

Les syndromes médullaires :

Objectifs pédagogiques :

- acquérir les connaissances de base de l'anatomie descriptive et fonctionnelle de la moelle.
- Savoir identifier les signes et les symptômes de l'atteinte médullaire et les regroupés en syndromes.
- Connaître les principales pathologies de la moelle épinière

Plan

- I. Définition
- II. Intérêt de question
- III. Rappel anatomique
- IV. Sémiologie
- V. Les principaux syndromes médullaires.

I. Définition :

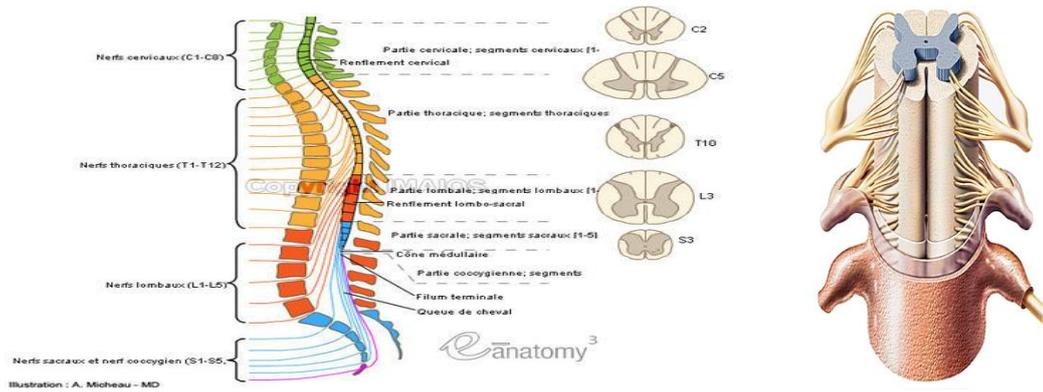
Un syndrome médullaire = l'ensemble de signes et symptômes résultant de l'atteinte de la moelle épinière quelque soit le mécanisme ou le niveau.

II. Intérêt de question :

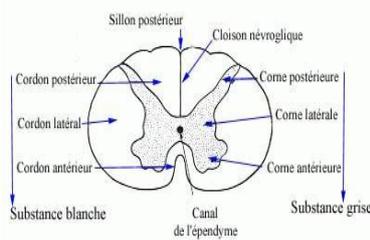
Ces syndromes médullaires sont un motif de consultation fréquent en neurologie ; leur reconnaissance permet de s'orienter au siège de la lésion et la nature de la pathologie responsable de la lésion médullaire.

III. Anatomie fonctionnelle:

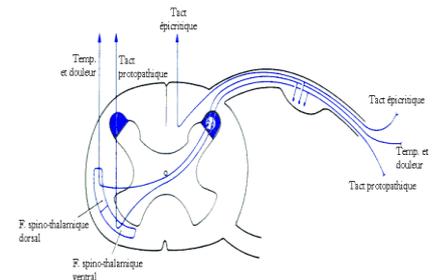
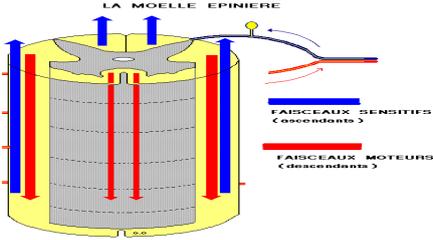
- La moelle épinière est une formation complexe :
 - Organe de conduction.
 - Centre réflexe (sous le contrôle des structures sus-jacentes).
- Elle est contenue à l'intérieure du canal rachidien. Elle s'étend du trou occipital jusqu'à la première vertèbre lombaire (L1-L2).
- La moelle est constituée sur le plan fonctionnel de 31 métamères :
8 cervicales, 12 thoraciques, 5 lombaires, 5 sacres et 1 coccygienne.
- il existe deux renflements :
 - **renflement cervicale** de C3 à T1 correspond à la zone de sortie des nerfs rachidiens destinés à l'innervation des membres supérieurs
 - **renflement lombaire** de T9 à L1 correspond à la zone de sortie des nerfs rachidiens destinés à l'innervation des membres inférieurs
- la moelle se termine par le cône terminal et la queue de cheval (dernières racines rachidiennes qui sortent de la moelle lombaire et sacré)



Coupe transversale de la moelle

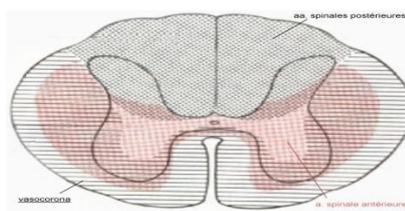
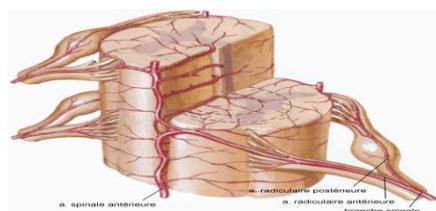


