- Au stade clinique, le myélome se caractérise par une **atteinte osseuse** (la prolifération au niveau de la moelle entraîne une ostéolyse) et/ou une **atteinte rénale** (insuffisance rénale conséquence de la production de l'immunoglobuline).
- Aucun facteur étiologique n'a été identifié en dehors des irradiations accidentelles.
- Les nouvelles molécules utilisées dans le traitement de la maladie en améliorent constamment le pronostic.

A. Clinique

♦ Phase asymptomatique

C'est, dans la quasi-totalité des cas, la découverte d'une accélération de la **vitesse de sédimentation** avec CRP normale qui conduit à faire un bilan.

♦ Phase symptomatique

- Les **douleurs osseuses** touchent l'ensemble du squelette ; intenses, résistant aux antalgiques, non calmées par le repos. Elles peuvent prendre un aspect radiculaire (sciatique) révélant une compression médullaire avec déficit sensitivomoteur. **C'est une urgence thérapeutique.**
- Les **fractures osseuses** spontanées ou à la suite d'un traumatisme minime.
- **Insuffisance rénale.**
- **Hypercalcémie** : avec asthénie, anorexie, somnolence, polyuropolydypsie.
- **Infections récidivantes.**

B. Diagnostic et bilan initial

◆ Biologique

- Accélération de la VS, classiquement 100 à la première heure.
- Élévation des protéines sériques.
- Pic d'allure monoclonale à l'électrophorèse des protéines.
- NFS qui retrouve souvent une anémie.
- Dosage de la créatinine à la recherche d'une insuffisance rénale.
- Calcémie à la recherche d'une hypercalcémie.
- Recherche de protéinurie faite de chaînes légères d'immunoglobuline. Le faible poids moléculaire des chaînes légères font qu'elles sont filtrées par le rein.
- Le **myélogramme** confirme la prolifération plasmocytaire. Il permet, de réaliser le caryotype, un élément pronostique important.

◆ Radiologique

- **Bilan osseux standard** : crâne, bassin, gril costal, humérus, fémurs qui peuvent montrer des images lacunaires.
- **IRM du rachis** systématique qui peut montrer des tassements vertébraux et des signes de compression médullaire.

III ◆ Traitement

A. Traitement initial

◆ Chez les sujets jeunes

Il repose sur la séquence suivante :

- **Chimiothérapie d'induction** par l'association de base Vel-Dex (3 ou 4 cures) : VELCADE® (thérapie ciblée, de mode d'action complexe) ou bortezomib et dexaméthasone.
- **Intensification** avec autogreffe de moelle après les 3 ou 4 cures et diminution des masses tumorales. L'intensification utilise de l'ALKÉRAN® (agent alkylant), à haute dose suivie de la réinjection des cellules souches.

◆ Chez le sujet âgé

Chimiothérapie sans intensification avec le protocole de base MPT, administrée *per os* : melphalan ou ALKÉRAN® (utilisé à doses infiniment plus faibles que dans l'intensification), prednisone (corticoïde) et thalidomide (agent anti-angiogénique).

B. Traitement symptomatique et des complications

- **Douleurs** : elles sont intenses. Tous les médicaments peuvent être utilisés : paracétamol codéiné, anti-inflammatoires et morphiniques.

- **Fractures** : traitement chirurgicale et ostéosynthèse. Une irradiation localisée complète, en règle, le traitement orthopédique ou peut prévenir une fracture.
- **Compression médullaire rachidienne** : c'est une urgence neurochirurgicale. Hypercalcémie : réhydratation et administration de biphosphonates.

C. Indications du traitement

- Au stade préclinique asymptomatique : pas de traitement.
- Au stade clinique : traitement dès qu'apparaît un signe clinique dit « **CRAB** » :
 - **C** : hypercalcémie ;
 - **R** : insuffisance rénale ;
 - **A** : anémie ;
 - **B** : atteinte osseuse (Bone).

Semestre 5 - U.E 2.11

Pharmacologie et thérapeutiques

- >>> [Mémo 105 - Notions générales sur le médicament](#)
- >>> [Mémo 106 - Circuit : prescription et dispensation du médicament à l'hôpital](#)
- >>> [Mémo 107 - Circuit : administration du médicament](#)
- >>> [Mémo 108 - Responsabilité infirmière en pharmacothérapie](#)
- >>> [Mémo 109 - Prescription médicale](#)
- >>> [Mémo 110 - Prescription infirmière](#)
- >>> [Mémo 111 - Réglementation concernant les médicaments](#)
- >>> [Mémo 112 - Réglementation concernant les médicaments appartenant aux substances vénéneuses](#)
- >>> [Mémo 113 - Conservation et stockage des médicaments dans les unités de soins](#)
- >>> [Mémo 114 - Délivrance des spécialités pharmaceutiques](#)
- >>> [Mémo 115 - Essais thérapeutiques](#)

I ♦ Dénominations des médicaments

II ♦ Pharmacopée

III ♦ Obligations réglementaires

Ils doivent être disposés de façon à ne pas être directement accessible au public.

- relevant des **stupéfiants** sont détenus dans des armoires ou locaux fermés à clé et ne contenant rien d'autre.

◆ Prescripteurs de médicaments

Les personnes susceptibles de prescrire des médicaments destinés à l'usage humain sur ordonnance sont :

- les docteurs en médecine ;
- certains professionnels de santé (uniquement dans les limites nécessaires à leur exercice) : chirurgiens-dentistes, sages-femmes, directeurs de laboratoires d'analyses biologiques et pédicures-podologues.

Mémo 106

Circuit : prescription et dispensation du médicament à l'hôpital

Le **circuit du médicament** à l'hôpital ou en établissement de santé est double.

La première composante s'inscrit dans un cadre logistique depuis l'achat du médicament chez le fabricant jusqu'à sa délivrance au sein des unités de l'hôpital. Elle est sous la responsabilité du pharmacien.

La seconde composante est intimement liée à l'activité clinique : elle débute par la prescription, puis la dispensation et enfin l'administration du médicament à un patient pris en charge à l'hôpital. Ce circuit complexe fait intervenir différents professionnels : le pharmacien, le médecin et l'infirmier(e).

I ♦ Prescription du médicament

- C'est le point de départ du circuit du médicament. La **prescription** déclenche la délivrance de médicaments (sauf urgence). Le médecin a la liberté de prescription (art. R. 4127-8 du CSP), mais il doit, sans négliger son devoir d'assistance morale, limiter ses prescriptions et ses actes à ce qui est nécessaire à la qualité, à la sécurité et à l'efficacité des soins.
- Le choix du médicament est fait en fonction du rapport bénéfice-risque pour le patient. Les recommandations de bonne pratique, le recourt à des protocoles thérapeutiques et l'utilisation du livret thérapeutique de l'établissement constituent une aide à la décision et contribuent à la qualité du choix.
- L'informatisation de la prescription facilite la circulation de l'information et doit permettre d'éliminer la retranscription de l'ordonnance. Elle sécurise la lecture et est un gage d'amélioration de la qualité de la prescription.
- Les prescriptions sont archivées.

