

Le syndrome PYRAMIDAL (Pr.Sifi)

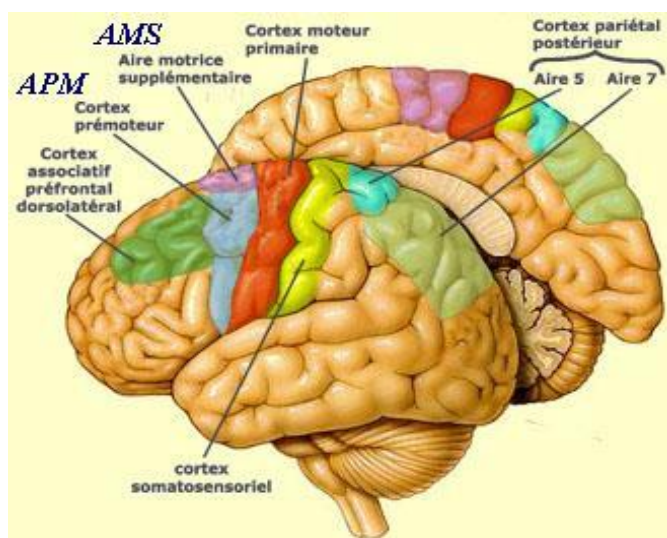
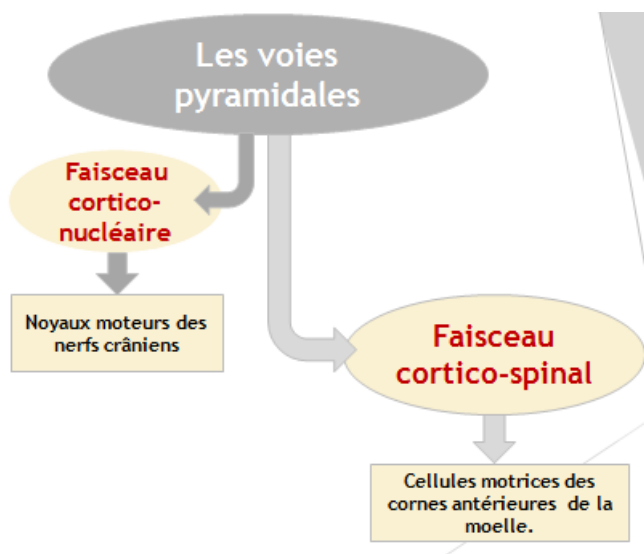
Introduction / Définition:

Le syndrome pyramidal représente l'ensemble des symptômes et signes résultant de l'atteinte, à quelque niveau que ce soit, du faisceau pyramidal, support de la commande motrice volontaire.

Le syndrome pyramidal se caractérise par l'association de signes déficitaires (traduisant directement l'atteinte pyramidale) et de signes de spasticité (traduisant la libération d'activité motrice réflexe normalement inhibée par le système pyramidal).

La survenue de ces deux composantes est décalée dans le temps: flasque puis spastique si l'atteinte est aiguë, par contre leur survenue peut être synchrones si l'atteinte est lentement progressive.

Rappel anatomique et physiologique:



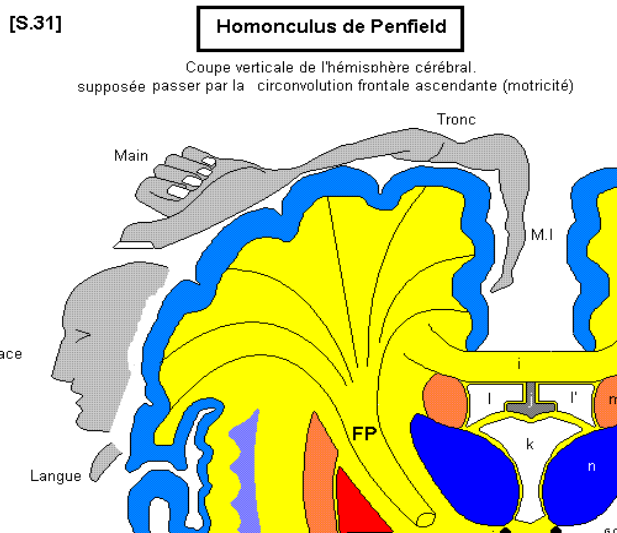
I) Le faisceau cortico-spinal:

