
SYNDROME PYRAMIDAL

I- INTRODUCTION:

- La motricité est sous la dépendance de plusieurs structures nerveuses : système pyramidal, système extrapyramidal, et cervelet dont l'intégrité est nécessaire pour l'accomplissement normal de tout mouvement.
- Le syndrome pyramidal est l'ensemble des symptômes et signes, résultant de l'atteinte à quelque niveau que ce soit, de la voie corticospinale (faisceau pyramidal), support de la commande motrice volontaire.

II- RAPPEL ANATOMOPATHOLOGIQUE :

- Le système pyramidal commence au niveau de l'aire motrice frontale ascendante, descend dans la capsule interne, traverse les pédoncules cérébraux, la protubérance et croise dans la partie inférieure du bulbe au dessous des noyaux d'origine des nerfs crâniens réalisant le faisceau pyramidal croisé qui descend dans le cordon latéral de la moelle épinière. Une petite partie du faisceau pyramidal ne croise pas dans le bulbe et forme le faisceau pyramidal direct qui descend dans le cordon antérieur de la moelle et qui est destiné presque entièrement à la région cervicale.
- L'atteinte de la voie pyramidale entraîne un trouble de la commande motrice associant une hypertonie spastique et une modification des réflexes tendineux et cutanés définissant la paralysie dite «centrale».

III- . ETUDE SEMIOLOGIQUE :

A- SIGNES FONCTIONNELS :

- 1- **Faiblesse motrice :** d'intensité et de topographie variables. Elle retentit sur les activités motrices courantes : marcher, courir, gravir les escaliers, se relever d'un siège, porter des charges lourdes...
- 2- **La claudication motrice intermittente :** est évocatrice. Le patient se plaint d'une **faiblesse indolore** d'un ou des deux membres inférieurs, survenant après un temps de marche, disparaissant au repos pour réapparaître par la suite. S'observe surtout en cas d'atteinte médullaire.
- 3- **Des sensations de contractures et/ou de raideur** pouvant s'exprimer comme douloureuses (liées à la spasticité).
- 4- **Des troubles de la phonation et/ou de la déglutition** peuvent s'exprimer en cas d'atteinte bilatérale.

5- Des mictions impérieuses traduisent une vessie spastique.

B- SIGNES PHYSIQUES :

1- Examen de la force musculaire :

- Au maximum les troubles de la commande motrice peuvent entraîner une impossibilité totale de toute mobilisation (paralysie). Cependant le plus souvent la force musculaire est conservée ou peu altérée (parésie), mais les gestes sont malhabiles et les mouvements fins distaux difficiles ou impossibles à effectuer.

- Le déficit moteur est surtout apparent dans les activités volontaires et tend à s'atténuer ou disparaître dans les activités spontanées.

- Il existe aussi des syncinésies : ce sont des mouvements involontaires de groupes musculaires à distance ou à proximité du mouvement volontaire effectué.

- En cas de lésion aigue et étendue, le déficit est massif concernant toute la musculature, de topographie variable selon la localisation de la lésion : hémicorps (face, membre supérieur, membre inférieur), ou deux membres inférieurs, rarement un seul membre.

- En cas de lésion partielle ou progressive, le déficit prédomine sur certains groupes musculaires :

- Aux membres supérieurs : sur les extenseurs, entraînant l'atteinte des mouvements rapides et fins des doigts. On décrit trois signes cliniques :

- ✓ L'épreuve des bras tendus qui met en évidence un déficit moteur portant sur le triceps brachial et les extenseurs des doigts.

- ✓ Le signe de Garcin : les bras sont fléchis et les doigts fortement écartés, la main se creuse progressivement (par atteinte des extenseurs).

- ✓ Lenteur des mouvements alternatifs rapides, comme l'opposition pouce-index, en comparant un coté à l'autre.

❖ Aux membres inférieurs :

- L'épreuve de Barré : le sujet est placé en décubitus ventral, les jambes fléchies à angle droit sur les cuisses, le déficit s'extériorise par la chute progressive de la jambe.

- L'épreuve de Mingazzini : le sujet est placé en décubitus dorsal, les cuisses et les jambes fléchies à angle droit, la chute progressive du membre inférieur extériorise le déficit.

