

Syndrome pyramidal

Pr A.HAMRI

Dr H.SEMRA

TD Externes 4eme année Module de neurologie 2015 - 2016

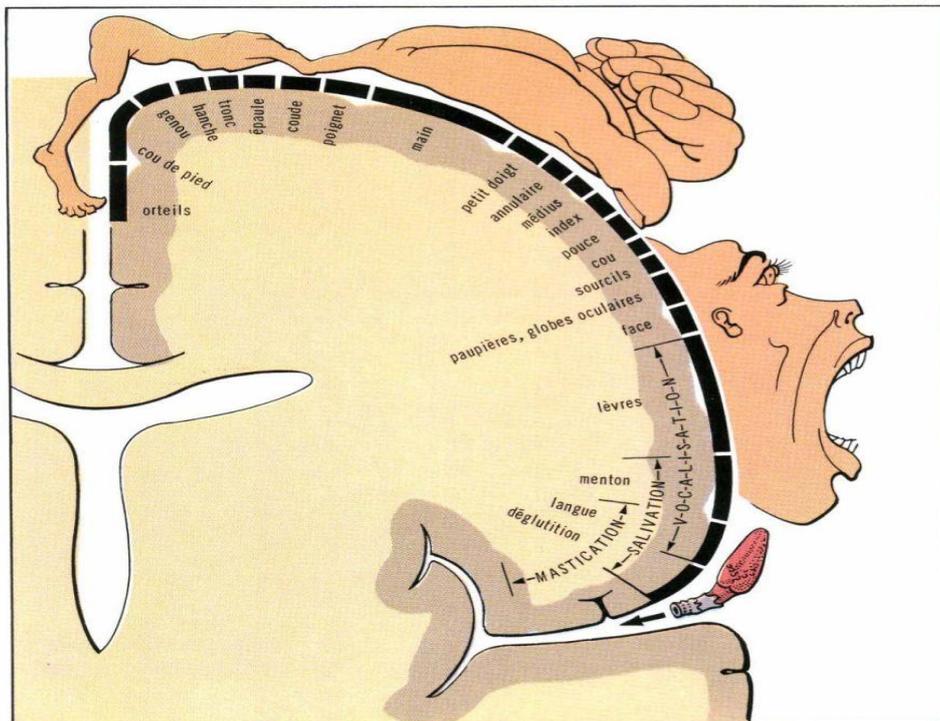
Définition

Le Syndrome pyramidal est l'ensemble des troubles moteurs et réflexes en rapport avec une atteinte centrale liée à l'interruption des fibres pyramidales (voie motrice cortico-spinale) à n'importe quel niveau de son trajet.

Rappel anatomique

Le fx pyramidal :

- . Origine : cortex cérébral au niveau de la circonvolution frontale ascendante
- . Organisation somatotopique de l'aire corticale motrice (homunculus moteur de Penfield):
 - **opercule Rolondique** : représentation de la face et du membre supérieur.
 - **lobule para central** : représentation du membre inférieur.



Représentation des aires motrices le long de la frontale ascendante.
(D'après Penfield et Rasmussen.)

.les fibres pyramidales convergent vers la capsule interne ou elle s'y condensent

.Traversent successivement :

- les pédoncules cérébraux
- la protubérance
- le bulbe : décussation
 - ___ Faisceau cortico-spinal latéral (croisé) : 85%
 - ___ Faisceau cortico-spinal ventral (direct) : 15%

Le faisceau géniculé (cortico-nucléaire)

- . Origine : cortex moteur
- . Destiné au noyau moteur des nerfs crâniens au niveau de la protubérance et du bulbe.
- . Innervation motrice : face – pharynx – larynx – langue

L'innervation des noyaux moteurs est à la fois directe et croisée à l'exception du noyau moteur du facial dont l'innervation est essentiellement croisée.

