

Syndromes topographiques

Plan :

1/Introduction

2/SYNDROMES PERIPHERIQUES

3/LES SYNDROMES MEDULLAIRES

4/SYNDROMES DU TRONC CEREBRAL

5/SYNDROME THALAMIQUE

6/SYNDROMES HEMISPHERIQUE

1/Introduction :

- La sémiologie neurologique est d'une grande richesse clinique.
- Elle est présentée ici en deux grandes parties :

La semiologie analytique : sont étudiés un à un les syndromes élémentaires (un syndrome est un regroupement de symptômes)

- ce dont se plaignent les malades
- et des signes cliniques : ce que recueillent les médecins lors de l'examen clinique).

La sémiologie topographique, les syndromes élémentaires sont regroupés en syndromes topographiques.

2/SYNDROMES PERIPHERIQUES :

Syndromes radiculaires, plexiques et tronculaires

- **Par définition,** ce sont des syndromes neurogènes périphériques systématisés/
 - à une racine,
 - un plexus,
 - un tronc nerveux périphérique.

Rappel anatomique :

- Les racines spinales (médullaires) sont au nombre de 31 paires (8 cervicales, 12 thoraciques, 5 lombaires, 5 sacrées et 1 coccygienne).
- Les 7 premières portent le nombre de la vertèbre sous-jacente à leur émergence du rachis. La racine C8 sort du canal spinal entre les vertèbres C7 et T1.
- Les autres racines portent le nom de la vertèbre sus-jacente à leur émergence.
- Les racines antérieures (motrices) et postérieures (sensitives) se réunissent dans le canal spinal, qu'elles quittent par le foramen intervertébral (trou de conjugaison).
- La moelle spinale étant plus courte que le canal spinal (elle s'arrête en regard de L1)

- les racines décrivent de haut en bas un trajet de plus en plus oblique pour rejoindre le foramen intervertébral correspondant. D'où un décalage entre le niveau métamérique de la racine en regard de la moelle et son niveau d'émergence.
- Après avoir quitté le rachis, le nerf spinal (rachidien), réunion des racines antérieures et postérieures, se divise en:
 - **branches postérieures** (innervation de la peau et des muscles de la partie postérieure du corps)
 - **antérieures** (innervation de la peau et des muscles de la partie antérieure du corps).
- Les branches antérieures s'anastomosent en un plexus (cervical de C1 à C4, brachial de C5 à T1, lombaire de L1 à L4, sacré de L5 à S3), plexus d'où sont issus des **troncs nerveux** . Seules les branches antérieures des nerfs spinaux thoraciques sont dépourvues de plexus.

I/SYNDROMES RADICULAIRES

A. Symptômes

- **La DOULEUR RADICULAIRE (RADICULALGIE) : le maître symptôme**
 - **Naît du rachis** . Souvent associée à une rachialgie (cervicalgie, dorsalgie, lombalgie)
 - **Irradie** le long d'un dermatome de façon traçante selon un trajet systématisé,
 - **Exacerbée** par la mise en tension de la racine (toux, éternuement, défécation, mobilisation du rachis) et calmée par le repos (mais il est des exceptions : recrudescence nocturne parfois).
- **Les paresthésies** , inconstantes, mais parfois résumant la symptomatologie, également systématisées à un dermatome.

B. Signes cliniques

- Signes rachidiens : raideur segmentaire, attitude antalgique, contracture paravertébrale, torticolis cervical.
- Signes radiculaires :
 - ✓ Reproduction de la douleur par des manœuvres d'étirement de la racine

- ✓ Le signe de Lasègue dans la sciatalgie (L5 et S1) flexion passive du membre inférieur tendu en position dorsale
- ✓ Signe de Leri pour l3-l4 extension progressive et passive de la cuisse sur le bassin en position ventrale déclenche une douleur à la face antérieure de la cuisse
- Déficit sensitif : très inconstant, le plus souvent limité à la partie distale du dermatome (en raison des recouvrements anatomiques des dermatomes).
- Déficit moteur inconstant
- Aréflexie ostéo-tendineuse (si la racine véhicule un arc réflexe analysable)
- Troubles végétatifs, vasomoteurs (cyanose, refroidissement) ou trophiques (peau sèche).
- Toujours chercher des signes médullaires associés, car un syndrome radiculaire cervical ou thoracique peut être l'expression lésionnelle d'une compression médullaire.
- Les douleurs radiculaires cervicales sont dénommées **névralgies cervico-brachiales** .
- Les douleurs L3 et L4 sont des **cruralgies** .
- Les douleurs L5 et S1 sont des **sciatalgies** (ou communément, **sciatiques** .)

