

Syndrome pyramidal

Définition

Le syndrome pyramidal est constitué par l'ensemble des symptômes apparus après une interruption partielle ou totale de la voie corticospinale véhiculant la motilité volontaire

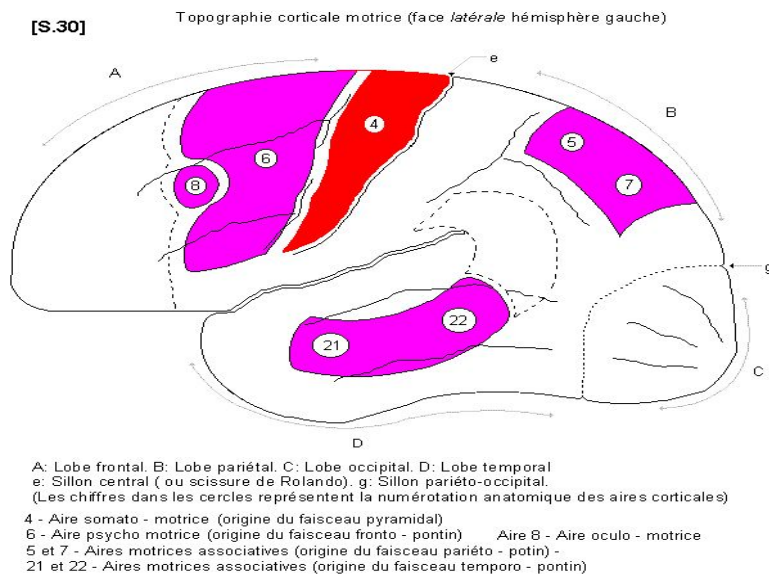
Rappel anatomique

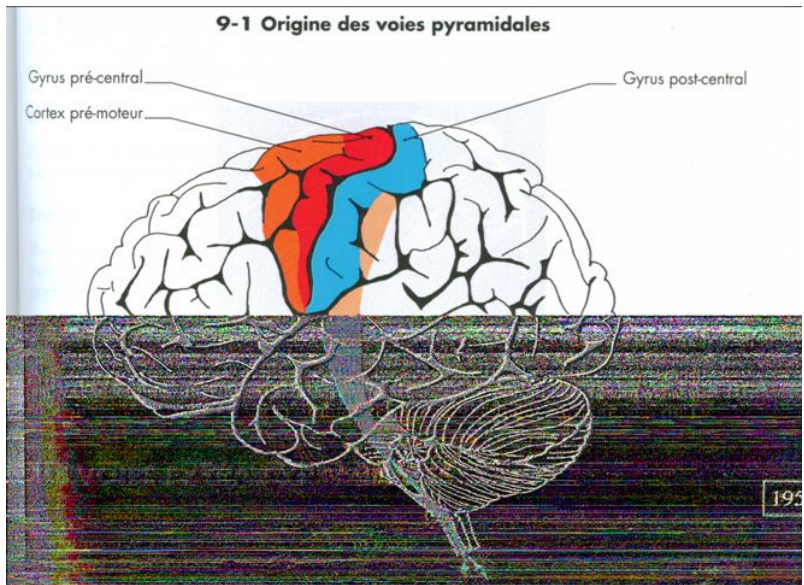
Origine

Le tractus cortico-spinal naît de l'aire motrice primaire (gyrus précentral ou aire 4 de Brodmann) plus précisément des cellules pyramidales de la couche 5 (cell de Betz)

D'autres régions donnent des fibres à ce tractus:

- l'aire 6 ou prémotrice donne les fibres cortico-réticulaires
- aires 1, 2, 3 du gyrus post central les fibres corticales associées à la corne dorsale de la ME
- l'aire supplémentaire recevant du thalamus et du cortex préfrontal ainsi que le gyrus du cingulum participant aux comportements moteurs sous l'angle des émotions et de la motivation.