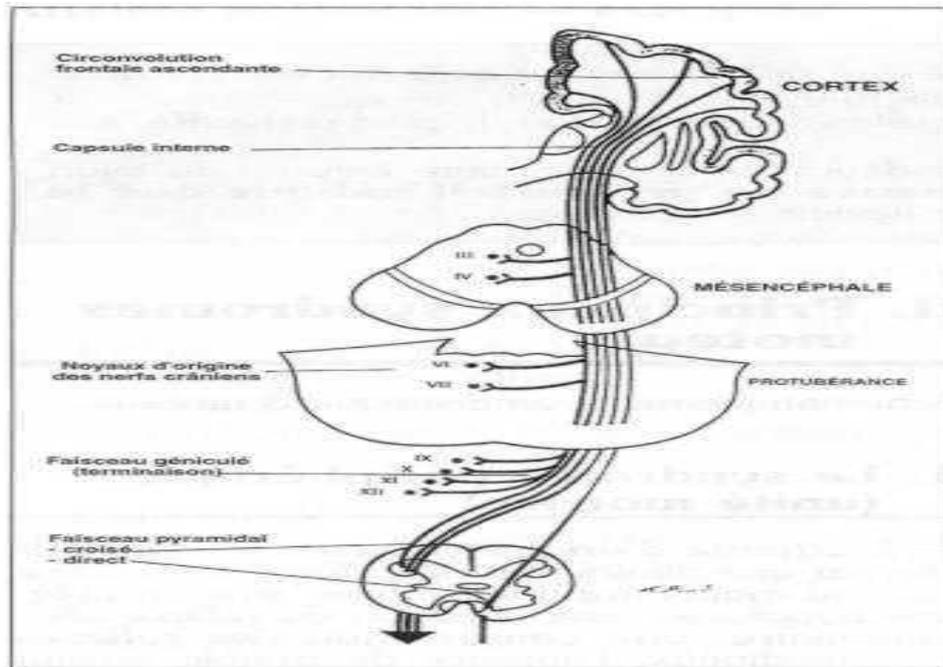


Figure n° 1. Le faisceau pyramidal et le faisceau géniculé.

- Cortex
 - Capsule interne
 - Tronc cérébral
- } déficit contro-latéral
- Moelle épinière
- déficit homo-latéral

SIGNES CLINIQUES

Atteinte de la motilité volontaire et réflexe avec conservation de la motilité automatique (Dissociation automatico-volontaire) pouvant intéresser un hémicorps les quatre membres ou les deux membres inférieurs.

1 Déficit Moteur central d'intensité variable

- Complet = plégie.
- Incomplet = parésie
- prédomine sur :
 - Extenseurs Membre Supérieur
 - Fléchisseurs Membre Inferieur
- Proportionnel ou non (brachio-facial, crural...)
- Atteinte faciale centrale :
 - prédomine sur le facial inferieur
 - signe des cils de souques (Pas de signe Charles Bell)
 - Dissociation automatico-volontaire

2 Trouble du tonus et des réflexes:

- **hypertonie spastique:** résistance à l'allongement du muscle se renforçant avec le mouvement passif du membre mobilisé et sa vitesse, elle est élastique cédant brusquement en lame de canif, prédominant sur les fléchisseurs au membre supérieur et les extenseurs au membre inferieur.
- **les réflexes Ostéo-tendineux:**
 - _ Vifs
 - _ Diffusés : élargissement de la zone réflexogène (réponse de groupes musculaires non concernés)
 - _ Poly cinétiques : plusieurs réponses pour une seule simulation

- **Signe de Babinski** : extension lente et majestueuse du gros orteil lorsqu'on stimule le bord externe de la plante du pied d'arrière en avant (peut manquer à la phase initiale d'une lésion aigue) (équivalents du Babinski)
- on peut avoir :
 - _ **Trépidations épileptoïdes du pied** (clonus pédieux)
 - _ **Clonus de la rotule**
 - _ **Syncinésies** : mouvements involontaires survenant dans un groupe musculaire lors de mouvement concernant une autre partie du corps
 - _ Abolition des réflexes cutanés abdominaux
 - _ Troubles vésicaux sphinctériens
 - _ Troubles trophiques

A – Hémiplégie

Déficit moteur d'un hémicorps touchant les membres et éventuellement la face.

Formes cliniques

- **Hémiplégie flasque**
 - Se voit au cours de lésions aigues elle est transitoire
 - Caractérisée par : Hypotonie; abolition des R.O.T
- **Hémiplégie spastique**
 - Lésion d'installation progressive ou au décours d'hémiplégie flasque
 - Se caractérise par: déficit moteur, hypertonie spastique, réflexes ostéo-tendineux vifs, signe de Babinski

Formes frustres

- **Membre Supérieur**
 - Manœuvre de Barré : chute progressive d'un segment de membre
 - Signe de la main creuse
- **Membre Inferieur**
 - Barré et Mingazzini : chute lente de la jambe
 - Fauchage a la marche: le membre inferieur décrit à chaque pas un arc de cercle

Hémiplégie chez le comateux

- **Atteinte pyramidale unilatérale**
 - Asymétrie des réactions motrices aux stimulations nociceptives (diminuée du coté atteint)
 - hypotonie avec Chute plus lourde du membre atteint
 - Abolition RCA
 - Babinski unilatéral
- **Paralysie faciale centrale**
 - Asymétrie faciale spontanée : le malade fume la pipe
 - Manœuvre Pierre-Marie et Foix : la compression bilatérale du nerf facial derrière la branche montante du maxillaire inferieur provoque normalement une grimace bilatérale et symétrique
- **Déviaton tête et yeux**

Diagnostic Topographique

A - atteinte corticale

- **Déficit non proportionnel controlatéral**
 - Prédominance brachio-facial : partie basse et moyen de frontal ascendante
 - Prédominance crurale : partie sup de frontale ascendante
- **Déviaton des yeux vers la lésion**
- **Signes associés** :
 - HLH homolatérale : atteinte des radiations optiques temporales+/- pariétales

- Troubles de sensibilité homolatéraux
- Paresthésies, hypoesthésies, trouble de sens de position, sensibilité tactile et discriminative
- Troubles paroxystiques: épilepsie

B - atteinte de la capsule interne

- Hémiplégie proportionnelle : face=MS=MI
- Déficit moteur pur
- Si atteinte thalamique associée (lésion capsulo-thalamique) : Allodynie, brûlures, hypoesthésie, hyperalgie

