

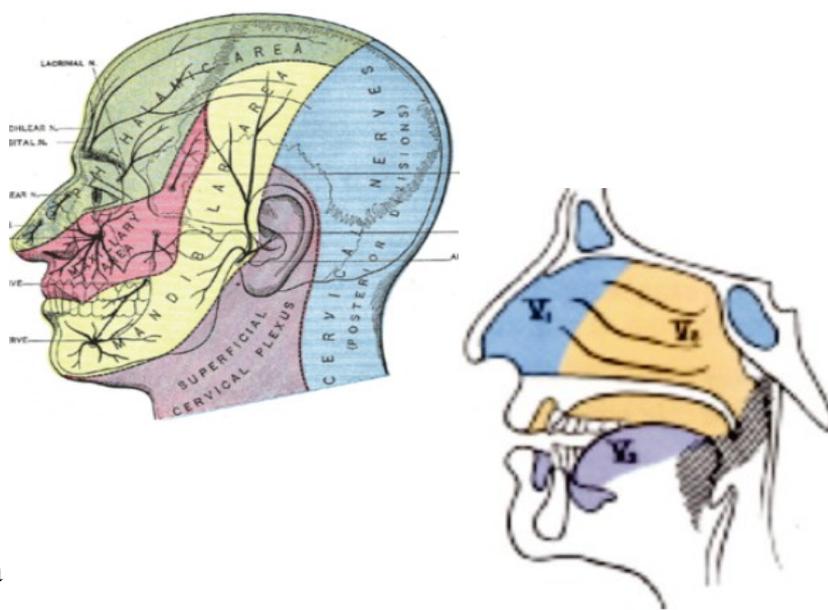
Sémiologie neurologique III

Nerfs crâniens, Syndrome sensitifs, Syndrome neurogène périphérique

I/ NERFS CRANIENS (suite)

Nerf trijumeau V

Diapos 27+28 : Le nerf trijumeau est essentiellement un nerf sensitif, mais également il s'agit d'un nerf moteur, l'essentiel de sa fonction est de véhiculer la sensibilité d'une hémiface, donc sensibilité de la face mais également des muqueuses buccales et nasales, et des 2/3 antérieurs de la langue par le biais de l'anastomose qu'il contracte avec le nerf facial. Il possède également un contingent moteur pour les muscles de la mastication : masséter, temporal, et ptérygoïde.



Diapo 29 : La sémiologie sensitive est au premier plan de la symptomatologie avec des paresthésies et des douleurs qui sont parfois très intenses (*elles comptent parmi les plus sévères rencontrées en pathologie humaine*).

En particulier, lorsqu'il existe une atteinte lésionnelle du trijumeau, le maître symptôme est l'hypoesthésie dans un des trois territoires innervés par le nerf ophtalmique, nerf maxillaire supérieur et nerf maxillaire inférieur.

Les signes sensitifs pouvant être dissociés par rapport aux signes moteurs, le maître symptôme est l'asymétrie d'un réflexe cornéen : la voie afférente étant le V et la voie efférente le VII, il ne faudra pas le rechercher n'importe comment, la manœuvre étant délicate : on utilisera une compresse stérile, et stimuler la cornée latéralement.

→ L'asymétrie d'un réflexe cornéen a une grande valeur sémiologique et signe spécifiquement l'atteinte de la voie afférente : sensitive trijéminal.

En cas d'atteinte complète du V, il y a atteinte du contingent moteur avec une paralysie ou parésie des muscles masséters et temporaux qui servent à serrer la mâchoire, et les ptérygoïdiens qui servent à effectuer des mouvements de diduction de la mâchoire (au repos lorsque l'on fait ouvrir la bouche passivement on aura une asymétrie tonique de l'ouverture de la bouche liée à une atteinte des ptérygoïdiens)