C. Examens complémentaires

- L' **ENMG**
- L' **imagerie du rachis** TDM / IRM

Le syndrome de la queue de cheval

- La queue de cheval constitue l'ensemble des racines lombaires et sacrées, réunies dans le canal lombaire, en dessous de la terminaison de la moelle épinière (L1)
- urgence neurochirurgicale (+++).
- **Forme complète**

- Douleurs pluriradiculaires (sciatalgies et/ou cruralgies) des deux membres inférieurs
 - Paralysie flasque (hypotonique) complète des deux membres inférieurs
 - Aréflexies rotulienne et achilléenne bilatérale
 - Anesthésie en selle (+++)
 - Troubles sphinctériens : incontinence urinaire et anale (ou rétention des urines)
 - Abolition du réflexe anal. Béance anale.
- **Formes incomplètes**
 - de L5 à S5 (sans atteinte L3 L4), des formes sacrées (limitées à des troubles sphinctériens et à une anesthésie en selle, pouvant déborder en fer à cheval sur la face postérieure des cuisses) et des formes unilatérales (syndrome d'une héli-queue de cheval).

Racines thoraciques

- Les douleurs, dites intercostales naissent du rachis et irradient en héli-ceinture (ou en ceinture lorsqu'elles sont bilatérales).
- Les douleurs T4 T5 sont situées à hauteur des mamelons, les douleurs T10 à hauteur de l'ombilic, les douleurs T12 à hauteur des plis inguinaux.

II/ Syndromes plexuels (ou plexiques) :

- Beaucoup plus rares que les syndromes radiculaires, ils réalisent des tableaux cliniques complexes, associant les symptômes et signes d'atteinte de **plusieurs racines** cervicales ou lombosacrées.
- L'atteinte du plexus brachial est plus fréquente.
- Plusieurs formes topographiques peuvent être décrites :
 - Atteinte de tout le plexus brachial entraînant une paralysie flasque et une anesthésie à tous les modes de tout le membre supérieur, avec aréflexie de tous les ROT.

- Atteinte partiel fréquente associant du tronc primaire supérieur C5C6
- Tronc primaire inférieur syndrome de Pancoast TOBIAS (racine C8 et un CBH)
- En pratique, c'est essentiellement le **contexte pathologique** qui oriente le diagnostic : la très grande majorité des syndromes plexuels sont dus à des traumatismes violents (par exemple étirement du plexus brachial lors d'un accident de moto), soit à des cancers (infiltration cancéreuse du plexus ou effets neurotoxiques de la radiothérapie).

III/Syndromes tronculaires

A .Symptômes :

- **Sensitifs** : **paresthésies** , hypoesthésie, plus souvent que douleurs, parfois particulièrement pénibles, brûlures (causalgies), décharges électriques (névralgies).
- Ces symptômes sont systématisés au territoire d'un tronc nerveux.
- **Moteurs** : manque de force, maladresse, gêne, etc... également systématisés

B. Signes

- Déficit moteur, avec amyotrophie
- Déficit sensitif global mais inconstant et généralement limité à une partie du territoire anatomique
- Aréflexie ou hyporéflexie ostéotendineuse (seulement si le tronc nerveux véhicule un arc réflexe)
- Troubles trophiques cutanés
- Signe de Tinel, inconstant mais de valeur : la palpation ou la percussion du tronc nerveux déclenche des paresthésies dans les segments distaux du tronc nerveux.

C. Examens complémentaires

- **ENMG**: peut être pratiqué pour :
 - confirmer le diagnostic dans les cas difficiles
 - préciser le niveau d'atteinte du nerf, par la mesure étagée des vitesses de conduction

- La plupart des atteintes monotrunculaires sont dues à des traumatismes, des compressions aiguës ou chroniques, parfois à une maladie générale (diabète, vascularite), exceptionnellement à une tumeur.