[S.57] LES FAISCEAUX DES VOIES NERVEUSES DANS LA SUBSTANCE BLANCHE DE LA MOELLE ÉPINIÈRE



- Elle est constituée de :
 - 1- **La substance grise** : constituant l'axe de la moelle, elle est formée de 03 portions :
 - **Les cornes antérieures** : renferment les **motoneurones** des nerfs périphériques, les axones quittent la moelle par les **racines antérieures**.
 - **Les cornes postérieures** : relais aux sensibilités tactiles profondes et thermo-algésique en provenance des **racines postérieures**.
 - **Les cornes latérales** : fonction végétative
 - 2- **La substance blanche**
 - **Cordons antéro-latéraux**
 - Voie motrice descendante= **faisceau pyramidal (direct et croisé)**
 - Voie sensitive ascendante = **faisceau spino-thalamique** conduisant la thermo algésie et le tact grossier.
 - **Cordons postérieurs** : **faisceaux de Goll et Burdach** conduisant la sensibilité profonde consciente et le tact discriminatif.
- La moelle épinière est **vascularisée** par :
 - Des apports transversaux : **Artères radiculo-médullaires**
 - Des axes longitudinaux :
 - **Artère spinale antérieur** : irrigue les 2/3 antérieurs
 - **Artères spinales postérieure** : irrigue le 1/3 postérieur

(Les apports transversaux forment les axes longitudinaux).



IV. Sémiologie : Signes cliniques d'atteinte médullaire

1. Signes moteurs

1.1. L'atteinte des cornes antérieures réalise un syndrome neurogène périphérique type corne antérieure :

- déficit de la force musculaire
- Amyotrophie
- Fasciculations
- Hypotonie
- Diminution ou abolition des ROT

1.2. L'atteinte du faisceau pyramidal réalise un **syndrome pyramidal**:

Tableau de paralysie spastique si l'atteinte est progressive ou au décours d'une phase aiguë avec :

- hypertonie élastique
- ROT vifs, poly cinétique et diffusés
- Troubles vesico-sphinctériens
- un signe de Babinski
- Triple retrait : le pincement face dorsale pied ou la flexion passive orteils provoque la flexion du pied, de la jambe et de la cuisse (automatisme médullaire libéré du contrôle des fonctions sus-jacentes)

Tableau de paralysie flasque dans les formes aiguës avec :

- hypotonie
- abolition des ROT
- Babinski

2. **Signes sensitifs** : permettent de préciser le niveau lésionnel+++

2.1. **L'atteinte des racines postérieures** réalise un **syndrome radiculaire** avec :

- Douleurs de type radiculaires
- hypoesthésie ou anesthésie de même topographie

2.2. **L'atteinte des voies sensitives ascendantes**

- **L'atteinte des cordons postérieurs** réalise un **syndrome cordonal postérieur** avec :
 - douleurs fulgurantes, térébrantes, constrictives avec des paresthésies
 - trouble de la sensibilité profonde,
 - ataxie proprioceptive
- **L'atteinte des cordons latéraux** réalise un **syndrome spino-thalamique** avec:
 - douleurs, dysesthésies
 - troubles de la sensibilité thermo-algésique.

3. Signes végétatifs

- troubles de la sudation, de la respiration
- Troubles de la régulation thermique: hypothermie++
- Troubles cardiovasculaire: bradycardie++, hypotension ...

4. **Troubles sphinctériens et genitosexuels** (par atteinte motrice+++ , sensitive et végétative)

V. Les principaux syndromes médullaires

1- syndrome d'interruption médullaire (sections):

1.1. Section médullaire complète :

Fracture du rachis, infarctus transverse totale, myélite... demander une IRM médullaire en urgence +++

- Phase de choc spinal :

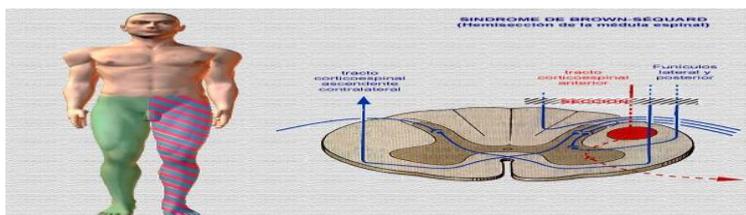
- perte de la motilité et de la sensibilité totale au dessous de la lésion (paraplégie, quadriplégie)
- ROT et cutanés sont abolis
- rétention des urines et des matières

- Phase d'automatisme médullaire, 03 à 04 semaines après avec :

- perte de la motilité et de la sensibilité totale au dessous de la lésion (paraplégie, quadriplégie)
- hypertonie élastique.
- ROT vifs, poly cinétique. Babinski
- mictions réflexes après excitation du pubis ou de la cuisse