- Origine:

Aire motrice primaire: Aire 4 de Brodmann (gyrus précentral) située sur la face antérieure et interne de la frontale ascendante, plus précisément dans la couche 5 du cortex (couche des cellules pyramidales géantes de BETZ).

Aire pré motrice: Aire 6, Aire motrice supplémentaire.

Aire post-centrale: Aires 1, 2,3 du lobe pariétal.



Notion fondamentale : La surface corticale est proportionnelle à l'importance fonctionnelle du segment corporel représenté. Ainsi le membre sup. est plus grand que le membre inf. et la main occupe une très grande surface et, plus encore, le pouce.
FP : Le faisceau pyramidal dans la capsule interne

La disposition corticale est somatotopique (Homunculus de Penfield) c.à.d. chaque région de l'aire 4 a une cible donnée sur le plan moteur dont la surface corticale est proportionnelle à l'importance fonctionnelle de la région (non par rapport au volume musculaire), et de bas en haut: motricité de la langue, face, main, M. Sup(partie moyenne de la frontale ascendante) et tronc.

- Trajet:

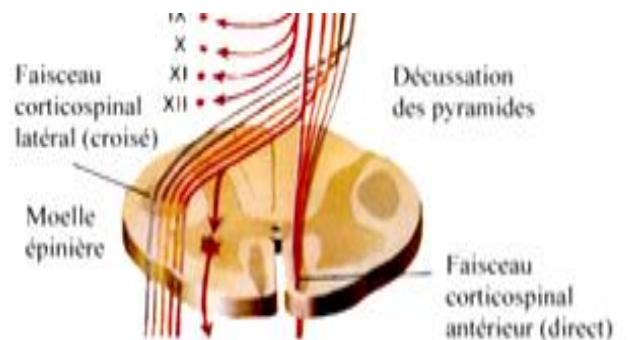
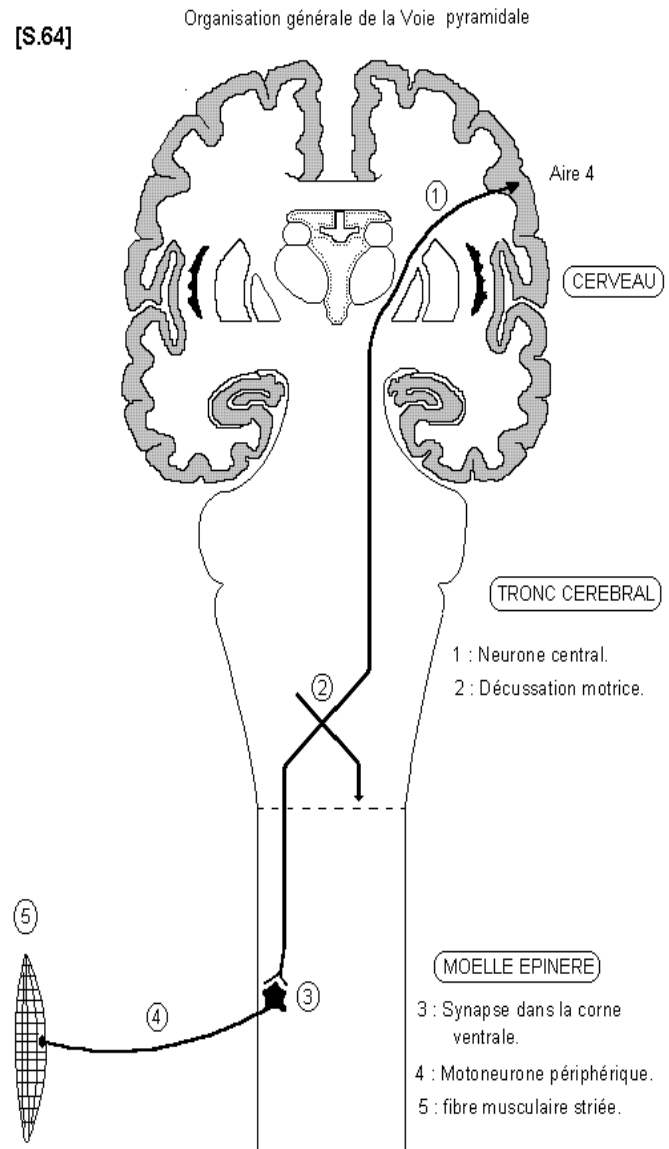
Les fibres cortico-spinales se dirigent vers le Tronc cérébral et la Moelle épinière traversant successivement :