C- Atteinte du Tronc Cérébral

- Réalise des Syndromes alternes :
- ✓ hémiplégie controlatérale
- ✓ atteinte d'un nerf crânien homolatéral

| <i>Siège lésionnel</i> | <i>Nom du syndrome</i> | <i>Signes homolatéraux à l'hémiplégie</i> | <i>Signes controlatéraux à l'hémiplégie</i> | <i>Déviaton conjuguée des yeux</i> |
|------------------------|----------------------------------|---|---|------------------------------------|
| Pédoncule cérébral | Werber | PFC | Palarysie du III | - |
| | Foville pédonculaire | PFC | - | Vers le côté de la lésion |
| Protubérance haute | Foville Protubérantiel supérieur | PFC | - | Vers le côté hémiplégique |
| Protubérance basse | Millard-gubler | - | PFP | - |
| | Foville Protubérantiel inférieur | - | PFP | Vers le côté hémiplégique |

Les lésions bulbaires donnent rarement une hémiplégie, celle-ci respecte toujours la face

D - Atteinte de la moelle cervicale haute

- Le déficit moteur est homolatéral à la lésion.
- Respectant la face.
- S'intègre généralement dans un syndrome de Brown-Séquard:
 - . Du côté de la lésion : syndrome pyramidal + atteinte de la sensibilité profonde.
 - . Du côté opposé : atteinte de la sensibilité thermo-algésique.

Diagnostic étiologique

- **Hémiplégie d'installation aigue**
 - AVC +++
 - Tumeurs cérébrales
- **Hémiplégie d'installation progressive**
 - Processus expansifs intracrâniens : tumeur abcès, HSD chronique
- **Hémiplégie aigue transitoire**

- AIT ++
- Hypoglycémie
- Migraine
- Épilepsie partielle motrice avec paralysie de Todd
- **Hémiplégie à bascule**
- Thrombophlébite de sinus longitudinal sup
- Ischémie vertébro-basilaire : claudication du tronc basilaire
- **Causes Post Traumatique**
- Hématome : HSD, HED, intracrânienne
- Contusion cérébrale
- **Causes infectieuse (hémiplégie fébrile)**
- Abscès cérébral
- Méningo-encéphalite
- Thrombophlébite cérébrale septique
- Endocardite
- **maladies inflammatoires** : SEP ; vascularites

B – PARAPLEGIE

Déficit moteur d'intensité variable touchant les deux membres inférieurs

1 -Paraplégie flasque aréflexique

Fait suite à une lésion brutale (**choc spinal**)

- Déficit moteur central
- *Aréflexie ou une diminution des R.O.T L4-S1*
- *Hypotonie portant sur la passivité et l'extensibilité*
- *Troubles sphinctériens :*
 - Rétention ou incontinence urinaire.
 - Constipation ou incontinence anale.
- Signe de Babinski
- Abolition du réflexe crémastérien et anal

2 - Paraplégie spasmodique

Elle fait suite à une paraplégie flasque

→ Déficit moteur de type central à prédominance distale objectivé aux épreuves de Barré et de Mingazzini.

- Hyper réflexie ostéo tendineuse.
- Hypertonie spastique.
- Très souvent un clonus pédieux et rotulien inépuisable.
- Signe de Babinski bilatéral

Diagnostic étiologique

1- Les paraplégies d'origine cérébrale :

- Elles sont rares.
- Touche généralement les lobes centraux de façon bilatérale
- peuvent être liées à un AVC ischémique ou hémorragique ou à un processus expansif

2- Les paraplégies d'origine Médullaire

a - paraplégies par Compression Médullaire :

- **Traumatiques** : Fracture – Luxation du rachis.
- **Par processus expansif** :

- **Causes extradurales (rachidiennes et épidurales)** : hématome et abcès épiduraux – métastases vertébrales et épidurales – tumeurs vertébrales primitives – hernie discale
- **Causes intra durales extra médullaires** : méningiome , neurinome
- **Causes intra médullaires**
 - Épendymome
 - Astrocytome
 - hémangioblastome
 - métastases intramedullaire
 - malformations artérioveineuses

b) Accidents Vasculaire Médullaires :

- + Ischémiques : Myélomalacie.
- + Hémorragique : - Hématomyélie : Angiome.
- Hématorrhachie : Hématome

c) Paraplégie par myélopathies :

- + Myélites : Infectieuses – Inflammatoires – Radique – Post vaccinale.
- + SEP.
- + Sclérose combinée de la moelle.

Prise en charge

- Dépend de l'étiologie
- Toute hémiplégié nécessite :
 - _ Une rééducation précoce préventive des positions vicieuses et des rétractions tendineuses par :
 - . L'installation optimale du malade dans son lit
 - . La mobilisation passive.
 - . Puis une kinésithérapie active.
 - _ La prévention des complications de décubitus :
Escarres, phlébites, infections.
- La prise en charge d'une compression médullaire est une urgence neurochirurgicale, plus elle est précoce meilleur sera le pronostic immédiat.