1.2. Hémi section de la moelle =syndrome de Brown Sequard

- Du côté de la lésion : un sd pyramidal et un sd cordonal postérieur
- Du côté opposé de la lésion : sd spinothalamique
(svt au niveau de la lésion, du même côté une bande d'anesthésie)



2. Syndromes médullaires partiels

2.1. Syndromes segmentaires : atteinte de l'axe gris

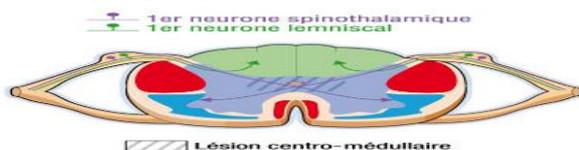
2.1.1 Le syndrome segmentaire ventral : lésion de la corne antérieure= syndrome neurogène périphérique moteur type corne antérieure, confirmé par l'EMG

poliomyélite antérieure aiguë, sclérose latérale amyotrophique SLA, amyotrophies spinales progressives...

2.1.2 syndrome de la commissure grise (syringomyélie):

dissociation de la sensibilité avec perte de la thermoalgésie et conservation du tact et de la sensibilité profonde

causes : syringomyélie ,hématomyélie ,tumeur intra médullaire...



2.1.3 syndrome segmentaire dorsal : traduit la lésion de la corne postérieure:

- douleur intense parfois allodynie,
- un syndrome sensitif pluri radiculaire :

causes :tumeur intra médullaire...

2.2. syndromes cordonaux : atteinte de la substance blanche.

2.2.1. syndrome cordonal postérieur : paresthésies, signe de Lhermitte, troubles de la sensibilité profonde

Causes : tabès, infarctus spinale postérieur, compression médullaire postérieure...

2.2.2. syndrome cordonal antérolatéral :

La survenue de douleur à type de brûlure avec parfois une hyperpathie.

L'examen note : - Un syndrome pyramidal homolatéral

- un synd spino-thalamique (Une anesthésie thermo-algésique)

controlatérale à la lésion.

Ce syndrome est particulièrement fréquent: au cours de la sclérose en plaque

2.2.3. Atteinte simultanée des cordons post et antéro- latéraux =sclérose combinée de la moelle : syndrome pyramidal+ syndrome sensitif profond

causes : dégénérescences spino-cérébelleuse (maladie de Freid Reich) ,syndrome neuro-anémique par avitaminose B12

Figure 2.21
Syndrome de la corne dorsale.

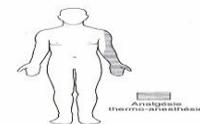
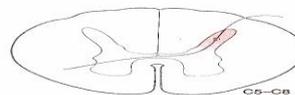


Figure 2.22
Syndrome centromédullaire.

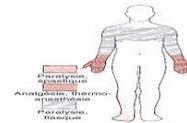
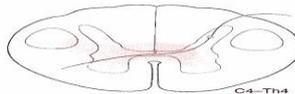
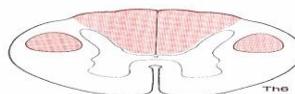


Figure 2.23
Syndrome de l'atteinte combinée des cordons dorsaux et des voies cortico-spinales (myélite cordonale).



3. Syndrome de compression médullaire

- a- **Le syndrome lésionnel** : essentiellement sensitif et radiculaire (Si la compression siège dans le renflement cervical ou lombaire on peut observer un syndrome moteur de type périphérique affectant les membres supérieur ou inférieur)
- b- **b-syndrome sous- lésionnel** : =paraplégie spastique.
troubles de la sensibilité : précise la limite supérieure ++
étude du LCR (hyper-proteinorachie).et imagerie médullaire.

Causes: traumatisme rachidien, hernie discale, tumeur (neurinome, méningiome)....

4. Ischémie médullaire :

- 4.1. **l'infarctus transverse total** : paraplégie ou une quadriplégie avec anesthésie complète au-dessous de la lésion.
- 4.2. **l'infarctus spinal antérieur** : para ou quadriplégie. troubles de la sensibilité thermo-algésique (sensibilité profonde intacte).
- 4.3. **l'infarctus spinal postérieur** : paresthésies et des troubles des sensibilités profonde et tactile au dessous de la lésion.

5. Syndromes malformatifs :

- 5.1. **la syringomyélie** : liée à la présence d'une cavité intra médullaire (dans la substance grise) et s'étendant sur plusieurs segments de la moelle, le plus fréquent dans la région cervicale.

les troubles sensitifs très caractéristiques sont **dissociés** (affectent uniquement la thermoalgésie), et **suspendus** (concernent un certain nombre de métamères en regard de la lésion).

5.2. Spina Bifida : c'est une malformation complexe de l'axe myélo-vertébral qui intéresse a des degrés variables le canal rachidien, les méninges, la moelle épinière. Elle prédomine dans la région lombo-sacrée

Références :

- J.DE Recondo, sémiologie du système neurologique, du symptôme au diagnostic.
- Reinhard Rohkamm, M.D. Color Atlas of Neurology