

Syndromes : neurogène , myogène et myasthénique .

Syndromes neurogènes

Paralysies de type périphérique: sont en rapport avec l'atteinte du motoneurone périphérique: corne antérieure de la moelle épinière, racine rachidienne, plexus ou nerfs moteurs.

Caractères communs:

- Trouble moteur : paralysie flasque avec hypotonie, abolition ROT dans le territoire paralysé, amyotrophie avec fasciculations, troubles vasomoteurs (cyanose, refroidissement et trouble sudoraux)

- Trouble sensitifs: subjectifs à type douleur et paresthésies.

Objectifs : anesthésie complète pourtant sur tous les modes de sensibilité.

I / Syndrome de la corne antérieure :

paralysie flasque asymétrique intéressant surtout les muscles proximaux

(deltoïde au MS, quadriceps au MI), atrophie musculaire, troubles vaso-moteurs importants, absence de troubles sensitifs objectifs .

Valeur sémiologique : Poliomyélite antérieure aiguë

caractères généraux:

- troubles sensitifs: sont importants, dominés par des troubles subjectifs à type de douleur dont le trajet est caractéristique , qui est provoquée ou \nearrow par la toux, défécation(\nearrow Pression du LCR) et manœuvres d'élongation de la racine par ex Lasègue en cas de sciatique, trouble sensitifs objectifs sont absents.

- Trouble moteurs : sont discrets à type de parésie, car chaque muscle est innervé par plusieurs racines sauf les muscles caractéristiques de Shliack.

Au MS: deltoïde (C5), biceps (C6), triceps et l'éminence thénar(C7), l'éminence hypothénar(C8).

Au MI: quadriceps(L3),jambier antérieur(L4), extenseur propre du gros orteil(L5), péronier(S1).

- Troubles ROT correspondant à la racine atteinte.

Polyradiculopathie : si l'atteinte est symétrique .

Plexopathie : en cas d'atteinte de racines constitutive d' un plexus .

Différents syndromes radiculaires

1/Syndrome mono-radiculaire:

ex sciatique L5 ou S1 ou cruralgie (racine L3 et/ou L4) , ou névralgie cervico-brachiale (racine du plexus cervical), le + souvent / hernie discale ou arthrose .

2/Syndrome pluri-radiculaire :

Σ d de la queue de cheval est du à 1 lésion du canal rachidien siégeant au-dessous du cône terminal de ME, jonction L1-L2, il s'agit habituellement d'une racine sacrée.il associe:

- Trouble sensitif: douleur surtout au début et une anesthésie en selle, touchant la région périnéale et organes génitaux externe.

- Trouble moteur: paralysie flasque dans le territoire des racines sacrées: muscles fessiers, ischio-jambiers, triceps suraux, avec trouble réflexe : abolition du R achilléen.

- Trouble génito-urinaire: impuissance et trouble urinaire avec incontinence ou rétention et perte du besoin d'uriner .

Σ d de la queue de cheval doit se différencier du **Σ d du cône terminal** au cours duquel on trouve un signe de Babinski bilatéral.

Syndrome radiculaire diffus ou polyradiculonévrite: associe

-Troubles moteurs : paralysie flasque +/- intense , symétrique avec paralysie des nerfs crâniens.

- Trouble sensitif : paresthésies à type de douleurs et hypoesthésies .

- Anomalie du LCR: dissociation albumino-cytologique (\nearrow taux d'Albumine et cytologie normale), et dissociation myéline-axonale (démyélinisation avec respect des axones) .

dans sa forme aiguë réalise le Σ d Guillain-Barré: à évolution ascendante MI, tronc pour atteindre MS et les paires crâniennes (motricité faciale, respiration, phonation, déglutition, oculomotricité)

Σ d Plexiques

Atteinte du plexus brachial est +fréquente , elle réalise une atteinte pluri-radiculaire, + souvent post-traumatique, atteinte globale réalise une paralysie totale avec anesthésie du MS

Atteinte partielle :

- Type supérieur (C5-C6), Duchenne-Erb: paralysie de la racine du MS .

-Type moyen (C7), type Remak: paralysie de l'extension du coude, du poignet et doigts.

- type inférieur (C8-D1), type Klumpke: paralysie des doigts et du pouce

Ces atteintes s'accompagnent des troubles sensitifs dans les territoires radiculaires correspondants.