II ♦ Dispensation du médicament

- La dispensation est un **acte pharmaceutique** associant à la délivrance d'un médicament :
 - l'analyse pharmaceutique de l'ordonnance médicale ;
 - la préparation des doses à administrer ;
 - la mise à disposition des informations et les conseils nécessaires au bon usage du médicament (art. R. 4235-48 du CSP).
- La dispensation est effectuée par le pharmacien. Toutefois, les internes en pharmacie, les étudiants de cinquième année hospitalo-universitaire et les préparateurs en pharmacie

peuvent, en partie, assurer la **dispensation** sous la responsabilité du pharmacien.

- Le pharmacien est un interlocuteur de plus en plus sollicité par les médecins et les équipes de soins en raison de ses compétences en pharmacocinétique, interactions médicamenteuses, contre-indications et mises en garde. En outre, il est un acteur central de la pharmacovigilance.

A. Analyse et validation de la prescription

- À la réception de la prescription, le pharmacien analyse (habilitation du prescripteur, calcul des doses administrées, interactions médicamenteuses, incompatibilités, redondance dans les prescriptions,...) et valide ou non l'ordonnance.
- Après validation, il délivre les quantités adéquates de médicaments et fournit toutes les informations nécessaires aux soignants ou au patient, parfois, sur la bonne utilisation des médicaments.

La délivrance peut être nominative (adaptée à chaque patient selon une périodicité variable), globalisée (la somme des médicaments nécessaires est calculée à partir d'un ensemble de prescriptions) ou globale (médicaments délivrés sur la base d'une commande sans transmission de l'ordonnance par le secteur d'activité).

- Les prescriptions sont conservées chronologiquement par le pharmacien durant trois ans.

B. Préparation et transport

- Les préparations magistrales et hospitalières, ainsi que la préparation des doses à administrer sont réalisées selon les recommandations de bonne pratique. Les reconstitutions de médicaments à risque tels que les traitements cytotoxiques sont effectuées dans une unité de reconstitution centralisée, sous la responsabilité d'un pharmacien, lorsque l'activité du service clinique le permet et le justifie.
- Le responsable du transport des médicaments de la pharmacie aux secteurs d'activité clinique doit être identifié.

Mémo 107

Circuit : administration du médicament

L'**administration du médicament** est la dernière étape du circuit du médicament à l'hôpital. Toute erreur lors de l'administration ou toute erreur préalable non décelée induit systématiquement une erreur de médication avec risque de iatrogénie médicamenteuse. Les erreurs qui n'auront pas été détectées sont susceptibles de générer un dommage pour le patient. La qualité de l'administration dépend en particulier de la qualité de la prescription.

I ♦ Rôle du personnel infirmier

- L'administration des médicaments est un acte infirmier ou plus rarement médical. Dans les unités de soins, l'infirmier(e) est la personne habilitée à distribuer et à administrer les médicaments au patient. Le personnel infirmier n'assure pas l'administration de médicaments sur prescription verbale, sauf urgence.
- Sauf accord écrit des prescripteurs, il ne devra être mis ou laissé à la disposition des malades aucun médicament en dehors de ceux qui leur auront été prescrits et dispensés dans l'établissement. Les médicaments dont ils disposent à leur entrée leur seront retirés, sauf accord des prescripteurs.

II ♦ Vérification de la prescription

Préalablement à l'administration, l'infirmier(e) prend connaissance de la prescription sans la retranscrire, vérifie la concordance entre la prescription et le médicament préparé ainsi que l'aspect et la date de péremption des médicaments, effectue les reconstitutions des médicaments extemporanément (selon les recommandations relatives au mode d'emploi du produit figurant dans le résumé des caractéristiques du produit ou RCP, et les documents internes à l'établissement), et vérifie l'absence de contre-indications de certaines opérations (broyage de comprimés, ouverture de gélules, mise en solution ou en suspension dans un liquide, ...).

III ♦ Identification des médicaments

- Les médicaments doivent être identifiables et placés dans un support de distribution nominatif. L'étiquette des préparations injectables (voir détail en fonction de la préparation) doit mentionner :
 - nom et prénom du patient, et éventuellement date de naissance ;
 - nom de la spécialité, dose prescrite ;
 - voie d'administration ;

- date, heure et durée de l'administration si nécessaire.

- En ce qui concerne la conservation des contenants multidoses, il faudra veiller aux conditions de stockage (température, abri de la lumière...) et à la durée de conservation après ouverture ou reconstitution. La date de préparation (ou d'ouverture) et éventuellement la date limite seront notées sur le contenant. Les médicaments dont le délai maximal de conservation est dépassé doivent être éliminés. Lorsqu'ils sont destinés à un seul patient (flacon d'insuline, collyre), les conditionnements seront étiquetés au nom du patient.

IV ♦ Opérations durant l'administration au patient

- Au moment de l'administration, l'infirmier(e) vérifie l'identité du patient et sa capacité d'autonomie pour gérer l'administration de son traitement. Il doit respecter les vitesses d'injection intraveineuse et les règles d'hygiène et de sécurité.

- L'infirmier(e) applique les mesures de sécurité liées à l'administration des traitements (ne pas laisser le chariot de médicaments ouvert, jeter tout médicament non identifiable et tout médicament déconditionné par erreur, ne jamais découper les plaquettes en raison de la disparition de l'identification et/ou de la date de péremption).

- Lorsque le médicament n'a pas été administré, le prescripteur et le pharmacien sont informés (art. 8 arrêté du 31 mars 1999), et l'information est enregistrée sur le support approprié.

- L'administration des médicaments doit être accompagnée d'une trace écrite sur le dossier du patient, si possible « en temps réel », permettant de retrouver :

- le nom des médicaments administrés ou pris par le patient, la dose réellement administrée ou prise, la voie d'administration ;

- la date et l'heure exacte d'administration ou de prise ;

- le nom et la signature manuelle ou informatique de la personne qui a administré le médicament ;

- les effets indésirables constatés ou l'effet attendu ;

- les difficultés ou tout incident rencontrés lors de la prise ou de l'injection, les motifs de non administration ou d'administration décalée.

- Cet enregistrement doit concerner également les médicaments pris par le patient lui-même le cas échéant, que ces médicaments aient été distribués dans l'unité de soins ou apportés par le patient ou ses proches (cas des traitements au long cours notamment).

- Une réglementation particulière s'applique à la prescription, la dispensation, la conservation et à l'administration de certains produits comme les stupéfiants et les médicaments dérivés du sang (MDS). Ainsi, pour les MDS, l'administration s'accompagne de la conservation dans le dossier du patient des données relatives à l'identification du produit administré (numéro de lot...) à des fins de traçabilité.

V ♦ Surveillance clinique

• L'infirmier(ère) participe à la **surveillance** clinique des patients et à la mise en œuvre des thérapeutiques. Dans ce cadre, il (elle) surveille l'effet du traitement (éventuels effets indésirables, manifestations de dépendance) et les reporte sur le dossier de soins, et informe le médecin de ses observations (voir [Mémo 56](#) Iatrogénie médicamenteuse *Tout le semestre 3*).