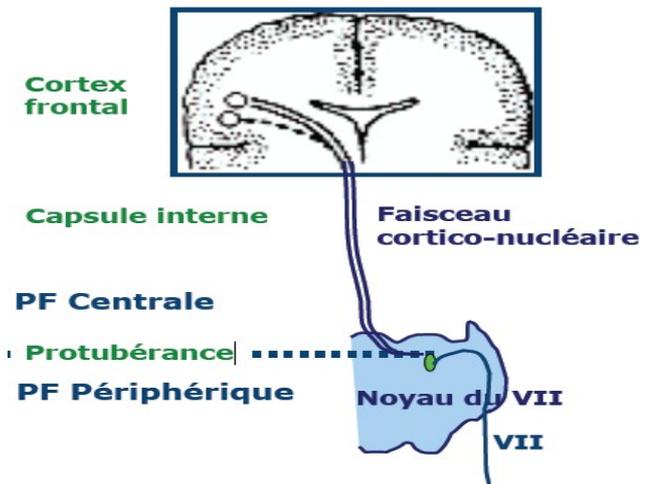
En cas d'atteinte centrale on peut avoir une contracture réflexe des masséters : il ne s'agit pas *stricto sensu* d'une atteinte trijéminal mais d'une atteinte pyramidale au niveau du faisceau corticonucléaire, le maître signe est le trismus qui peut être fasciculant, témoin d'une maladie infectieuse (tétanos), mais qui en pratique traduit le plus souvent une intolérance à certains médicaments, comme les neuroleptiques.

Nerf facial (VII)

Diapo 30 : Le nerf facial a une triple fonction : motrice, sensitivo-sensorielle, et végétative. Le contingent moteur permet la motricité de l'hémiface, le contingent sensitivo-sensoriel permet par la corde du tympan la gustation, mais également l'innervation sensitive d'une partie du pavillon de l'oreille : la région de Ramsay-Hunt, et le contingent végétatif qui agit sur les glandes salivaires et lacrymales.

Diapo 31 : La systématisation est très simple elle comporte deux neurones : le neurone central qui a pour origine la partie basse de la frontale ascendante (= région operculaire) : il s'agit du contingent corticonucléaire qui va se projeter en décussant sur le noyau moteur du nerf facial au niveau de la protubérance, et ensuite on a l'émergence du tronc du nerf facial.

En amont de ce système moteur, au niveau de la voie pyramidale, on va avoir, en cas de lésion, une paralysie faciale qui prédomine sur le contingent facial inférieur, et au niveau du noyau moteur puis au niveau des efférences : une paralysie faciale périphérique.



Diapo 32 : Les signes en rapport avec une paralysie faciale périphérique prédominent, contrairement à la paralysie faciale centrale, sur les deux contingents : facial supérieur et facial inférieur.

Au niveau du facial supérieur, il y a un effacement des rides du front, un élargissement de la fente palpébrale, mais le maître signe est le signe de Charles Bell, par atteinte de l'orbiculaire des paupières : lorsque l'on demande au patient de fermer l'œil : la fermeture est impossible, mais le globe oculaire part en haut et en dehors, si bien que l'on peut voir la fente palpébrale et donc ce signe de Charles Bell est exclusivement lié à l'atteinte du contingent facial supérieur permettant de différencier une paralysie faciale périphérique d'une paralysie faciale centrale, en particulier lorsqu'elle sont totales, ce qui n'est pas toujours le cas : le signe pouvant être ainsi discret voire absent.

Au niveau du contingent faciale inférieur, on retrouve les mêmes signes qu'en cas de paralysie centrale avec un effacement du pli nasogénien, une chute de la commissure labiale, et des difficultés à la contraction de la joue parfois une gêne modérée pour parler, mais surtout pour des action plus complexes comme siffler ou gonfler les joues que l'atteinte est évidente.

Au niveau du facial inférieur, il existe un signe d'orientation importante qui est le signe du peaucier qui est absent dans les paralysie faciales centrales, en effet l'innervation du peaucier du cou qui permet de tendre la peau du cou du menton jusqu'à la racine du membre supérieur est réalisée par le nerf VII et donc en cas d'atteinte périphérique on retrouve le signe du peaucier, c'est à dire une absence de contraction du muscle peaucier homo-latéral.

Diapo 33 : Voici sur cette photo une signe du peaucier à gauche. On voit sur cette photographie une paralysie faciale périphérique du côté gauche, les traits étant déviés vers le côté sain, Paralysie faciale du côté gauche un peu plus discrète, sans signe de Charles Bell

Diapo 34 : La différence essentielle entre paralysies faciales centrale et périphériques est le respect du contingent facial supérieur, avec occasionnellement un signe des cils de Souques, une dissociation automatico-volontaire, la paralysie ayant tendance à s'effacer lors des activités automatiques.

De plus en cas d'atteinte centrale étendue, il n'est pas inhabituel que le patient présente des troubles de la vigilance, et donc en cas de coma il peut arriver que l'on note, en faveur d'une paralysie faciale, dès l'inspection, par la constatation d'une hypotonie spontanée, et présentant lors des bruits expiratoires, des fuites d'air du côté de la PF : on dit que le patient fume la pipe.