Atteinte du nerf médian (syndrome du canal carpien)

le nerf de l'opposition du pouce

- La compression au poignet est la plus fréquente : syndrome du canal carpien
 - La symptomatologie est dominée par : **acroparesthésies nocturnes** (+++) des trois premiers doigts de la main, peuvent irradier jusqu'au coude, voire plus haut (++).
 - Le malade est réveillée plusieurs fois dans la nuit, se lève et agite sa main .
 - Le **déficit sensitif, inconstant** , intéresse principalement la pulpe de l'index
 - Il existe souvent un **signe de Tinel au poignet** : la percussion du carpe déclenche des paresthésies de l'index.
 - Le déficit moteur, inconstant et tardif, intéresse principalement la **pince pouce-index** (déficit de l'opposant).
 - L'**amyotrophie du versant externe de l'éminence thénar** est encore plus tardive.

IV/Classification topographique des neuropathies périphériques :

- **POLYNEUROPATHIES :**
 - atteinte de tous les troncs nerveux et/ou toutes les racines.
 - Le syndrome neurogène périphérique : bilatéral et symétrique
 - **POLYNEVRITES (ou POLYNEUROPATHIES LONGUEUR DEPENDANTES)**

- SdNP bilatéral symétrique
- distal, touchant initialement et principalement les pieds
- progressif (installé en quelques mois ou années)
- synchrone (les 2 pieds sont touchés simultanément)
- **POLYRADICULONEVRITES :**
 - SdNP bilatéral et symétrique
 - proximal et distal, touchant les 4 membres et souvent la face et le tronc
 - aigu (installé en quelques jours), mais il existe des formes chroniques
- **MONONEUROPATHIES** : atteinte d'un tronc nerveux, d'un plexus ou d'une racine.
 - **MONONEUROPATHIE SIMPLE** si le SdNP est monofocal unilatéral, limité à un seul élément anatomique. Il peut s'agir:
 - d'une racine : syndrome radiculaire
 - d'un plexus : syndrome plexuel
 - d'un tronc nerveux : syndrome tronculaire
 - **MONONEUROPATHIE MULTIPLE** si le SdNP est plurifocal, habituellement bilatéral, asymétrique et asynchrone. S'il s'agit de plusieurs troncs nerveux : **multinévrite.**

3/LES SYNDROMES MEDULLAIRES :

(Voir le TD des syndromes médullaires)

4/Syndromes du tronc cérébral :

- Les principales caractéristiques de cette séméiologie :
 - présence des noyaux des nerfs crâniens
 - présence des « voies longues », pyramidales, sensibles et cérébelleuses

- présence de la réticulée activatrice ascendante, dans le mésencéphale (l'atteinte explique les troubles de la vigilance, allant de la somnolence jusqu'au coma).

I – Syndromes alternés :

- Un syndrome alterne se définit par la présence, du côté de la lésion, des signes d'atteinte d'un ou plusieurs nerfs crâniens, et de l'autre côté de la lésion par des signes d'atteinte d'une voie longue, pyramidale, sensitive ou cérébelleuse.

le syndrome de Weber:

- très caractéristique
- constitué par une atteinte du III d'un côté
- une hémiplégie motrice pure et de l'autre côté.
- Mésencéphale

Le syndrome de Wallenberg :

C'est un syndrome alterne, bulbaire

Il débute par:

- un **grand vertige**.
- Du côté de la lésion, on observe :
 - un nystagmus
 - un syndrome cérébelleux, avec ataxie majeure
 - un signe de Claude Bernard Horner
 - une atteinte du V (hypo ou anesthésie faciale)
 - une paralysie du voile du palais.
- Du côté opposé à la lésion, l'hémicorps est le siège d'un syndrome spinothalamique, avec anesthésie thermoalgique, épargnant la face (des séquelles douloureuses – brûlures – sont possibles).

II – Autres syndromes du tronc cérébral :

Ils sont le fait de lésions de petite taille, expliquant le caractère isolé de certains signes.

- **1. Atteinte isolée d'un nerf crânien**

l'atteinte isolée du III et il est souvent difficile dans ce cas de différencier une atteinte intra-axiale d'une atteinte extra-axiale de ce nerf oculomoteur.

l'ophtalmoplégie internucléaire Elle résulte de l'interruption d du faisceau longitudinal médian, qui réunit les noyaux du VI et noyaux du III. Ce faisceau est indispensable à une conjugaison des mouvements oculaires, lors des mouvements de latéralité du regard. De façon caractéristique, on observe un œil en abduction , et une limitation de l'adduction de l'autre œil.