• Des protocoles pourront préciser la conduite à tenir dans certaines circonstances (exemples : en cas de pic fébrile en cours de perfusion).

VI ♦ Règle des 5 B

En juillet 2011, la Haute autorité de santé a proposé un guide qui prévoit un certain nombre de pratiques pour sécuriser l'administration médicamenteuse, notamment la « **règle des 5 B** » (Bon patient, Bon médicament, Bonne dose, Bonne voie, Bon moment).

♦ 1^e B : le Bon patient

Le personnel infirmier et médical doit s'assurer que le bon médicament sera administré au bon patient. En pratique, il devra :

- vérifier l'identité du patient lors de chaque administration.
- connaître la procédure en vigueur dans son établissement en cas d'homonymie.
- utiliser deux identifiants.
- lorsque l'état du patient le permet, lui demander de se présenter (nom, prénom et date de naissance) ; dans le cas contraire, d'autres moyens peuvent être utilisés, (bracelet d'identification, photo, ...).

♦ 2^e B : Le Bon médicament

• La prescription doit être rédigée pour le bon patient; elle doit être lisible et conforme aux exigences réglementaires.

• Une lecture attentive de l'étiquette doit être effectuée, notamment lors des 3 vérifications successives :

- au moment de la collecte du médicament dans le stock du service (armoire, chariot, etc.) ;
- au moment de la préparation (reconstitution, pilulier) ;
- et juste avant de donner le médicament au patient dans sa chambre.

♦ 3^e B : La Bonne dose

Il faudra en plus s'assurer d'administrer la bonne concentration, dilution, dose du médicament prescrit. Plusieurs précautions s'imposent :

- Vérification des calculs de dose réalisés et, si besoin, vérification supplémentaire par un autre professionnel. L'infirmier(ère) doit connaître les doses « habituelles » des médicaments.
- Interrogation du prescripteur ou du pharmacien lorsque la dose prescrite diffère de la

posologie habituelle.

- Adaptation de la dose prescrite au patient (enfant, personne âgée, insuffisant rénal,...).
- Attention particulière portée lors des calculs de dose et de dilution.
- Double vérification en cas de doute sur les calculs et systématiquement pour certains médicaments considérés à risque.

◆ 4^e B : La Bonne voie

- Il faudra s'assurer d'utiliser la voie prescrite.
- Il faudra s'assurer que la voie est appropriée et sécurisée.
- Les abréviations sont connues et formalisées dans une fiche d'instruction.
- Il faudra demander confirmation pour certaines voies très à risque (intrathécale en particulier).

◆ 5^e B : Le Bon moment

Certains médicaments doivent être administrés à certaines heures et fréquences spécifiques. Il faudra donc s'assurer que l'administration est réalisée au bon moment :

- selon les besoins du patient et tenter de concilier « son bon moment » avec les contraintes liées au traitement.
- selon les contraintes pharmacocinétiques propres à chaque médicament.

Mémo 108

Responsabilité infirmière en pharmacothérapie

La pharmacothérapie constitue un moyen de prise en charge du patient qui implique plusieurs professionnels de la santé. Le médecin, outre son diagnostic clinique, prend en charge la prescription des médicaments. La préparation et la fourniture des médicaments sont sous la responsabilité du pharmacien.

L'infirmier(e) est un intervenant essentiel de la pharmacothérapie au contact permanent du patient. Son rôle est complexe, sa responsabilité est multiple.

I ♦ Rôle de l'infirmier(e)

- La pharmacothérapie est omniprésente dans la pratique infirmière en raison de l'activité qui est réservée à l'infirmière d'administrer (voir les mémos « Circuit du médicament ») et d'ajuster des médicaments lorsqu'ils font l'objet d'une prescription.
- L'infirmier(e) s'assure que les médicaments sont administrés sans erreur aux personnes placées sous ses soins. Pour cela, l'infirmier doit connaître, en matière de pharmacologie, les différentes voies d'administration associées aux multiples formes galéniques, les posologies, les principales contre-indications et les effets indésirables habituels.

II ♦ Responsabilité légale de l'infirmier(e)

Pour mener à bien leur activité pharmacologique, les infirmiers(es) ont une profession réglementée. La législation du **Code de la Santé publique** (CSP) réglemente la profession d'infirmier.

A. Aspects généraux

- Au cours de leurs activités, les infirmier(e)s sont soumis(es) au respect des règles professionnelles et notamment du secret professionnel.
- Ils (elles) exercent leur activité en relation avec les autres professionnels du secteur de la santé, du secteur social et médico-social et du secteur éducatif (**art. R. 4311-1 CSP**).
- Le personnel infirmier accomplit les actes ou dispense les soins visant à identifier les risques et à assurer le confort et la sécurité du patient (comprenant son information et celle de son entourage), en particulier l'aide à la prise des médicaments présentés sous forme non injectable, à la vérification de leur prise et à la surveillance de leurs effets et éducation du patient, à l'irrigation de l'œil et instillation de collyres (**art. R. 4311-5 CSP**).

B. Actes infirmiers et encadrement légal

- L'infirmier peut pratiquer les actes suivants soit en application d'une prescription médicale soit en application d'un protocole écrit : les scarifications, injections et perfusions, instillations et pulvérisations, scarifications et injections destinées aux vaccinations ou aux tests tuberculiniques, injections et perfusions, à l'exclusion de la première, dans des cathéters et l'administration des médicaments ainsi que la pose de dispositifs transcutanés et surveillance de leurs effets (**art. R. 4311-7 et R. 4311-9 CSP**).
- Les injections et perfusions font l'objet d'un compte rendu d'exécution écrit, daté et signé par l'infirmier(e) et transcrit dans le dossier de soins infirmiers.
- De même, l'**article R. 4311-8** précise qu'il est habilité à entreprendre et à adapter les traitements antalgiques (dans le cadre des protocoles préétablis, écrits, datés et signés par un médecin).
- L'infirmier(e) est habilité(e) à pratiquer l'injection du vaccin antigrippal, à l'exception de la première injection, sur certaines personnes (conditions d'âge et de pathologies précisées par arrêté du ministre chargé de la santé). Il (elle) indique dans le dossier de soins infirmiers l'identité du patient, la date de réalisation du vaccin ainsi que le numéro de lot du vaccin lors de l'injection. Enfin, il (elle) déclare au centre de pharmacovigilance les effets indésirables portés à sa connaissance susceptibles d'être dus au vaccin (**art. 4311-5-1 CSP**).
- Lorsque l'infirmier(e) procède au renouvellement d'une prescription de médicaments contraceptifs oraux, il (elle) doit inscrire sur l'original de l'ordonnance médicale les indications suivantes (**art. D. 4311-15-1 CSP**) :
 - son nom, son prénom et le numéro obtenu lors de l'enregistrement ;
 - la mention « Renouvellement infirmier » ;
 - la durée de ce renouvellement (en mois), et qui ne peut excéder six mois ;
 - la date à laquelle ce renouvellement est effectué.