❖ A la face sur le territoire facial inférieur :

- ✓ Effacement du pli nasogénien.

- ✓ Asymétrie lorsqu'on demande au sujet de découvrir les dents (le territoire facial supérieur est respecté car il reçoit des fibres de chaque hémisphère cérébral). La paralysie faciale est nette et marquée dans la grimace volontaire et disparaît dans le sourire spontané : c'est la dissociation automatico-volontaire.

- Lorsqu'un déficit moteur est détecté, on apprécie son étendue par une étude de la force musculaire de chaque segment paralysé. Ainsi le degré de la paralysie pour chaque muscle est coté suivant sa gravité de 0 à 5 : c'est le testing musculaire.

0 : Pas de contraction musculaire visible.

1 : Contraction musculaire visible mais qui n'entraîne pas de déplacement.

2 : Mouvement possible après élimination de la pesanteur.

3 : Mouvement possible contre la pesanteur.

4 : Mouvement possible contre la pesanteur et résistance.

5 : Force musculaire normale.

2- Examen du tonus :

- En cas de lésion aigue et étendue : hypotonie (déficit flasque).
- En cas de lésion partielle ou progressive, ou bien quelques semaines après la phase hypotonique : hypertonie pyramidale ou **spasticité** caractéristique du syndrome pyramidal.
- Elle se manifeste lors de la mobilisation passive par une contraction réflexe du muscle étiré qui s'oppose à l'étirement.
- Cette contraction se voit et se palpe. Elle apparaît à partir d'un certain angle, elle augmente ensuite selon la vitesse et l'importance de l'étirement : elle est dite « élastique » (cédant comme une lame de canif).
- Elle peut quand elle est intense être douloureuse.
- L'hypertonie spastique est aussi particulière par sa répartition : elle prédomine sur les muscles extenseurs (avec jambe en extension et pied en varus équin), aux membres inférieurs et sur les fléchisseurs aux membres supérieurs (coude, poignet et doigts en flexion).
- Elle se renforce à l'effort et à la fatigue et entraîne des troubles de la marche caractérisés par une démarche en fauchant (le pied racle le sol avec sa pointe et son bord externe), lorsque l'atteinte pyramidale est unilatérale.

3- Examen des réflexes :

- En cas de lésion aigue et étendue : aréflexie ostéo-tendineuse.
- En cas de lésion progressive et partielle ou bien après une lésion aigue : Les réflexes tendineux sont vifs (signant l'ampleur excessive de la réponse motrice), diffusés (la réponse motrice s'observe aussi sur d'autres segments du même membre ou sur le membre controlatéral), poly cinétiques (plusieurs réponses motrices se succèdent jusqu'à entraîner un clonus inépuisable de la rotule et du pied).
- le clonus du pied se recherche en exerçant une dorsiflexion brusque du pied et en maintenant cette position : le pied est alors animé de mouvements brefs et rythmés de flexion-extension typiquement inépuisables.
- Signe de Babinski : réponse en extension du gros orteil lors de la recherche du réflexe cutané plantaire.
- Une abolition des réflexes abdominaux et une exagération des réflexes de défense (signe de Hoffmann et Rossolimo).

4- Examen de la sensibilité : doit être systématique.

IV- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

- 1- **Réflexes vifs isolément** : chez certains sujets dits « neurotoniques ».
- 2- **Syndrome neurogène périphérique** : le diagnostic peut être difficile à la phase aigue du syndrome pyramidal où existe une aréflexie ostéo-tendineuse comme dans le syndrome neurogène périphérique.
- 3- **Syndrome extrapyramidal** : akinésie, hypertonie plastique, ROT normaux.
- 4- **Troubles de la motilité** liés à une lésion ostéo-articulaire (arthrite).
- 5- **Trouble de la motricité** lié soit à une rétraction tendineuse ischémique dans le syndrome de Volkmann, soit à une rétraction de l'aponévrose palmaire dans la maladie de Dupuytren.
- 6- **Troubles de la motricité fine des doigts** en rapport avec une abolition de la sensibilité profonde.
- 7- **Trouble somatomorphe (trouble conversion)** : dans ce cas les signes objectifs sont absents.