- La substance blanche sous corticale (Centre ovale)
- La capsule interne au niveau de son segment postérieur.
- Le pied du pédoncule cérébral.
- Le pied de la protubérance.
- Le bulbe: elles forment les pyramides bulbaires. À l'étage inférieur du bulbe s'individualisent deux faisceaux:
 - L'un direct : qui ne représente qu'1/5 de la totalité des fibres.
 - L'autre croisé qui traverse le sillon médian antérieur et rejoint l'hémibulbe opposé, formant ainsi la décussation des pyramides.

Ce faisceau croisé est l'élément le plus important de la voie cortico-médullaire (4/5 de la totalité).

- Au niveau de la moelle:
 - Le faisceau pyramidal direct descend dans le cordon antérieur plaqué le long du sillon médian antérieur.
 - Le faisceau pyramidal croisé descend dans le segment postérieur du cordon latéral de la moelle.

- Terminaison: Le faisceau cortico-spinal se termine a tous les étages de la Moelle épinière sur les motoneurones ou les interneurones de la corne ventral.



II) Le tractus corticonucléaire:

- Origine:

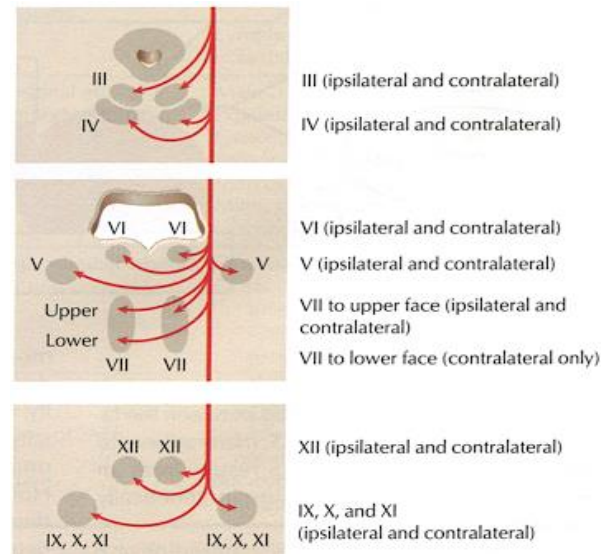
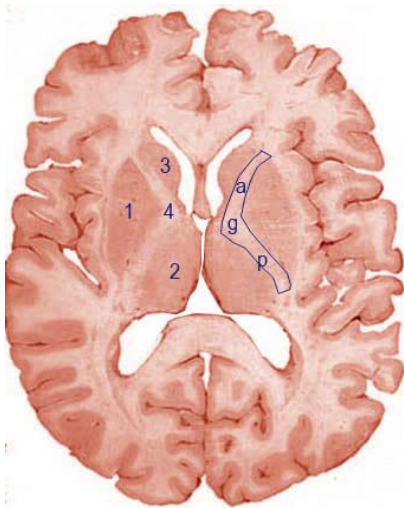
Face latérale du cortex central au niveau de sa partie inférieure. (opercule fronto pariétal ou rolandique).