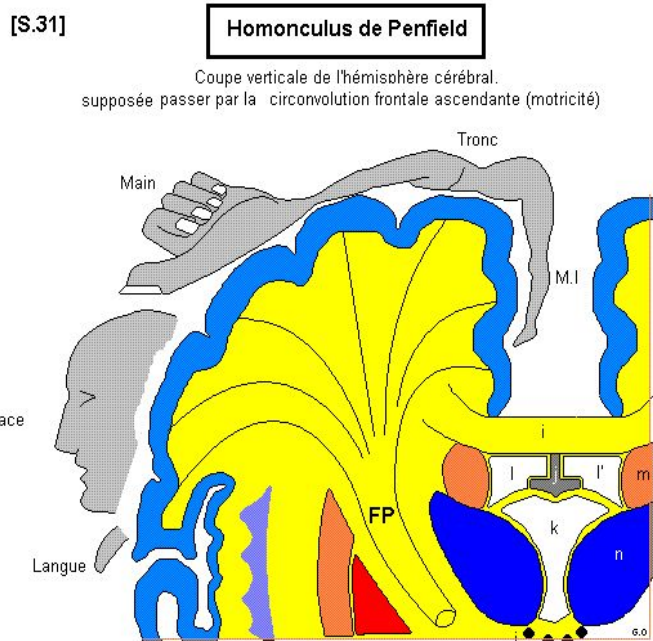




La commande motrice est topographiquement organisée avec une surface corticale proportionnelle à l'importance fonctionnelle de la région: homonculus de Penfield

Sur la face latérale du gyrus précentral et de bas en haut: motricité de la langue, face ,main, MS ,tronc.

Sur la face médiale :représentation des MI.



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

Trajet

Les fibres CS se dirigent vers le TC et la ME traversant successivement :

Le centre ovalé

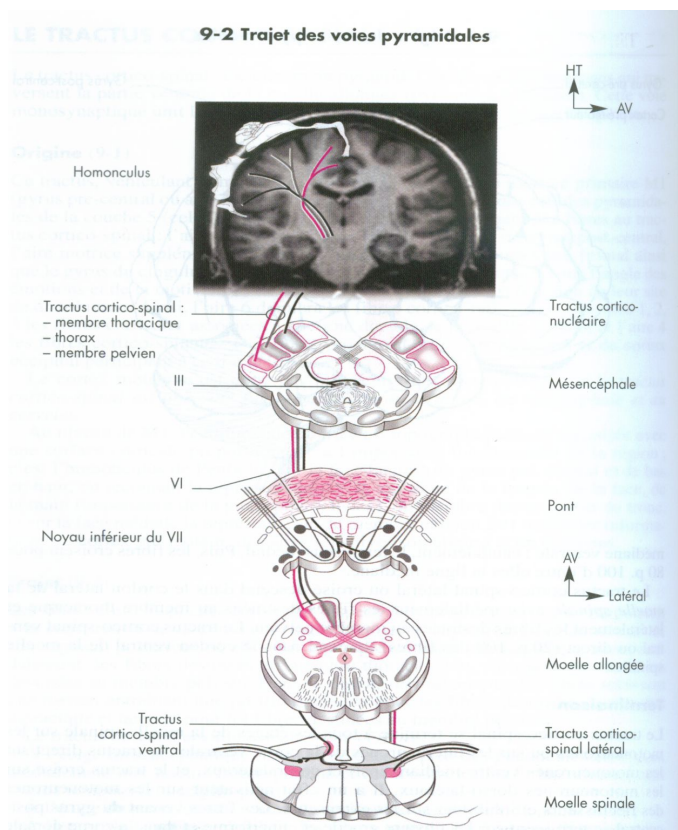
La capsule interne au nv de son segment postérieur ou elles ont une représentation somatotopique: caudalement les fibres destinés aux MS et rostralement celles destinées aux MI.

Le pied du pedoncule cérébral

Le pied de la protubérance

Le bulbe: d'abord situées dans les pyramides bulbaires puis 80% croisent la ligne médiane et descend dans le cordon latéral de ME

Le fx CS direct descend dans le cordon ventral de ME.



Terminaison

Il se termine à tous les étages de la ME sur les motoneurones ou les interneurones de la corne ventrale

Le tractus direct sur les motoneurones ventro médians ipsi et contralatéraux.

Le tractus croisé sur les motoneurones dorso latéraux.

Le tractus corticonucléaire

Destinés aux motoneurones des nerfs crâniens

Origine:

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

Trajet: Accompagne le fx CS et traverse le genou de la CI puis descend dans le pied des pédoncules cérébraux en position médiale par rapport au fx CS.

Terminaison:

Se termine contralatéralement sur le Nx du V, du Nx inf du VII et sur les Nx du XI et du XII, bilatéralement sur les Nx du III, moteur du V, VII sup et ambigu et ipsilatéralement sur le Nx du IV.

Sémiologie

Il se caractérise par l'association :

- de signes déficitaires traduisant l'atteinte de la voie CS.
- de signes de spasticité liés à la libération d'activités motrices réflexes normalement inhibées par le système pyramidal

Au stade de paralysie flasque

La paralysie prédomine sur les extenseurs au MS et les fléchisseurs aux MI. Son importance et sa topographie dépendent du territoire lésé.