- **2. Atteinte isolée d'un voie longue**

Plus souvent, on observe une hémiparésie motrice pure par lésions du pied de la protubérance.

- **3. Atteinte isolée de la réticulée**

Une lésion de la réticulée périaquadrucule peut entraîner un trouble de la vigilance

5/ la séméiologie thalamique:

- Le thalamus fait partie des noyaux gris centraux. Il y a deux thalamus, situés près de la ligne médiane, de part et d'autre du troisième ventricule. Les fonctions thalamiques sont multiples, à l'instar des nombreux noyaux qui constituent chaque thalamus

1. Troubles sensitifs

- Ce sont les plus évocateurs et les plus fréquents des troubles thalamiques.

Symptômes

- Les **douleurs** thalamiques décrites comme des brûlures ou des sensations thermiques pénibles, permanentes.
- Les **paresthésies**

Signes cliniques

- La ***topographie*** variable :
 - l'hémicorps controlatéral à la lésion, incluant la face.
 - une partie de l'hémicorps controlatéral, et la distribution **chéiro-orale** (bouche et main) est très évocatrice(Elle dépend d'une somatotopie particulière des noyaux relais sensitifs)

- **L'hypoesthésie** multimodale, ou être dissociée, prédominant sur la sensibilité proprioceptive ou au contraire sur la sensibilité thermoalgique.
- **L'hyperpathie** est très caractéristique des atteintes thalamiques. Tous les stimuli quels qu'ils soient, sont intégrés de façon pénible, avec souvent un retard et une diffusion.

2. Troubles moteurs

- Une **dystonie** peut s'observer mais rare
- La **main thalamique** est souvent complexe, avec des prises de postures anormales, des mouvements d'allure athétosique. Souvent, ces mouvements anormaux sont intriqués avec des troubles sensitifs profonds (main instable ataxique).
- Un **syndrome cérébelleux controlatéral** à la lésion peut s'observer, mais assez rarement.

3. Troubles neuropsychologiques

L'aphasie thalamique :s'observe dans des lésions du thalamus gauche. Elle est caractérisée avant tout par:

- la conservation de la répétition,
- une hypophonie,
- des paraphrasies «fantastiques».

Troubles mnésiques antérogrades , lésions thalamiques bilatérales.

4. Troubles de la vigilance

6/Syndromes hémisphériques

Syndrome rolandique :

le sillon de Rolando sépare la circonvolution frontale ascendante comporte l'aire somatomotrice et la circonvolution pariétale ascendante comporte l'aire somatosensitive .

- I. **Déficit moteur**
 - a. Hémiplégie controlatérale

- b. à prédominance **brachiofaciale** (quand la lésion touche la face externe), parfois à prédominance **crurale** (au membre inférieur), quand la lésion atteint le lobule paracentral à la face interne du cerveau.
 - c. **Paralysie faciale centrale**, quand la lésion est limitée à l'opercule rolandique.
 - d. Syndrome pseudo bulbaire quand il y a une lésion des deux opercules rolandiques (rare).
 - e. **Paraplégie** en cas de lésion comprimant les deux lobules paracentraux (rare)
- II. **Déficit sensitif** de l'hémicorps controlatéral, à tous les modes, à prédominance **brachiofaciale** (parfois **cheiro orale** : main et bouche).
- III. Le déficit est souvent sensitivo moteur
- IV. Les crises d'épilepsie : crise Bravais-jacksoniennes avec leur progression topographique très particulière .

Syndrome pariétal

- Le lobe pariétal comporte le gyrus post central (fonctions sensibles) et d'autres structures, dites associatives car intégrant des fonctions cognitives
- **Déficits sensitifs**
- Déficits sensitifs élémentaires (hypo ou anesthésies) hémicorporels controlatéraux.
- L'**extinction sensitive** et l'**astéréognosie** incapacité de reconnaître les objets par le toucher
- **Troubles du schéma corporel**
- hémiasomatognosie ; on observe des illusions corporelles : phénomène de la main étrangère, le malade ne reconnaissant plus comme étant sienne sa main gauche, ou la percevant comme étant celle d'un étranger
- **Troubles visuo spatiaux**
- Quadransopie inférieure controlatérale (atteinte des radiations optiques)
- Négligence visuo spatiale (le malade néglige les objets ou les personnes situées dans son hémispace)
- **Apraxies, gestuelle, constructive, de l'habillement**