V- REGROUPEMENT SYNDROMIQUE :

- **Hémiplégie ou hémiparésie** : les membres supérieurs et inférieurs, d'un même côté, sont affectés ainsi que la face. L'hémiplégie correspond à une paralysie totale et l'hémiparésie à une paralysie incomplète.

- **Hémiplégie proportionnelle** : égale sur tout l'hémicorps
- **Hémiplégie brachio-faciale**
- **Monoparésie ou monoplégie** : atteinte d'un membre (monoplégie crurale d'un accident ischémique dans le territoire de l'artère cérébrale antérieure).
- **Paraparésie ou paraplégie** : atteinte des deux membres inférieurs, par atteinte centrale ou nerveuse périphérique.
- **Quadriparésie ou quadriplégie** : atteinte des quatre membres : centrale (compression médullaire cervicale), périphérique (polyradiculonévrite aiguë).

VI- FORMES TOPOGRAPHIQUES :

1- Cortex cérébral :

- ✓ Déficit moteur atteignant l'hémicorps controlatéral à la lésion, allant d'une simple gêne motrice à une paralysie complète.
- ✓ Prédominance brachio-faciale si lésion à la face externe de l'hémisphère.
- ✓ Prédominance crurale (membre inférieur) si lésion à la face interne de l'hémisphère.
- ✓ Association fréquente à un déficit sensitif (proximité des cortex moteurs et sensitifs).

2- Capsule interne :

- ✓ Déficit moteur atteignant l'hémicorps controlatéral à la lésion.
- ✓ Proportionnelle : atteinte d'intensité à peu près comparable de la face, du membre supérieur et du membre inférieur.
- ✓ Pas de déficit sensitif associé.

3- Tronc cérébral :

- ✓ Déficit moteur atteignant l'hémicorps controlatéral à la lésion.
- ✓ D'intensité comparable du membre supérieur et du membre inférieur mais épargnant la face (si la lésion siège au dessous du noyau du facial).
- ✓ Sans déficit sensitif associé mais possible atteinte ipsilatérale d'un ou plusieurs nerfs crâniens.

4- Moelle épinière :

- ✓ Déficit bilatéral atteignant les 04 membres : tétraplégie ou tétraparésie en cas d'atteinte de la moelle cervicale.
- ✓ Déficit bilatéral atteignant les deux membres inférieurs : paraplégie ou paraparésie en cas d'atteinte de la moelle dorsale ou lombaire.
- ✓ Déficit unilatéral atteignant le membre supérieur et le membre inférieur, ipsilatéral à la lésion (le faisceau pyramidal a décussé dans le bulbe).

5- Le syndrome pseudo bulbaire : résultant de l'atteinte bilatérale des fibres motrices cortico-bulbaires, il comporte :

- ✓ Une paralysie labio-glosso-pharyngée : voix nasonnée (dysarthrie paralytique avec, au maximum, aphémie), fausses routes alimentaires, reflux alimentaires par le nez, difficulté à effectuer les mouvements rapides de la langue (présente dans le syndrome bulbaire).
- ✓ Une abolition du réflexe du voile du palais et du réflexe nauséeux.
- ✓ D'autres signes sont fréquemment mais inconstamment associés : faciès spastique (« crispé »), vessie spastique (réalisant au maximum une incontinence urinaire), marche à petits pas avec conservation du ballant des bras, rétro pulsions, labilité émotionnelle (rires et pleurs spasmodiques), ROT vifs, diffusés et poly cinétiques.

VII- CAS PARTICULIERS : Hémiplégie chez le patient comateux

- ✓ Asymétrie faciale : spontanée : « fume la pipe », provoquée par la manœuvre de Pierre Marie et Foix (la compression du nerf facial en arrière de la branche montante du maxillaire inférieur entraîne une grimace du côté sain)
- ✓ Déviation conjuguée de la tête et des yeux (le malade regarde sa lésion cérébrale et se détourne de son hémiplégie).
- ✓ Hypotonie homolatérale.
- ✓ Abolition ou diminution ROT unilatéraux.

- ✓ Abolition RCA.
- ✓ BBK unilatéral.
- ✓ Abolition des réponses d'un hémicorps aux stimulations douloureuses.