- Trajet:

Accompagne le faisceau cortico-spinal et traverse le genou de la capsule interne (d'où le nom de faisceau géniculé) puis descend dans le pied des pédoncules cérébraux en position médiale par rapport au faisceau cortico-spinal.

- Terminaison:

Du Fx géniculé partent des fibres qui croisent la ligne médiane pour se rendre aux N^x des nerfs crâniens situés du côté opposé pour les noyaux du V, du VII inférieur, du XI et du XII, bilatéralement sur les noyaux du III, du V moteur, du VII supérieur et ipsilatéralement sur les noyaux du IV.



Coupe horizontale (Fleischig)

- 1 : Noyau lenticulaire décomposable en :
 - Putamen (5) & Globus pallidum (6)
- 2 : Thalamus
- 3 : Noyau caudé:
- 4 : Capsule interne :
 - a : Bras antérieur
 - g : Genou
 - p : Bras postérieur

- Le genou de la capsule interne est occupé par le tractus cortico-nucléaire (géniculé).

- Le bras postérieur est emprunté le tractus cortico-spinal (pyramidal), dont les faisceaux de fibres 2, 3 & 4 innervent la musculature d'un membre supérieur, d'un hémithorax & d'un membre inférieur.

Sémiologie:

Le faisceau pyramidal est le support de la motricité volontaire (particulièrement les mouvements fins des doigts), et un inhibiteur de la motricité automatiques et réflexes.

- Le syndrome pyramidal : - Signes déficitaires → Atteinte de la voie corticospinale.
- Signes de spasticité → Libération de l'activité motrice.
- ✓ Au niveau de la face >> Paralyse faciale centrale: prédomine sur le territoire du facial inférieur. L'asymétrie des traits s'exagère à la parole et lors des grimaces volontaires (dissociation automatico-volontaire).
- ✓ Aux membres supérieurs >> La paralysie prédomine au niveau des extrémités distales (surtout les mouvements fins des doigts) et sur les extenseurs et les supinateurs.
- ✓ Aux membres inférieurs >> La paralysie prédomine sur les fléchisseurs et les abducteurs.

Lorsque le déficit est discret différents signes permettent de l'affirmer :

- ❖ Aux membres supérieurs >> - **Signe de barré** : On demande au sujet, examiné debout de maintenir les bras tendus à l'horizontale. La manœuvre est positive lorsque on a une flexion de l'avant bras et une pronation avec une chute lente des membres déficitaires (déficit des extenseurs et des supinateurs).
 - **Main creuse de GARCIN** : On demande au sujet d'écartier fortement les doigts de la main maintenue verticale le coude fléchi . Quand il existe un déficit, le pouce ne peut se maintenir sur le plan des autres doigts et le 1^{er} métacarpien se place en adduction et légère flexion , la paume prenant un aspect excavé.
- ❖ Aux membres inférieurs >> - **Signe de barré** : En décubitus ventral les jambes fléchies à angle droit. On observe une chute lente de la jambe: déficit des fléchisseurs.
 - **Signe de Mingazzini** : Sujet en décubitus dorsal, cuisses et jambes fléchies à angle droit. On observe une chute lente uni ou bilatérale.
 - **Les réflexes ostéo-tendineux** : Sont abolis.
 - **Le réflexe cutanéoplantaire** : En extension: la présence d'un signe de BABINSKI permet d'affirmer l'origine central.