C. Information et surveillance clinique

- Les soins infirmiers ont pour objet de concourir à la mise en place de méthodes et au recueil des informations utiles aux autres professionnels (en particulier le médecin) pour poser leur diagnostic et évaluer l'effet de leurs prescriptions.
- Ainsi les infirmiers(es) contribuent à la mise en œuvre des traitements en participant à la surveillance clinique et à l'application des prescriptions médicales contenues, le cas échéant, dans des protocoles établis à l'initiative du médecin prescripteur (**art. 4311-2 CSP**).

Mémo 109

Prescription médicale

La **prescription médicale** est un acte médical qui consiste à prescrire, sans délégation possible, un traitement sur un document ou ordonnance.

La prescription médicale contient les informations indispensables pour l'administration de médicaments à un patient ou à la réalisation de traitements. Elle peut être écrite, verbale ou transmise par téléphone.

I ♦ Personnes habilitées à la prescription médicale

La prescription médicale peut être établie par les médecins, les directeurs de laboratoires d'analyses de biologie médicale (dans les limites prévues), les chirurgiens dentistes pour l'usage de l'art dentaire, les sages femmes (dans les limites prévues).

II ♦ Informations figurant dans l'ordonnance

- L'**ordonnance** consigne la prescription médicale de médicaments ou d'examens complémentaires (radiologiques, biologiques), des actes de kinésithérapie, des cures thermales ou des règles d'hygiène et de diététique.
- L'ordonnance médicale doit être datée (avec heure) et signée par le prescripteur autorisé. Elle doit faire apparaître l'identification de l'établissement, de l'unité de soin et celle du prescripteur (éventuellement sa fonction ou spécialité) avec son identifiant et son adresse (art. R. 5132-3, du CSP).
- Elle doit contenir les informations suivantes :
 - nom, prénom, âge du patient (poids et surface corporelle pour les enfants et nourrissons) ;
 - nom des médicaments prescrits (DCI ou dénomination commerciale).
- Pour chaque médicament prescrit, les mentions suivantes doivent être précisées :
 - posologie : nombre d'unités (comprimé, gélule, gouttes, sachet, ...) et quantité (dosage) par prise et par 24 heures ;
 - nombre d'unités de conditionnement prescrites ;
 - mode d'administration (voie) ;
 - fréquence d'administration ;
 - pour les injectables : modalités de dilution, vitesse et la durée de perfusion, en clair ou par référence à un protocole préétabli.
- Doit être mentionnée la durée d'administration (éventuellement le nombre de renouvellement).

III ♦ Obligations du prescripteur

- Le CSP stipule dans l'article R. 4127-34 que « le médecin doit formuler ses prescriptions avec toute la clarté indispensable, veiller à leurs compréhension par le patient et son entourage et s'efforcer d'en obtenir la bonne exécution ».
- L'implication du prescripteur dans la rédaction de cette ordonnance engage sa responsabilité morale, professionnelle et juridique.

IV ♦ Responsabilité infirmière

Les infirmiers(es) ont une profession réglementée. Ils doivent se soumettre aux règles sous peine de commettre une faute.

A. Prescription médicale obligatoire

La prescription médicale écrite est un acte obligatoire dans la pratique infirmière (sauf urgence) pour administrer les médicaments ou pour pratiquer certaines injections ou perfusions. En effet, l'article R. 4311-7 du CSP stipule que « l'infirmier ou l'infirmière est habilité à pratiquer les actes suivants soit en application d'une prescription médicale qui, sauf urgence, est écrite, qualitative et quantitative, datée et signée, soit en application d'un protocole écrit, qualitatif et quantitatif, préalablement établi, daté et signé par un médecin ». Ainsi, l'urgence constitue une exception au principe posé par cet article. L'article R. 4311-14 du CSP précise qu'en l'absence d'un médecin, l'infirmier(e) est habilité(e), dans une situation d'urgence ou de détresse psychologique, à mettre en œuvre des protocoles de soins d'urgence, préalablement écrits, datés et signés par le médecin responsable. Il accomplit les actes conservatoires nécessaires jusqu'à l'intervention d'un médecin. Ces actes font l'objet de sa part d'un compte rendu écrit, daté, signé, remis au médecin et annexé au dossier du patient (art. R. 4312-29 CSP).

B. Vérification critique de la prescription

L'article R. 4312-29 du CSP précise que l'infirmier ou l'infirmière :

- applique et respecte la prescription médicale écrite, datée et signée par le médecin prescripteur, ainsi que les protocoles thérapeutiques et de soins d'urgence que celui-ci a déterminé ;
- vérifie et respecte la date de péremption et le mode d'emploi des produits ou matériels qu'il utilise ;
- doit demander au médecin prescripteur un complément d'information chaque fois qu'il le juge utile, notamment s'il estime être insuffisamment éclairé ;
- communique au médecin prescripteur toute information en sa possession susceptible de concourir à l'établissement du diagnostic ou de permettre une meilleure adaptation du traitement en fonction de l'état de santé du patient et de son évolution ;
- demande au médecin prescripteur, chaque fois qu'il l'estime indispensable, d'établir un protocole thérapeutique et de soins d'urgence écrit, daté et signé.

C. Cas de la transmission orale de la prescription

- Les prescriptions formulées oralement par un médecin (vive voix ou téléphone) ne sont pas rares, mais non réglementaires. L'article R. 4311-7 du CSP exige, en dehors du cas de l'urgence, une prescription écrite. Aussi, lorsque la prescription est transmise oralement, le personnel infirmier doit écrire la prescription sur le cahier infirmier et tout ce qui a été pratiqué au patient.

L'infirmier(e) ne peut cependant pas établir une ordonnance suite à la transmission téléphonique d'une prescription médicale. Il s'exposerait à l'exercice illégal de la profession de médecin engageant sa responsabilité pénale.

- Lorsque l'infirmier(e) se heurte à une simple prescription orale, il ne peut pas s'abstenir de prodiguer les soins malgré la réglementation. S'il est confronté à un refus de la mise en application de la prescription écrite, il se doit, hors urgence, d'essayer d'obtenir la prescription écrite (joindre le médecin par téléphone en présence d'éventuels témoins, faire appeler le médecin par le standard de l'établissement, joindre le chef de service, ...). En cas de refus persistant, l'infirmier(e) consigne avec précision tous les actes ordonnés oralement dans le dossier de soins infirmiers pour se protéger contre des actes qu'il n'a pas exécutés de sa propre initiative.

Mémo 110

Prescription infirmière

Les infirmier(e)s sont autorisé(e)s à prescrire, depuis le 31 mars 2012, certains dispositifs médicaux dont la liste est fixée de façon limitative par l'arrêté du 20 mars 2012 (JO du 30 mars 2012), à l'exclusion du petit matériel nécessaire à la réalisation de l'acte facturé.