Si déficit discret : signes permettant de l'affirmer:

- Le signe de Barré aux MS
de la main creuse de Garcin
de Mingazzini aux MI

Elle sera controlatérale si la lésion est unilatérale et au dessus de la décussation bulbaire et homolatérale si elle siège au dessous de cette décussation.

A ce stade cette paralysie est flasque, hypotonique, les ROT sont abolis mais BBK + permettant d'affirmer l'origine centrale.

Au stade de paralysie spastique

Paralysie + spasticité++

due à l'exagération du réflexe myotatique d'extension, conséquence de l'hypertonie des fibres musculaires fusoriales, par l'intermédiaire des fibres gama, libérées du contrôle pyramidal.

Les troubles moteurs déficitaires

Il existe une répartition topographique des paralysies:

- Face : préd moitié inf.
- MS : extrémités distales, extenseurs et supinateurs.
- MI : raccourcisseurs et abducteurs.
- Respect des muscles axiaux, cou, tronc, diaphragme.

L'hypertonie est élastique intéressant les fléchisseurs aux MS et extenseurs aux MI.

L'hyperactivité du R myotatique se manifeste par une série de signes:

- ROT vifs, surtout poly cinétiques et diffusés
 - clonus du pied(trépidation épileptoïde) ou de rotule
 - démarche en fauchant ds les hémiparalés et digitigrade ds les Parapalés spasmodiques.

Les R.cutanées qui explorent les inter neurones segmentaires sont modifiés : -Abolition des RCA et crémasteriens

- Signe de BBK et de l'éventail de Dupré
- Les R de défense ou de triple retrait (lésions sévères)

Formes topographiques

Cortex cérébral

Lésion unilatérale

Hémipalés controlatérale non proportionnelle prédominant, selon la localisation, sur le MS, MI, ou face.

D'autres signes peuvent être associés :

- crises comitiales
- Troubles sensitifs pariétaux.
- troubles du langage(aphasie)
- hémianopsie latérale homonyme
- si hémisphère mineur:anosognosie,héminégligence, Tr apraxiques.
- déviation de la tête et des yeux vers la lésion:atteinte de la voie

oculocéphalogyre.

Causes : Vx ,Tm , inflammatoire ou infectieux(vascularite,meningite).

Lesion bilatérale:

- Tm de la ligne médiane(meningiome)
- disséminées et bilatérales intéressant aussi la CI et le TC .
- syndrome pseudobulbaire:

résulte de l'atteinte bilatérale de voies corticonucléaires en particulier des voies destinées aux Nx moteurs bulbaire et protubérantiels inf II se manifeste par : -paralysie labio-glosso-laryngée (dysarthrie, troubles de la déglutition ,difficulté des mvts de la langue)

- Troubles réflexes(abolition du réflexe du voile, réflexes primitifs :palmomentonnier)
- le rire et pleurer spasmodique.

Capsule interne

Hémipalés controlatérale totale , proportionnelle et pure sauf si atteinte thalamique→signes sensitifs.

Tronc cérébral

- Paralysie de type périphérique d'un nerf crânien homolatéral à la lésion
- Hémiplégie controlatérale.

Pédoncule

- 1.Syndrome de Weber : paralysie du III
hémiplégie controlatérale(CL)
2. Foville pédonculaire : hémiplégie CL
paralysie de latéralité (le patient regarde sa lésion)

Protubérance

- 1.Millard-Gubler : - PF périphérique
- hémiplégie CL.
2. Foville protubérantielle > : -hémiplégie CL
- PF centrale
- atteinte du VI homolatéral
3. Foville protubérantielle < :paralysie des mvts oculaires de latéralité(le patient regarde ses membres paralysés)
- PFP du côté de la lésion
-hémiplégie CL.

Bulbe

Syndrome de l'hémibulbe (Babinski-Nageotte)

- du même côté : syndrome cérébelleux
Claude Bernard Horner
Tr de la déglutition avec paralysie du voile.
- du côté opposé : .hémiplégie respectant la face
.hémi-anesthésie thermo-algique.

Syndrome interolivaire de Déjerine

- paralysie du XII du même côté
- hémiplégie CL.

Niveau médullaire

Lésion unilatérale : syndrome de Brown-Séquard

- *du côté de la lésion - hémiplégie
- troubles proprioceptifs
- *côté opposé : Tr sensitifs thermoalgésiques .

Lésion bilatérale : paraplégie(ME dorsolombaire)
Tr sensitifs.