Chez les sujets comateux: la motilité volontaire n'est pas explorable, les signes permettant de diagnostiquer un déficit pyramidal sont :

- **Asymétrie faciale.**
- **Déviatiion conjugulée** de la tête et des yeux du coté de la lésion.
- **Hypotonie faciale du coté paralysé:** la joue de ce coté se soulève passivement à chaque expiration (Le malade fume la pipe).
- **Hypotonie des membres** est plus marquée d'un cote: les membres paralysés soulevés retombent plus lourdement sur le plan du lit que les membres sains.
- **Signe de BABINSKI** unilatéral du coté paralysé.
- **Signe de Pierre Marie et Foix:** la compression bilatéral du nerf facial derrière la branche montante du maxillaire inférieur entraine une grimace du coté sain.

Au stade de paralysie spastique : phase chronique : L'Hypertonie pyramidale prédomine sur: les fléchisseurs et pronateurs aux membres supérieurs, les extenseurs et adducteurs aux membres inférieurs.

À l'origine d'attitude caractéristique:

- Aux membres supérieurs: le bras est en rotation interne, le coude demi fléchi, l'avant bras en pronation, le poignet en légère flexion, les doigts en flexion, le pouce en adduction.
- Aux membres inférieurs: la cuisse en rotation interne, adduction; la jambe en extension et le pied en varus équin, la démarche se fait en fauchage.

Les caractères sémiologiques de l'hypertonie pyramidale : les mouvements imposés rencontrent une résistance dont l'intensité s'accroît avec le degré d'étirement (le membre reprend sa position initiale quand il est abandonné à lui même: hypertonie élastique).

Modification des réflexes :

- **Hyperréflexie ostéo-tendineuse:**

1- Vifs (trop ample et trop rapide).

2- Diffusés (extension de la zone réflexogène).

3- Polycinétiques (plusieurs réponses pour une seule percussion tendineuse).

Si 1+2+3 = réflexes exagérés.

Clonus de la rotule et clonus des pieds (trépидations épileptoïdes) se manifeste par une série de secousses musculaires de rythme régulier, survenant lorsque le muscle (quadriceps, triceps sural) est maintenu sous tension constante.

- **Abolition des réflexes cutanéomuqueux:**

Abolition des réflexes cutanés abdominaux et crémastériens a une valeur certaine pour porter le diagnostique d'atteinte du faisceau pyramidal.

Abolition du réflexe du voile, le réflexe nauséux en cas d'atteinte du faisceau géniculé (atteinte bilatérale des voies cortico-nucléaires).

Les réflexes pathologiques:

- **Le phénomène de MENDEL-BETCHREW** : La percussion de la région cuboïdienne à la face dorsale du pied entraîne la flexion des 04 derniers orteils au lieu de leurs extensions normales.
- **Réflexes cutanés** : - Signe Babinski : réflexe cutanéoplantaire en extension pouvant s'associer à une abduction des autres orteils (signe de l'éventail de Dupré).
 - Signe Schaeffer = pincement du tendon d'Achille.
 - Signe de Gordon = pression du mollet.
 - Signe d'Oppenheim = friction de la Crête tibiale.
- **Signe de Hoffmann** : On exerce une forte mais brève pression sur la dernière phalange du majeur examiné qui subit alors une flexion forcée ; à l'arrêt de la pression on observe une flexion des doigts en particulier du pouce.
- **Signe de Chaddock** : percussion autour de la malléole externe produit une extension du gros orteil.
- **Signe de Rossolimo** : Flexion des orteils après percussion de la base des métatarsiens ou des phalanges.

Les syncinésies:

Les syncinésies sont des mouvements involontaires ou de renforcements toniques survenant dans un groupe musculaire lors de mouvements volontaires ou réflexes concernant une autre partie du corps: traduisent la spasticité.

- **Syncinésies globales**: renforcement tonique d'un membre ou d'un hémicorps ipsi ou controlatéral
- **Syncinésies d'imitation**: mouvement de la main paralysée tendant à reproduire le mouvement volontaire de la main saine. Utile dans le Diagnostic d'hémiplégie infantile discrète.
- **Syncinésie de coordination**: mouvements involontaires apparaissant dans les muscles paralysés lors de la contraction de muscles synergiques du même côté.