Il y a une manœuvre qui est très classique en neurologie et en réanimation qui est la manœuvre de Pierre-Marie-Foix (chez un sujet présentant un trouble prononcé de l'attention, à ne pas faire chez un sujet conscient, car volontairement douloureux, on comprime l'émergence du facial au niveau inféro-réto-mastoïdien le sujet va présenter, si le coma n'est pas trop profond une grimace qui est volontiers asymétrique en cas de paralysie faciale.

Diapo 35 : Il existe d'autres signes cliniques associés à une paralysie faciale périphériques, mais ceux-ci sont plus secondaires : une diminution de la sécrétion salivaire et lacrymale, qui est difficile à mettre en évidence, des troubles du goût au niveau des 2/3 antérieurs de la langue par atteinte de la corde du tympan, l'hyperacousie douloureuse (également difficile à mettre en évidence en pratique) et parfois une hypoesthésie de la zone de Ramsay-Hunt.

Diapo 36 : Classiquement, les branches du VII sont systématisées, permettant, ainsi, d'émettre un diagnostic topographique, bien que, en cas de paralysie faciale périphérique, le trajet du nerf facial étant particulièrement tortueux, le siège de l'atteinte se situe dans la majorité des cas dans le canal osseux qui est creusé dans le rocher, et ayant tendance à coincer le nerf facial.

Ceci dit, avant l'apparition de la radiologie, il existait déjà une systématisation, si le patient présente une paralysie faciale et une hémiplégié controlatérale à l'atteinte faciale, on est dans le cas d'une atteinte du tronc cérébral (syndrome de Millar-Gubler), dans le cadre, en pratique, d'un syndrome alterne.

→ Dans l'angle pontocérébelleux, du fait des rapports anatomiques, la paralysie faciale est souvent associée de manière concomitante à une atteinte du VIII et du V (syndrome de l'angle pontocérébelleux).

→ Dans le conduit auditif externe et dans le rocher, la paralysie faciale sera associée à une paralysie de la huitième paire.

→ Si la lésion a lieu avant l'émergence du grand pétreux superficiel, on aura une diminution du contingent végétatif (salivation et lacrymation).

→ Si l'atteinte siège en amont de la naissance du nerf de l'étrier on aura une hyperacousie douloureuse.

→ Enfin si la lésion siège en amont de la corde du tympan on peut avoir des problèmes de gustation, bien qu'actuellement tout cela est devenu assez théorique.

En revanche, la différenciation entre les paralysies faciales centrales et périphériques, est beaucoup moins théorique et est un problème très classique et quotidien en neurologie.

Diapo 37

| Paralysie faciale centrale | Paralysie faciale périphérique |
|---|---|
| Territoire facial supérieur épargné | Atteinte du facial supérieur et du facial inférieur+++ |
| Présence d'une dissociation automatico-volontaire | Même degré de paralysie en automatique et en volontaire+++ |
| Rarement isolée (→ associée à d'autres paralysies) | Souvent isolée (la lésion étant de nature tronculaire → en dehors du SNC) |
| Gustation et lacrymation normales | Altération possible du goût (2/3 antérieurs de la langue) et de la lacrymation |
| Jamais d'évolution vers l'hémispasme facial | Evolution possible vers l'hémispasme facial, par réinnervation aberrante (cf. syndromes extra-pyramidaux) |

Diapo 38 : Il faut se souvenir également de la systématisation du goût, le VII permet la sensibilité gustative des 2/3 antérieurs de la langue, et s'anastomose avec le nerf maxillaire inférieur, par le biais de la corde du tympan, la sensibilité du 1/3 postérieur de la langue est permise par le nerf glossopharyngien.

Nerf acoustico-vestibulaire VIII

Diapo 39+40 : Comme son nom l'indique il a une fonction essentiellement sensorielle, audition et équilibre latéral.

L'atteinte vestibulaire relève plus de la neurologie (l'atteinte auditive relevant plutôt de l'ORL), le maître symptôme est le vertige rotatoire vrai, il ne s'agit pas d'une simple sensation d'instabilité, le sujet se plaint de voir l'environnement tourner ou « hallucination de mouvement ».