I ♦ Modalités de prescription

♦ Respect de la réglementation

Les ordonnances établies par les infirmier(e)s sont formulées quantitativement et qualitativement avec toute la précision nécessaire.

Elles doivent être conformes à la réglementation en vigueur. Ainsi les infirmier(e)s ne peuvent rédiger d'ordonnance que pendant la durée d'une prescription médicale d'actes infirmiers, sauf indication contraire du médecin et sous réserve, pour certains dispositifs médicaux, d'une information du médecin traitant désigné par le patient.

En application de l'article L. 162-8 du Code de la Sécurité Sociale, lorsqu'il prescrit un dispositif médical non remboursable, l'infirmier(e) en informe son patient et porte la mention « NR » sur l'ordonnance, en face du dispositif médical concerné.

La prescription des dispositifs médicaux doit être établie sur une ordonnance en double exemplaire dont un exemplaire est conservé dans le dossier du patient et un exemplaire destiné à la pharmacie est adressé ensuite à la Sécurité Sociale).

♦ Renseignements et indications

- Nom, qualification, numéro d'identification professionnelle du prescripteur infirmier.
- Date de l'ordonnance.
- Nom et prénom du patient.
- Dénomination et quantité du dispositif médical.
- Mentions suivantes en fonction du type d'exonération présent sur la prescription :
 - ALD (Affection Longue Durée) ;
 - MP (Maladie Professionnelle) ;
 - AT (Accident du Travail) avec date ou numéro de l'accident du travail ;
 - Grossesse à partir du 6^e mois (indiquer la date prévue d'accouchement) ;
 - « NR » pour les dispositifs non remboursables (après information du patient).

II ♦ Prescription des dispositifs médicaux

Dispositifs médicaux perfusion domicile	pour à	• Appareils et accessoires pour perfusion à domicile : – appareil à perfusion stérile non réutilisable ; – panier de perfusion ; – perfuseur de précision ; – accessoires à usage unique de remplissage du perfuseur ou du diffuseur portable ; – accessoires à usage unique pour pose de la perfusion au bras du malade en l'absence de cathéter implantable. • Accessoires nécessaires à l'utilisation d'une chambre à cathéter implantable ou d'un cathéter central tunnelisé : – aiguilles nécessaires à l'utilisation de la chambre à cathéter implantable ; – aiguille, adhésif transparent, prolongateur, robinet à trois voies. • Accessoires stériles, non réutilisables, pour hépariner : seringues ou aiguilles adaptées, prolongateur, robinet à 3 voies. • Pieds et potences à sérum à roulettes.
--	---------------	--

• D'autres dispositifs médicaux peuvent être prescrits dans les mêmes conditions que précédemment, et sous réserve d'une information du médecin traitant désigné par le patient :

Matelas ou surmatelas	Aide à la prévention des escarres en mousse avec découpe en forme de gaufrier.
Coussin d'aide à la prévention des escarres	– coussins à air statique ; – coussins en mousse structurée formés de modules amovibles ; – coussins en gel ; – coussins en mousse et gel.
Pansements	– hydrocolloïdes ; – hydrocellulaires ; – Alginates ; – Hydrogels ; – en fibres de carboxyméthylcellulose (CMC) ; – à base de charbon actif ; – à base d'acide hyaluronique seul ; – interfaces (y compris les silicones et ceux à base de carboxyméthylcellulose) ; – pansements vaselinés.
Sonde naso-gastrique ou naso-entérale pour nutrition entérale à domicile.	
Orthèses élastiques de	Dans le cadre d'un renouvellement à l'identique :

contention des membres.	– bas (jarret, cuisse) ; – chaussettes et suppléments associés.
Accessoires pour lecteur de glycémie	Dans le cadre d'un renouvellement à l'identique : – lancettes ; – bandelettes d'autosurveillance glycémique ; – autopiqueurs à usage unique ; – seringues avec aiguilles pour autotraitement ; – aiguilles non réutilisables pour stylo injecteur ; – ensemble stérile non réutilisable (aiguilles et réservoir) ; – embout perforateur stérile.

III ♦ Renouvellement de contraception orale

L'article 88 de la loi n°2009-879 du 21 juillet 2009 portant réforme de l'hôpital et relative aux patients, à la santé et aux territoires, a modifié le troisième alinéa de l'article L. 4311-1 du code de la santé publique. Ainsi, l'infirmière ou l'infirmier est autorisé à renouveler les prescriptions, datant de moins d'un an, de médicaments contraceptifs oraux pour une durée maximale de six mois, non renouvelable.

Le ministère de la santé a publié en mai 2010 la liste des contraceptifs oraux susceptibles d'être renouvelés dans ces conditions.

Mémo 111

Réglementation concernant les médicaments

Les spécialités pharmaceutiques sont des médicaments préparés à l'avance par l'industrie pharmaceutique. Ils sont présentés sous un conditionnement particulier.

Toute spécialité pharmaceutique doit faire l'objet avant sa commercialisation ou sa distribution à titre gratuit, en gros ou détail d'une autorisation de mise sur le marché ou AMM.

I ♦ Mentions obligatoires pour les spécialités

La Directive européenne 92-27 concernant les médicaments à usage humain, le décret d'application n° 94-19 du 5 janvier 1994, les articles du Code de la Santé Publique en application de la directive précisent les mentions obligatoires devant figurer sur les emballages et la notice d'utilisation.

Emballage extérieur (secondaire)** – dénomination du médicament – composition en principe actif – forme pharmaceutique et le contenu (poids, volume, unités) – liste des excipients – mode d'administration – mise en garde « maintenir hors de la portée des enfants » – mise en garde spéciale si elle s'impose (exemple : « Respecter les doses prescrites ») – la date de péremption (mois, année) – précautions de conservation – précautions d'élimination des déchets – nom et adresse du titulaire de l'autorisation de commercialisation – numéro d'AMM (autorisation de mise sur le marché) – indications d'utilisation pour les médicaments d'automédication	Notice Obligatoire sauf si les informations figurent sur l'emballage extérieur ou primaire et devant comporter : – dénomination du médicament – composition en principes actifs – forme pharmaceutique et le contenu (poids, volume, unités) – catégorie pharmaco-thérapeutique – nom et adresse du titulaire de l'AMM – nom et adresse du fabricant – indications thérapeutiques – contre-indications – précautions d'emploi – interactions médicamenteuses (avec alcool, tabac,...) – mises en garde spéciales – instructions pour un bon usage – posologie – mode et voie d'administration – fréquence d'administration – durée du traitement
Emballages primaires*	

– mentions lisibles, compréhensibles et indélébiles, rédigées dans la langue officielle de l'État Membre – comportant les mêmes indications que les emballages extérieurs	– description des effets indésirables – renvoi à la date de péremption – date de révision de la notice
--	--

* Le conditionnement primaire a un rôle de protection et un rôle fonctionnel pour faciliter l'usage du médicament (flacon de sirop, blister des comprimés).