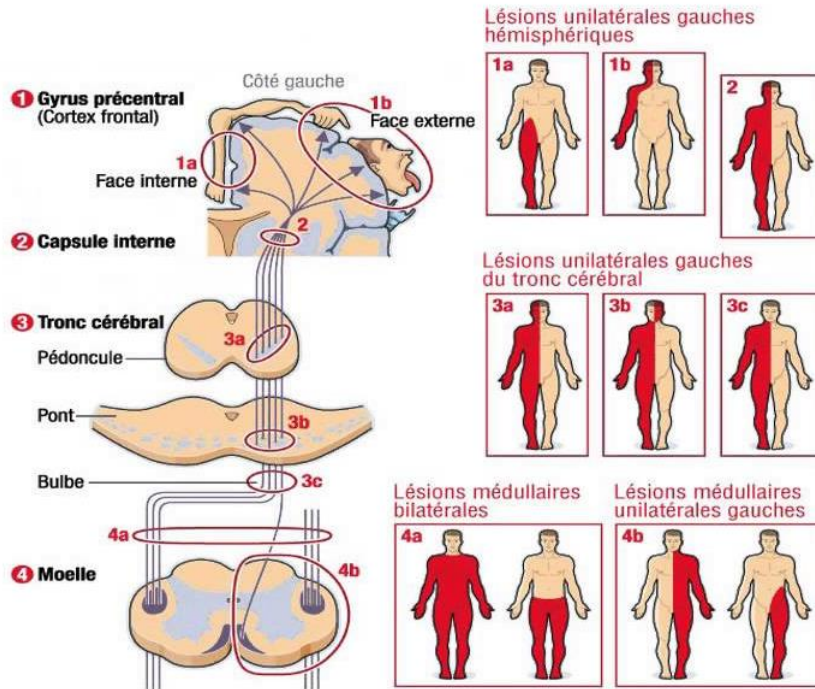
Troubles vasomoteurs et trophiques:

- Abaissement de la température locale des membres paralysés.
- Escarres.
- Pas d'amyotrophie.
- Arthropathies.

Troubles sphinctériens:

- Incontinence urinaire.
- Miction impérieuse.
- Retention urinaire.
- Impuissance.

FORMES TOPOGRAPHIQUES



Cortex cérébrale:

Lésion unilatérale: Hémiplégie controlatérale non proportionnelle: prédomine selon la localisation sur : membre supérieur, membre inférieur, la face.

D'autres signes peuvent être associés: Crises d'épilepsies, Troubles sensitifs, troubles du langage; aphasie motrice (Broca) ou aphasie de Wernicke, Hémianopsie latérale homonyme.

- **Causes:**

AVC ischémique ou hémorragique, Tumeurs, Processus inflammatoire ou infectieux (vascularite, SEP, méningite).

Lésion bilatérale:

- **Causes:**

Tumeur de la ligne médiane (méningiome), Lacunes bilatérales.

Capsule interne:

Hémiplégie totale et proportionnelle : le membre supérieure, le membre inférieure et la face sont atteints de façon équivalente.

Elle peut être motrice pure ou associée à des troubles sensitifs si une atteinte thalamique s'associe.