Le vertige lorsqu'il, est lié à une atteinte périphérique du système de l'équilibration (c'est à dire une atteinte périphérique du nerf vestibulaire, qui est de loin la plus fréquente)

Le vertige est rotatoire, très intense, et de manière caractéristique, il est augmenté par les mouvements de la tête et s'accompagne toujours de signes végétatifs (nausées et vomissements)

Il peut s'accompagner d'une latéralisation dans les manœuvres de type Romberg (position debout pieds joints non serrés, on se positionne derrière le patient pour éviter les chutes, le Romberg est latéralisé du côté atteint)

On peut également utiliser la manœuvre des index : le sujet tend les deux index devant lui, on place ses index en face de ceux du patient, on demande au patient de fermer les yeux, sans que les deux mains ne se touchent, le mieux est de débiter avec les membres supérieurs à demi-fléchi coudes à angle droits puis en faisant tendre les deux membres supérieurs droit devant : on dit que la manœuvre est positive quand au bout d'un certain temps, il existe une déviation latéralisé des deux index du côté atteint.

Le deuxième signe majeur de la sémiologie vestibulaire est le nystagmus qui est une secousse involontaire horizonto-rotatoire des globes oculaires, par convention, on dit que le sens du nystagmus est donné par le sens de la secousse rapide, et le côté atteint est donné par le sens de la secousse lente.

→ « En cas d'atteinte vestibulaire périphérique il est dit harmonieux : toutes les déviations se font du côté lésé : il y a une déviation des index et du Romberg du côté lésé et un nystagmus du côté opposé. »

→ « En cas d'atteinte vestibulaire périphérique toutes les déviations se font du côté de la secousse lente du nystagmus. »

De plus la symptomatologie de l'atteinte vestibulaire périphérique est très bruyante avec de grands vertiges rotatoires, des nausées des vomissements, augmentés par les mouvements de la tête, et donc plus faciles à diagnostiquer. L'association avec des signes d'atteinte cochléaires est également en faveur d'une atteinte périphérique : puisqu'il s'agit du même nerf, si le patient présente en plus une hypoacousie et/ou des acouphènes : c'est un argument supplémentaire du syndrome vestibulaire périphérique.

L'atteinte vestibulaire centrale est dite, par opposition à l'atteinte périphérique, dysharmonieuse, la symptomatologie est plus frustrée et les déviations ne sont pas ou sont moins bien systématisées, ce qui est à confirmer par une neuroradiologie supplémentaire afin d'éviter les erreurs diagnostiques.

Diapo 41 : Le contingent acoustique assure l'audition, l'atteinte de ce contingent pouvant entraîner une hypoacousie voire une surdité.

En cas de surdité de transmission la conduction aérienne peut être court-circuitée par la conduction osseuse, en apposant un diapason sur la mastoïde, en cas de surdité de perception les deux conductions sont atténuées (test de Rinne)

De même le test de Weber est latéralisé du côté atteint en cas de surdité de transmission et du côté sain en cas de surdité de perception.

Nerfs glossopharyngien IX et pneumogastrique X

Diapo 42 : Classiquement on étudie les nerfs IX et X, dits d'innervation bulbaire car ils se projettent sur les noyaux moteurs de la partie inférieure du TC, en assurant les activités élémentaires comme la déglutition ou la contraction linguale.

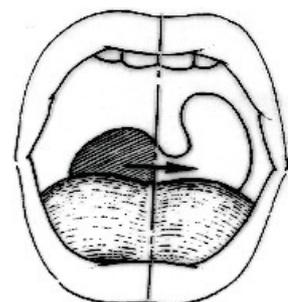
Le nerf glossopharyngien est plutôt sensitif, mais également moteur, à l'inverse du pneumogastrique qui est plutôt moteur mais également sensitif, ainsi qu'un contingent végétatif particulièrement important, mais dont l'atteinte est très peu spécifique.

Et tout cela se concentre au niveau du pharynx, du voile, et du larynx.

Diapo 43 : Le IX étant plutôt sensitif, en cas de paralysie unilatérale on retrouvera une aguesie du 1/3 postérieur difficile à mettre en évidence car le contingent trijéminal prédomine sur la fonction gustative, une hypoesthésie du pharynx de l'amygdale et du voile et une gêne aspécifique à la déglutition.

Le maître symptôme est l'abolition unilatérale d'un réflexe nauséux lorsque l'on stimule la partie postérieure du voile du palais, qui est un réflexe de compensation et qui sert à protéger par contraction du voile, les voies aérodigestives supérieures. En cas d'atteinte bilatérale, les signes sont beaucoup plus sévères mais, l'atteinte bilatérale est rare.