** Le conditionnement secondaire permet le transport, la manipulation, l'information du malade (boîte dans laquelle se trouve le flacon).

II ♦ Surveillance renforcée de certains médicaments

Un nouveau système vient d'être mis en place dans toute l'Union européenne (UE) afin de formaliser l'identification des médicaments faisant l'objet d'une surveillance renforcée que certains États membres (France, Royaume-Uni) avaient précédemment initiée.

Tous les médicaments sont surveillés dès leur mise sur le marché. Leur inscription sur la première liste des 103 médicaments sous surveillance renforcée (publiée par l'Agence européenne du médicament EMA le 25 avril 2013), signifie qu'ils sont surveillés de manière plus étroite que les autres.

Ils sont désormais signalés par la présence d'un triangle noir inversé dans la notice et le résumé des caractéristiques du produit (RCP – informations destinées aux professionnels de la santé). L'utilisation de ce triangle noir s'imposera aux firmes commercialisant des médicaments dans tous les États membres de l'UE à partir de l'automne 2013 et sera accompagnée d'une courte phrase :

▼ Ce médicament fait l'objet d'une surveillance renforcée.

III ♦ Caractéristiques de la dénomination des spécialités pharmaceutiques

Trois caractéristiques concernent les spécialités pharmaceutiques :

- le nom de fantaisie ou commercial ou de spécialité suivi de « ® » (= *registered* = nom déposé, propriété commerciale) (exemple : ADVIL®) ;
- la dénomination commune ou DCI (dénomination commune internationale ou *International Non-proprietary Name*, INN, du principe actif) + nom du laboratoire ; la DCI est attribuée par l'Organisation mondiale de la santé (OMS) (exemple : ibuprofène) ;
- la dénomination chimique : elle correspond à la formule chimique de la molécule active (exemple : l'acide alpha-méthyl-4-(2-méthylpropyl)benzène-thanoïque).

Mémo 112

Réglementation concernant les médicaments appartenant aux substances vénéneuses

L'article L. 5132-1 du Code de la Santé publique précise que sont comprises comme substances vénéneuses :

- les substances stupéfiantes ;
- les substances psychotropes ;
- les substances inscrites sur la liste I et la liste II définies à l'article L. 5132-6.

I ♦ Substances stupéfiantes

- Un médicament est classé **stupéfiant** ou toxicomanogène lorsque son utilisation risque de créer une dépendance. Souvent appelées « drogues », les substances stupéfiantes sont des substances psychotropes interdites ou très réglementées.
- Les médicaments classés sur la liste des stupéfiants sont conditionnés dans une boîte comportant un rectangle blanc entouré d'un filet rouge.
- Des règles très strictes encadrent la prescription de stupéfiants sur ordonnance dite « sécurisée » :
 - la posologie des stupéfiants est inscrite en toutes lettres (nombre d'unités, doses ou concentrations) et respecte la durée de prescription ;
 - la prescription est limitée au maximum à sept jours (« règle des sept jours ») pour les formes injectables (en dehors des systèmes à pompe). Mais, cette règle est « assouplie » dans certaines circonstances, notamment pour une meilleure prise en charge du traitement de la douleur : la durée est étendue à 14 jours pour les formes orales et à 28 jours pour certains médicaments.
- Les médicaments classés comme stupéfiants ou soumis à la réglementation des stupéfiants sont remis par un pharmacien ou une autre personne autorisée, au cadre de santé ou à un infirmier désigné, en établissement de santé, par le chef de pôle ou le médecin responsable de la structure interne, du service ou de l'unité fonctionnelle du pôle d'activité, ou le cas échéant au prescripteur lui-même (article 4 de l'arrêté du 12 mars 2013).
- Au sein des établissements de santé, l'administration de tout médicament classé comme stupéfiant ou soumis à la réglementation des stupéfiants fait l'objet d'un enregistrement sur un état récapitulatif d'administration des stupéfiants mentionnant les données suivantes (article 2 de l'arrêté du 12 mars 2013) :
 - le nom de l'établissement ;

- la désignation de la structure interne, du service ou de l'unité fonctionnelle en établissement de santé ou de l'unité de vie en établissement médico-social ;
- la date et l'heure de l'administration ;
- les nom et prénom du malade ;
- la dénomination du médicament et sa forme pharmaceutique ;
- la dose administrée ;
- l'identification du prescripteur ;
- l'identification de la personne ayant procédé à l'administration et sa signature.
- Les états récapitulatifs d'administration des médicaments classés comme stupéfiants ou soumis à la réglementation des stupéfiants sont datés et signés, en établissement de santé, par le chef de pôle ou le médecin responsable de la structure interne, du service ou de l'unité fonctionnelle du pôle d'activité, et adressés à la pharmacie à usage intérieur qui les conserve pendant trois ans.
- Ils peuvent être effectués de manière informatisée sous réserve qu'ils soient identifiés et authentifiés par des signatures électroniques, que leur édition sur papier soit possible et qu'aucune modification ne soit possible après validation de l'enregistrement.

II ♦ Substances psychotropes

- Selon Jean Delay en 1957, « on appelle psychotrope, une substance chimique d'origine naturelle ou artificielle, qui a un tropisme psychologique, c'est-à-dire qui est susceptible de modifier l'activité mentale, sans préjuger du type de cette modification. »
- Les substances psychotropes agissent sur l'état du système nerveux central en y modifiant le fonctionnement (voir Mémo 20 « Classification des psychotropes » *Tout le semestre 3*).

III ♦ Substances inscrites sur la liste I et la liste II

- L'arrêté du 7 octobre 1991 modifié fixe la liste des substances de la liste I des substances vénéneuses à propriétés hypnotiques et/ou anxiolytiques dont la durée de prescription est réduite par rapport aux spécialités de la liste I.
- Les médicaments inscrits à la liste I ou à la liste II des substances vénéneuses sont obligatoirement délivrés sur ordonnance médicale. L'emballage extérieur des médicaments doit présenter sous la dénomination spéciale, un espace blanc entouré d'un filet rouge pour les médicaments et produits relevant de la liste I, vert pour ceux qui relèvent de la liste II.
- La première délivrance de ces médicaments doit intervenir dans les trois premiers mois qui suivent sa prescription.
- La quantité délivrée correspond à un mois de traitement (sauf contraceptifs = délivrance pour trois mois).

♦ Médicaments de la liste I

- Le renouvellement de ces médicaments est possible sur indication écrite du médecin précisant le nombre de renouvellements ou la durée du traitement.
- La durée de prescription des hypnotiques et des anxiolytiques a subi des modifications de sorte qu'elle n'est que de quatre semaines pour la plupart des hypnotiques et de douze semaines pour les anxiolytiques (voir module « Médicaments psychotropes, antiépileptiques et antiparkinsoniens » *Tout sur l'UE 2.11*).

◆ **Médicaments de la liste II**

Le renouvellement des médicaments de la liste II est possible pendant 12 mois, sauf si le prescripteur l'a interdit.