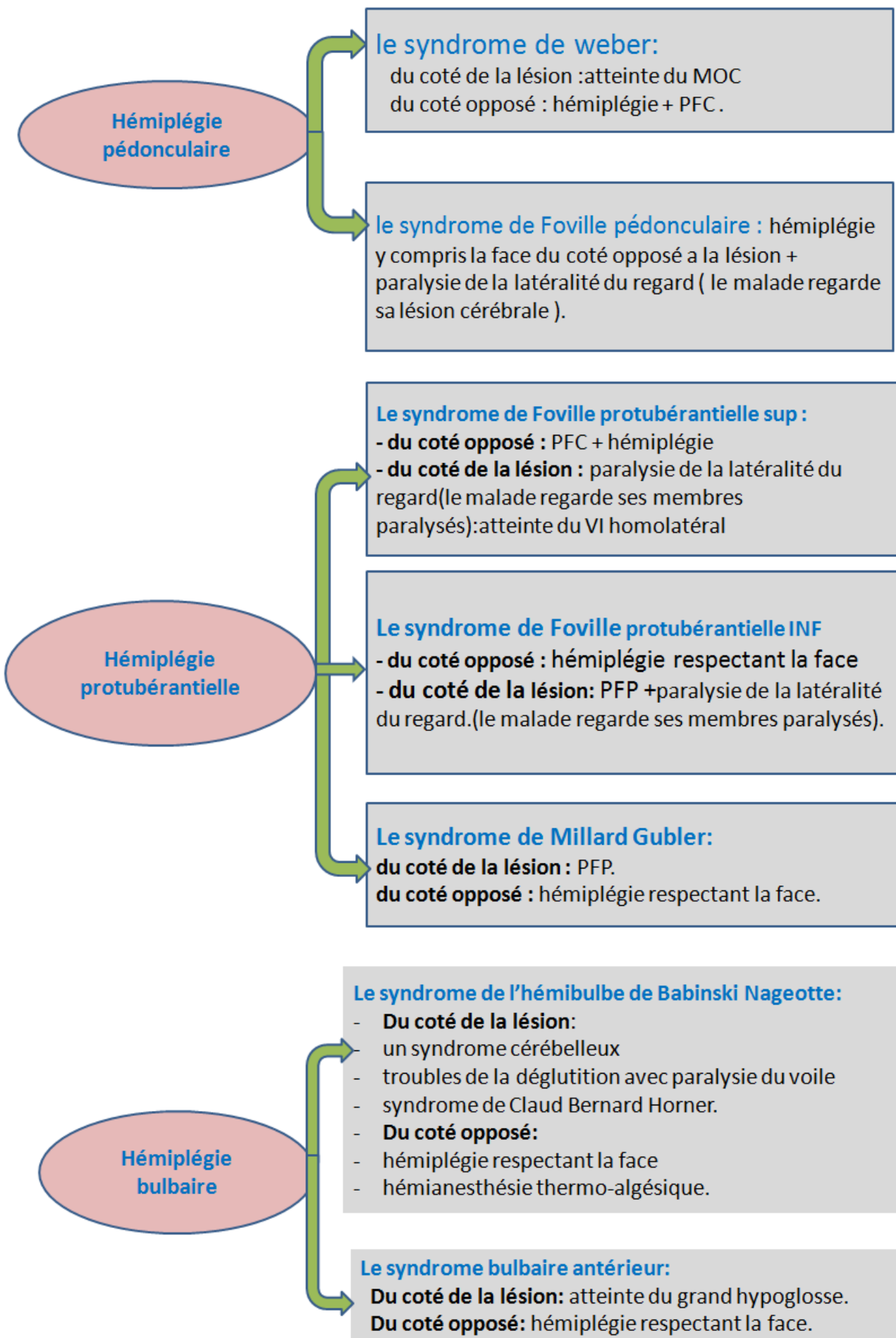
- **Causes:**

AVC, tumeurs, un processus inflammatoire.

Tronc cérébrale:

Hémiplégie dite alterne:

Elle associe un syndrome pyramidal controlatéral à la lésion et une atteinte d'un ou de plusieurs nerfs crâniens homolatéral à la lésion.



- **Causes:** AVC, Tumeurs: Neurinomes, Méningiomes, Gliomes du tronc.
Affections inflammatoires.

Atteinte médullaire:

Lésion unilatérale:

Le syndrome de Brown Séquard:

- Du côté de la lésion: déficit de la motilité volontaire (hémiparésie) + troubles de la sensibilité profonde.
- Du côté opposé: atteinte de la sensibilité tactile et thermo algésique.