Diapo 44 : En cas d'atteinte du X, la paralysie unilatérale entraîne une paralysie de l'hémi-voile et de l'hémi-pharynx, lorsque l'on fait prononcer la lettre A, la luette va être déviée vers le côté sain, on va pouvoir apprécier le « signe du rideau », avec attraction de la paroi du pharynx vers le côté sain. En cas de paralysie associée d'un hémi-larynx on aura une paralysie unilatérale de la corde vocale, et donc une dysphonie ou voix bi-tonale par paralysie du contingent récurrentiel qui assure l'innervation des cordes vocales.



→ Le IX s'apprécie par l'étude du réflexe nauséux et le X par le signe du rideau, qui existe bel et bien mais qu'il suffit de rechercher.

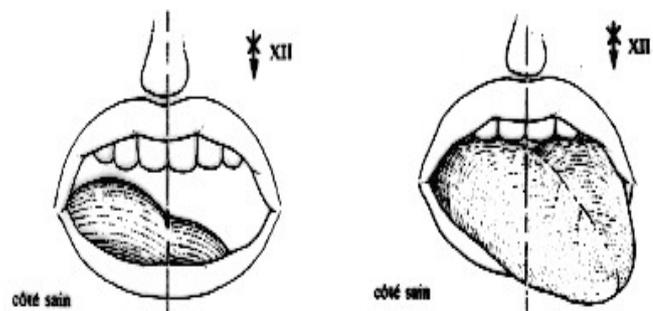
Le nerf spinal XI

Diapo 46+47 : Le nerf spinal est moteur pur impliqué dans les mouvements de rotations de la tête et également d'élévation des membres supérieurs, avec une paralysie en cas d'atteinte du XI du muscle sterno-cléido-mastoïdien, il y aura une faiblesse de la rotation de la tête vers le côté sain (le sens du mouvement est à l'opposé de la topographie du muscle), et une disparition de la corde musculaire lors d'un mouvement contrariant, lorsque l'on demande au sujet d'abaisser le menton par exemple. La paralysie du muscle trapèze, lors de l'abaissement de l'épaule il y apparaîtra une concavité du bord supérieur du muscle, et une pseudo-hypertrophie claviculaire liée à la fonte musculaire, et une faiblesse de l'élévation de l'épaule et une bascule de l'omoplate lorsque le membre est en abduction.

Diapo 48 : Ici il y a une paralysie du trapèze droit, avec l'aspect de pseudo hypertrophique de la clavicule, et à gauche un sternocléidomastoïdien qui fonctionne très bien, avec une bonne rotation vers la droite. Et à droite, le SCM a disparu car atrophié, qui est liée à une lésion au niveau de l'émergence infra-parotidienne du nerf.

Le nerf hypoglosse XII

Diapo 49 : Le nerf grand hypoglosse, qui est un nerf moteur pur qui innerve l'hémi-langue correspondant, dont l'atteinte est responsable d'une paralysie unilatérale ne présentant que peu de signes fonctionnels, mais qui devient rapidement évidente car l'hémi-langue a tendance à s'amyotrophier rapidement. Au repos la langue est déviée du côté sain et lorsque l'on demande au sujet de tirer la langue elle est déviée du côté atteint, puisque c'est l'autre hémi-langue qui prédomine car elle a plus de force.



Il s'agit surtout d'un diagnostic d'inspection, puisque rapidement la fonte musculaire de l'hémi-langue entraîne l'apparition d'un aspect gaufré sur l'hémi-langue atteinte.

Diapo 50 non traitée

II/ SYNDROMES SENSITIFS

Diapo 2+3 : Les syndromes sensitifs sont difficiles à caractérisés en sémiologie car : alors que pour la motricité il faut deux neurones, pour la motricité il en faut trois, de plus il existe deux systèmes anatomiquement indépendants qui conduisent la sensibilité :

Le système lemniscal qui est une voie de conduction rapide et véhicule la sensibilité épicritique (discriminante) et la sensibilité profonde (position dans l'espace des articulations).

Les corps cellulaire des neurones impliqués se situent dans le ganglion spinal, et les voies neurologiques empruntent les cordons postérieurs de la moelle, et ce système va présenter une ascension directe (via les faisceaux gracieux et cunéiformes où s'effectue le premier relais) et une décussation au niveau du tronc cérébral, et un deuxième relais au niveau du thalamus, et un troisième neurone qui se projette sur le cortex rétro-rolandique pariétal.