[illegible]

S5 - UE 2.11

S5 - UE 2.11

S5 - UE 2.11

- S5 - UE 2.11

- S5 - UE 2.11

- S5 - UE 2.11

- S5 - UE 2.11

- 5 - UE 2.11

- 5 - UN

Dans la partie supérieure, inscrites en lettres noires :

- la dénomination de la spécialité ;
- et le cas échéant, la dénomination commune internationale ou française du ou des principes actifs ;
- le dosage exprimé en quantité ou en concentration ;
- la forme pharmaceutique ;
- la voie d'administration.

Dans la partie inférieure, séparée du contexte par une ligne noire et inscrite en lettres noires, la mention bien lisible « Respecter les doses prescrites ».

L'étiquette du conditionnement doit mentionner le numéro de lot et la date de péremption du médicament qu'il contient.

La notice d'information du médicament doit être jointe ou à défaut l'unité de soins doit disposer de la documentation nécessaire.

II ♦ Responsabilités

- L'article 12 de l'arrêté du 31 mars 1999 stipule que le pharmacien et le médecin responsable de l'unité de soins déterminent après consultation du(de la) surveillant(e) de l'unité de soins ou d'un(e) infirmier(e) désigné(e) par écrit par le responsable de l'unité de soins, la dotation de médicaments (révisée au minimum une fois par an) permettant de faire face, dans l'unité concernée, aux besoins urgents.

Ils fixent une liste qualitative et quantitative des médicaments composant cette dotation. Cette liste est établie en deux exemplaires datés et conjointement signés. Un exemplaire est conservé à la pharmacie et l'autre est affiché dans le dispositif de rangement.

- Le pharmacien ou toute personne désignée par lui doit régulièrement vérifier que la composition de la dotation de médicaments pour besoins urgents est conforme à la liste mentionnée à l'article 12. Il doit notamment contrôler les quantités au regard des prescriptions faites, le mode de détention et le respect des règles d'étiquetage et de conservation des médicaments.

Le procès-verbal de la visite doit être daté et cosigné par le pharmacien et le responsable de l'unité de soins.

Mémo 114

Délivrance des spécialités pharmaceutiques

La délivrance des certaines spécialités est soumise à certaines restrictions. Ces médicaments appartiennent à une liste regroupant les substances vénéneuses.

Les médicaments qui ne figurent pas dans cette liste peuvent être délivrés en vente libre en pharmacie sans ordonnance médicale.

I ♦ Substances vénéneuses

- Une **substance vénéneuse**, une fois introduite dans l'organisme, peut produire des effets nocifs car elle possède une activité toxique même à dose modérée.
- Les médicaments appartenant aux différentes classes de substances vénéneuses sont délivrés sur ordonnance.

♦ Substances stupéfiantes

Souvent appelées « drogues », les substances **stupéfiantes** ou toxicomanogènes sont des substances psychotropes interdites ou très réglementées en raison d'un risque de dépendance lors de leur usage.

♦ Substances psychotropes

Les substances **psychotropes** agissent sur l'état du système nerveux central en y modifiant le fonctionnement.

♦ Substances inscrites sur la liste I et la liste II

- Les listes I et II concernent de nombreuses substances entrant dans la composition des médicaments.
- L'emballage extérieur des médicaments doit présenter, sous la dénomination spéciale, un espace blanc entouré :
 - d'un filet rouge pour les médicaments relevant de la **liste I** et des stupéfiants,
 - d'un filet vert pour ceux qui relèvent de la **liste II**.

>>> Mentions sur l'emballage des spécialités pharmaceutiques

<i>Destinée à la voie orale et classée dans la liste I</i>	<i>Destinée à être appliquée sur la peau et classée dans la liste II</i>	<i>Injectable et classée dans les stupéfiants</i>
DÉNOMINATION SPÉCIALE	DÉNOMINATION SPÉCIALE	DÉNOMINATION SPÉCIALE
Uniquement sur ordonnance	Ne pas avaler	Uniquement sur ordonnance
Respecter les doses prescrites	Respecter les doses prescrites	Respecter les doses prescrites

II ♦ Règle de délivrance des médicaments prescrits sur ordonnance

- La première délivrance de ces médicaments, de la liste I et de la liste II, doit intervenir dans les trois premiers mois qui suivent sa prescription.
- La quantité de médicaments délivrée correspond en général à un mois de traitement, sauf pour les contraceptifs où la durée est prolongée à trois mois.

♦ Médicaments de la liste I

Les médicaments de la liste I présentent des risques élevés pour la santé.

Le renouvellement est possible uniquement sur indication écrite du médecin précisant le nombre de renouvellements ou la durée du traitement (dans une limite de douze mois).

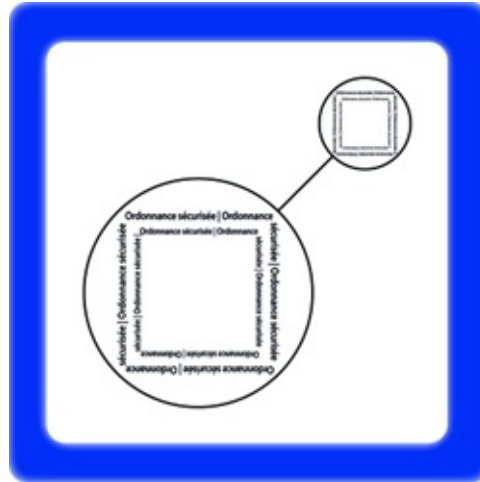
♦ Médicaments de la liste II

Les médicaments de la liste II présentent des risques moins élevés pour la santé que ceux de la liste I. Le renouvellement des médicaments de la liste II est possible pendant 12 mois, sauf si le prescripteur l'a interdit.

III ♦ Ordonnance sécurisée

- Les médicaments des listes I et II sont prescrits sur des ordonnances simples.
- Les médicaments « stupéfiants » sont prescrits sur des ordonnances « sécurisées ». Elle ne peut être photocopiée ou bien falsifiée par quelconque ajout. Elle doit comporter en bas, à droite, un carré labellisé dans lequel sera inscrit en chiffre le nombre total des médicaments prescrits.

>>> Ordonnance sécurisée



- Des règles très strictes encadrent la prescription de stupéfiants :
 - La posologie des stupéfiants est inscrite en toutes lettres (nombre d'unités, doses ou concentrations) et respecte la durée de prescription.
 - La prescription est limitée au maximum à sept jours (« règle des sept jours ») pour les formes injectables (en dehors des systèmes à pompe). Mais, cette règle est « assouplie » dans certaines circonstances, notamment pour une meilleure prise en charge du traitement de la douleur : la durée est étendue à 14 jours pour les formes orales et à 28 jours pour certains médicaments.
 - Le pharmacien délivre les médicaments prescrits, garde un duplicata de l'ordonnance. Il inscrit en outre les médicaments dispensés sur un registre.
 - Une nouvelle prescription de stupéfiant pendant la période couverte par une prescription antérieure nécessite que le médecin mentionne qu'il s'agit d'un complément au traitement précédent.