Σ d tronculaires (mononeuropathie)

Atteinte d'1 nerf va entraîner la paralysie de plusieurs muscles , associe des troubles moteurs et sensitifs dans le territoire d'innervation cutanée du nerf,

N Radial = la main tombante : flexion et pronation.

N Cubital (ulnaire)= main en griffe(griffe cubitale: flexion 2 derniers doigts).

N Médian = main simiesque, main plate / amyotrophie de l'éminence thénar

N Grand dentelé = scapula alata: décollement et bascule de l'omoplate en dehors .

N Sciatique poplitée externe = pied tombant, responsable de steppage , lors de la marche ou la montée des escaliers , la pointe du pied bute contre le sol du fait de l'atteinte des muscles de la loge antéro-externe de la jambe

N Phrénique: paralysie de l' héli-diaphragme .

Lorsque la cause est une compression du nerf dans une zone propice

(canal carpien, coude, tunnel tarsien), on parle de syndrome canalaire.

Atteinte diffuse de plusieurs nerfs

1/ Polyneuropathie: (ancienne polynévrite): Σ d sensitivo-moteur **bilatéral** et **symétrique** de topographie **distale** avec paresthésie et hypo-esthésie tactile « en gant », ou « en chaussette », on parle d'atteinte longueur dépendante , les fibres longues sont touchées en premier , d'où le début distal des symptômes à prédominance sensitive , causes très variées (diabète , alcool)

2/ Mononeuropathie multiple (ancienne multinévrite): Σ d sensitivo-moteur dont l'évolution dans le temps fait la définition , c'est l'atteinte successive de troncs nerveux différents , **asymétrique** et **asynchrone** (à des moments distincts) , l'atteinte est à prédominance motrice .

Σd myogène

Atteinte primitive des muscles ou myopathie , elle associe:

- Des paralysies progressives prédominant aux racines des membres.
- Amyotrophie parfois pseudo-hypertrophie.
- Absence de fasciculations et de troubles sensitifs
- ROT peuvent être conservés (au débout)
- Abolition du réflexe idiomusculaire (tardive).

On décrit plusieurs formes topographiques:

- Myopathie des ceintures: pratiquement toujours pelvienne avec signe du Tabouret ou de Gowers (appui des 2 mains sur les genoux) .
- Myopathie facio-scapulo-humérale: atteinte ceinture scapulaire avec décollement de l'omoplate, également les muscles de la face et le bras
- Myopathie distale : concerne le + souvent MI.
- Myopathie oculaire: atteinte préférentielle des muscles oculomoteurs se révélant par ophtalmoplégie ou ptosis bilatéral progressif .

Signes accompagnateurs: peuvent être présents, myalgie, crampe, myotonie (lenteur à la décontraction musculaire), atteinte cardiaque et respiratoire , Rhabdomyolyse (nécrose musculaire).

Σd myasthéniques

Bloc de la transmission synaptique au niveau de la jonction neuro-musculaire striée , la myasthénie est la cause + fréquente, se traduit / fatigabilité qui apparait à l'effort et disparaît au repos, déficit est influencé par la température, la chaleur l'aggrave (test au sèche-cheveux) le froid l'améliore (glaçon posée sur la paupière ptosée) .

Déficit porte électivement sur secteurs:

Absence d'une systématisation neurologique (muscles touchés ne correspondent pas au territoire d'un nerf, racine nerveuse périphérique ou structure centrale).

Oculaire : paupière tombante (ptosis), vision double (diplopie), floue disparaissant en vision monoculaire, lors du mouvement volontaire l'ouverture des yeux (releveur de la paupière supérieure) , leur fermeture (orbiculaire des paupières), leur excursion (élévation, abaissement, latéralité ou convergence) peuvent être très limitées, cette triple combinaison est très évocatrice des Σd myasthéniques .

Facial: mâchoire tombante, bouche entrouverte , effacement des rides , impossibilité de gonfler les joues ou de siffler, de sourire , réalisant un faciès triste et inexpressif .

Bulbaire : dysphonie (voix faible et nasonnée s'aggravant lors de la conversation), difficulté de mastication , dysphagie avec fausses routes alimentaires, gêne respiratoire / défaillance des muscles respiratoires (diaphragme, intercostaux, abdominaux).

Squelettique: muscles du tronc et des membres avec prédilection des secteurs proximaux et axiaux , se traduisant / difficulté à tourner dans le lit ou à s'extraire du lit ou d'un fauteuil, à se relever de la position accroupie (signe du Tabouret), à maintenir les bras en l'air ou la tête relevée.