- **Aphasie, de Wernicke** Elle résulte d'une lésion de la partie adjacente du lobe pariétal (gyrus supramarginal et pli courbe)
- **Les crises épileptiques** peuvent être somatosensitives, aphasiques
III-Syndrome occipital
- La sémiologie est visuelle
- **Déficits visuels élémentaires :**
 - Hémianopsie (ou quadranopise) latérale homonyme (HLH) controlatérale, par lésion de l'aire 17.
 - Cécité corticale (lésions bilatérales)
- **Déficits visuels complexes**
 - Négligence visuelle ou visuo spatiale.
 - Agnosies visuelles : pour les objets, les couleurs, les visages, les lettres (alexie).
- **Crises d'épilepsie**, rares, simples (phosphènes) ou complexes (animaux, personnages, scènes).
- **Métamorphopsies** (vision déformée des objets) et hallucinations visuelles (perceptions sans objets), peuvent se rencontrer dans des contextes pathologiques autres que l'épilepsie (aura migraineuse par exemple).

IV. Syndrome temporal

- La sémiologie en est complexe, à l'image de l'hétérogénéité fonctionnelle de ce lobe.
- **L'aphasie de Wernicke** est le principal signe d'atteinte du lobe temporal de l'hémisphère majeur.
Elle résulte d'une lésion de la partie postérieure des deux premières circonvolutions temporales (T1, T2) et de la partie adjacente du lobe pariétal (gyrus supramarginal et pli courbe).
- **Agnosies auditives** : pour les bruits, la musique (amusie), les mots (surdité verbale pure)
- **Quadransopie latérale homonyme supérieure** (par atteinte des radiations optiques à la profondeur du lobe)
- **Confusion mentale ou états dépressifs** dans les lésions du lobe temporal droit.

- **Amnésies antérogrades** lors d'atteintes des deux hippocampes.
- **Crises d'épilepsies**

V/Syndrome frontal :

Le syndrome frontal comporte trois grands types de troubles :

- des troubles cognitifs, dits dysexécutifs.
- des troubles psycho-comportementaux,
- des troubles neurologiques, essentiellement moteurs.

1. Le syndrome dysexécutif :

- Trouble de l'exécution d'action en terme de: planification ;d'anticipation de résolution de problème
- d'inhibition du comportement ou de reflexe de résonnement ;
- de prise de décision
- l'ensemble de ces fonctions approché par un test simple BREF

2. Les troubles moteurs

- **Troubles de la marche et de l'équilibre** :l'astasié-abasié frontale comporte une marche à pas « collés au sol » ou impossible (abasié) et une tendance aux rétopulsions (astasié)
- **Réflexes archaïques**
 - Le grasping réflexe est un réflexe cutané, présent chez le nouveau-né.
 - On en rapproche le sucking réflexe, lui aussi normalement présent chez le nouveau-né, consistant en une contraction de la commissure labiale, secondaire à une stimulation cutanée de celle-ci.
 - Le réflexe d'aimentation : la main (et parfois la bouche) du malade est irrésistiblement attirée par tout objet présenté dans le champ visuel.
- **Un comportements d'imitation** peut s'observer : le malade imite les gestes et postures de l'examinateur invité . rapproche **les comportements d'utilisation** : le malade utilise un objet qu'on lui présente sans consigne particulière.

- **Le réflexe pollico-mentonier** est une contraction de la houppe du menton, en réponse à une stimulation de la base du pouce.
- **Déviaton oculo-céphalique** vers le côté de la lésion (par hyperactivité du centre oculo-céphalique non lésé).

Troubles sphinctériens(incontinence urinaire, parfois aussi fécale)

3. Les troubles psycho comportementaux.

- **Versant déficitaire. Inhibition**
 - une réduction quantitative et qualitative globale de l'activité psychique et du comportement ;
 - Au maximum, **le mutisme akinétique**, Contrairement aux états dépressifs ou mélancoliques, il n'y a pas de douleur morale perceptible.

- **Versant productif. Désinhibition**

4 .autres :lors de lésions frontales:

- une anosmie (par atteinte des bulbes olfactifs)
- des crises d'épilepsie, simples (crises adersives) ou complexes, défiant toute description.