Mémo 115

Essais thérapeutiques

Pour obtenir son Autorisation de mise sur le marché (AMM), un médicament doit faire l'objet d'un développement clinique fondé sur des essais thérapeutiques.

Jusqu'en 1988, année de parution de la loi de protection des personnes qui se prêtent à la recherche biomédicale, connue sous le nom de Loi « Huriet-Sérusclat », l'expérimentation clinique se pratiquait en France hors de tout cadre juridique.

La loi relative aux recherches impliquant la personne humaine n° 2012-300 du 5 mars 2012 définit en particulier les modalités des recherches biomédicales, notamment celles intéressant les médicaments.

I ♦ Phases du développement clinique

A. Phase I ou étude de la tolérance

- C'est au cours de la **phase I** qu'est réalisée la première administration du médicament à l'Homme. Elle se fait sur des volontaires sains (sauf pour les anticancéreux cytotoxiques et certains antiviraux) au sein de structures particulières agréées.
- C'est pendant la phase I que s'effectuent les premières études de pharmacocinétique. À la fin de la phase I, la posologie à appliquer en phase II doit pouvoir être déterminée.

B. Phase II ou étude de l'efficacité

- La **phase II** se pratique sur un petit groupe de patients modérément atteints par la pathologie cible de la molécule étudiée. L'administration reste de courte durée.
- La phase II permet d'affiner les connaissances sur la pharmacocinétique et le métabolisme du produit. Elle recense les propriétés pharmacologiques de la molécule, établit les courbes de relation concentration-effet et commence la recherche des interactions. Elle poursuit l'étude toxicologique.

C. Phase III ou essai comparatif

- L'essai clinique contrôlé, comparatif, définit la place du produit comparativement aux autres composés reconnus efficaces dans la maladie. Il est réalisé sur un groupe plus important de patients constituant la cible thérapeutique (le nombre de sujets à inclure est fixé *a priori* en fonction de considérations statistiques). Les tests sont souvent multicentriques.
- À l'issue de cette évaluation de **phase III**, on procède à la synthèse et la fabrication de la forme pharmaceutique. C'est l'étape d'industrialisation.

- Cette forme pharmaceutique doit préserver ou potentialiser le rapport bénéfice/risque du produit.
- Le laboratoire enfin, dépose un dossier d'obtention de l'autorisation de mise sur le marché (AMM) de la part des autorités sanitaires de l'Etat (**ANSM**) ou de l'Union européenne (**EMA**).

D. Phase IV

- Durant la **phase IV** d'investigation, sont étudiés les effets dans les conditions habituelles de prescription, après mise sur le marché du médicament.
- La **pharmacovigilance** est la surveillance et la prévention du risque d'effets indésirables, que ce risque soit potentiel ou avéré, des médicaments lorsqu'ils sont consommés largement dans le cadre de leur commercialisation (voir [Mémo 56](#) Iatrogénie médicamenteuse, *Tout le semestre 3*).
- La phase IV permet de mettre notamment en évidence les effets indésirables rares ayant peu de chance d'être détectés avant la commercialisation.

II ♦ Cadre réglementaire de l'évaluation clinique des médicaments

La loi relative aux recherches impliquant la personne humaine n° 2012-300 du 5 mars 2012 définit trois catégories de recherches dont « les recherches interventionnelles qui comportent une intervention sur la personne non justifiée par sa prise en charge habituelle » (Art. L. 1121-1 CSP modifié par l'article 1^{er} de la loi). Cette catégorie correspond aux recherches biomédicales, en particulier celles concernant les médicaments.

A. Rôle et responsabilités des différents partenaires

♦ Le promoteur

Le **promoteur** est la personne physique ou morale qui est responsable d'une recherche impliquant la personne humaine, en assure la gestion et vérifie que son financement est prévu. Il est le principal interlocuteur des autorités de Santé et du Comité de Protection des Personnes (CPP). Il assume la gestion et prend en charge l'intégralité des démarches réglementaires.

♦ L'investigateur

- L'**investigateur** est la ou les personnes physiques qui dirige(nt) et surveille(nt) la réalisation de la recherche sur un lieu. Si, sur un lieu, la recherche est réalisée par une équipe, l'investigateur est le responsable de l'équipe et est dénommé investigateur principal.
- Si la recherche est multicentrique, le promoteur nomme parmi les investigateurs un **coordonnateur**.

- L'article 1^{er} de la loi du 5 mars 2012 stipule qu'avant de réaliser une recherche impliquant la personne humaine, le promoteur en soumet le projet à l'avis d'un **Comité de protection des personnes (CCP)** constitué de 14 membres titulaires et autant de membres suppléants répartis en deux collèges, et désigné de manière aléatoire (tirage au sort) par la **Commission nationale des recherches** mentionnée à l'article L. 1123-1-1. Il ne peut solliciter qu'un avis par projet de recherche.

B. Recueil écrit du consentement libre et éclairé

- Aucune recherche interventionnelle ne peut être pratiquée sur une personne sans son consentement libre et éclairé et recueilli après l'information (Art. L. 1122-1-1 du CSP).
- Préalablement à la réalisation d'une recherche impliquant la personne humaine, une information est délivrée à la personne qui y participe par l'investigateur ou par un médecin qui le représente (Art. L. 1122-1 du CSP). Lorsque l'investigateur est une personne qualifiée, cette information est délivrée par celle-ci ou par une autre personne qualifiée qui la représente.
- Le consentement est recueilli par écrit ou, en cas d'impossibilité, attesté par la personne de confiance, par un membre de la famille ou, à défaut, par un des proches de la personne concernée. Ce membre ou ce proche doit être indépendant de l'investigateur et du promoteur.

C. Commission nationale des recherches

L'article L. 1123-1-1. a été inséré au sein du CSP par la loi du 5 mars 2012. Il stipule qu'une **Commission nationale des recherches** impliquant la personne humaine est instituée auprès du ministre chargé de la Santé. Cette commission est chargée de la coordination, de l'harmonisation et de l'évaluation des pratiques des comités de protection des personnes.

III ♦ Modalités des essais thérapeutiques

- Essai randomisé (Random = « hasard ») : essai au cours duquel l'attribution aux différents groupes de traitement est effectuée au hasard, par tirage au sort, assurant ainsi la comparabilité de ces groupes, seul le tirage au sort permettant de créer des groupes semblables.
- Essai en « simple aveugle » : essai au cours duquel le patient ignore le traitement qu'il reçoit, alors que le médecin le sait.
- Essai en « double aveugle » : essai au cours duquel le patient et l'investigateur ignorent le traitement reçu par le patient afin d'éviter le risque de modification du critère de jugement par la subjectivité du patient ou du médecin.
- Essai « ouvert » : essai au cours duquel le patient et le prescripteur connaissent la nature et la dose du médicament prescrit.



©Editions **FOUCHER**

11 rue Paul Bert
92247 Malakoff Cedex

A bientôt sur nos publications numériques

Composition et publication électronique
Maury Imprimeur