• **Causes:**

- Blessures par arme blanche.
- Tumeurs extra médullaires à développement antéropostérieur.
- SEP.
- Infarctus spinal.
- Hernie discale.

Lésion bilatérale: Paraplégie ou quadriplégie en fonction du niveau de l'atteinte.

- **Causes:** Spondilodiscite, Cancers vertébraux, Hernie discale, Neurinome.

Le syndrome pseudo-bulbaire:

Le syndrome pseudo-bulbaire est une paralysie supra-nucléaire affectant les muscles innervés par les nerfs crâniens et plus précisément les nerfs bulbaires et Résultant de l'atteinte bilatérale de ces fibres motrices cortico-bulbaires(faisceau géniculé):

- Une abolition du réflexe du voile du palais et du réflexe nauséux
- Reflexes médians de la face avec faciès spastique (crispé)
- Vessie spastique: mictions impérieuses, au max incontinence urinaire (le malade ne peut pas se retenir).
- Marche à petits pas avec conservation du ballant des bras
- Labilité émotionnelle: rires et pleurs spasmodiques
- Une paralysie labio-glosso-pharyngée: voix nasonnée (dysarthrie paralytique avec au max aphémie), fausses routes alimentaires, reflux alimentaires par le nez, difficulté à effectuer les mouvements rapides de la langue et des lèvres, mais sans amyotrophie de la langue (présente dans le syndrome bulbaire)
- Rot vifs, diffusés, signe de Babinski.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1. Réflexes vifs isolément

Chez certains sujets, dits « neurotoniques », les ROT peuvent être vifs, parfois même polycinétiques avec une ébauche de clonus du pied, épuisable, L'extension de la zone réflexogène n'est jamais observée dans ce cas.

2. Syndrome neurogène périphérique

Pas de difficulté diagnostique si le déficit est hémicorporel (il ne peut être, alors, que central). Si le déficit intéresse les deux membres inférieurs ou les quatre membres, ou encore un seul membre, le diagnostic peut être difficile à la phase aiguë du syndrome pyramidal, où existe une aréflexie ostéotendineuse comme dans le syndrome neurogène périphérique. C'est souvent le contexte pathologique, la topographie du déficit, et les signes associés qui permettent de trancher. Le signe de Babinski est évidemment très utile.

3. Syndrome de négligence (ou aspontanéité) motrice

Pas de véritable paralysie, mais sous-utilisation; lésion frontale

4. Trouble somatomorphe (trouble conversion)

Le pseudo déficit est souvent caricatural. L'examen neurologique est normal (réflexes et tonus musculaires). Le contexte psychologique est habituellement évocateur.

5. Syndrome extra pyramidal

Pas de véritable paralysie, mais lenteur des gestes (akinésie), hypertonie extrapyramidale (rigidité) plastique et non élastique, ROT sont normaux.

CONCLUSION

L'existence d'un syndrome pyramidal signe l'origine centrale d'un déficit moteur.

- En l'absence de déficit moteur, la mise en évidence d'un syndrome pyramidal purement réflexe a une importance considérable, permettant d'affirmer une atteinte du système nerveux central.
- La distribution uni- ou bilatérale du syndrome pyramidal, l'existence ou non d'une paralysie faciale centrale, et l'analyse des signes neurologiques associés permettent généralement un diagnostic clinique du siège de la lésion. Cette notion topographique, jointe au mode d'installation du syndrome pyramidal, oriente le diagnostic étiologique.
- Un syndrome pyramidal unilatéral comportant une paralysie faciale centrale indique une lésion supramédullaire. Les signes neurologiques associés permettent le plus souvent de reconnaître si la lésion siège dans un hémisphère cérébral ou dans le tronc cérébral.
- Un syndrome pyramidal bilatéral doit faire évoquer une atteinte médullaire. L'analyse du syndrome neurologique permet souvent d'en préciser le niveau. La première hypothèse à envisager est une compression et l'examen de première intention est l'imagerie par résonance magnétique médullaire.