Le système extra-lemniscal qui va comporter le véhicule des sensations thermoalgiques (donc thermiques et douloureuses), le premier relais se fait au niveau de la corde postérieure, et les voies de ces sensibilités présentent une décussation à chaque étage puis une ascension le long de la moelle au niveau des cordons antéro-latéraux controlatéraux à chaque étage (faisceaux spino-thalamiques). Le corps du troisième neurone est également situé au niveau du thalamus avant de se projeter sur le cortex pariétal.

→ Toutes les voies de la sensibilités sont controlatérales mais le système lemniscal décusse haut, alors que le système extra-lemniscal décusse bas.

On peut imaginer, qu'une atteinte neurologique puisse impliquer l'ensemble des sensibilités, par exemple lorsqu'il y a implication du thalamus ou alors de manière parcellaire lorsqu'il existe une atteinte d'une portion de la circonvolution pariétale ascendante, ou si cela est complètement dissocié au niveau du tronc cérébral ou de la moelle épinière.

1/ Examen de la sensibilité

La sensibilité est difficile à explorer, car il s'agit, par définition, de manifestations subjectives. Il faudra expliquer le test au patient, et s'assurer de la bonne compréhension, effectuer des tests bilatéraux comparatifs, yeux ouverts puis fermés, du plus simple au plus complexe, et on conseille de reporter sur un schéma qui est une carte de la sensibilité du corps humain qu'on retrouve dans tous les services de neurologie.

Diapo 5 : Pour explorer la sensibilité profonde, on évalue la sensibilité des articulations par mobilisation passive d'un segment de membre, on effectue la manœuvre de préhension aveugle : on prend le pouce du sujet et on mobilise sa main dans l'espace les yeux fermés puis on lui demande d'attraper son pouce avec sa main controlatérale.

Si la sensibilité est atteinte le sujet va présenter une ataxie proprioceptive, et va errer dans l'espace, et arrivera à trouver son pouce par hasard, alors que le sujet sain va trouver directement son pouce. On peut encore une fois s'aider du Romberg (*cf Nerf VIII*) qui classiquement dans les troubles de la sensibilité profonde va être positif : il tombe dès qu'il aura les yeux fermés car les afférences proprioceptives ne seront plus compensées par les afférences visuelles donc il faut se placer derrière lui pour éviter qu'il se fasse mal.

Il y a également la manœuvre du serment qui en cas d'atteinte motrice entraîne le signe de la main creuse et en cas d'atteinte, et en cas d'ataxie proprioceptive entraîne le signe de la main instable où les doigts vont se placer dans différentes positions lorsque le sujet va fermer les yeux par perte des repères de la sensibilité profonde.

Diapo 6 : La sensibilité vibratoire, ou pallesthésie, emprunte les mêmes voies, donc en cas de trouble de la sensibilité profonde, il y aura une atteinte parallèle de la sensibilité vibratoire au diapason qu'on fait vibrer et qu'on pose sur les éminences osseuses (clavicules, poignets, rotules, chevilles) on chronomètre et on demande au patient de nous dire quand est ce qu'il ne perçoit plus la vibration.

La sensibilité douloureuse, est classiquement explorée en neurologie avec une épreuve de pique avec une épingle à nourrice, si l'on a un doute sur la réalité des troubles de la sensibilité, il faudra compléter par une exploration de la sensibilité thermique, qui emprunte les mêmes voies, un sujet présentant une perturbation de la sensibilité douloureuse présentera parallèlement une perturbation de la sensibilité thermique. On utilise des tubes d'eau chaude et d'eau froide qu'on applique sur les segments de membre.

Enfin, on explorera la sensibilité tactile à l'aide d'un coton, en lui faisant fermer les yeux et en lui demandant combien de fois il a perçu un contact sur les différentes parties du corps : si le test est réussi, il y a peu de chances qu'il existe des troubles objectifs de la sensibilité.

Diapo 7 : On décrit également des perturbations de la discrimination sensitive, la discrimination entre deux stimuli par exemple, en utilisant deux épingles à nourrice en compas. Il existe des modalités de perturbations plus élaborées de la sensibilité comme de la graphesthésie (lorsque l'on écrit des ronds, des croix ou des lettres sur la peau), des perturbations de la baresthésie (sensibilité des masses, poids et pressions), ces trois sensibilités sont véhiculés par le système lemniscal.

Il existe des sensibilités encore plus sophistiquées, que l'on appelle la stéréognosie, dont l'atteinte entraîne une astéréognosie, qui permet de discriminer la forme d'un objet par le sujet, en cas d'astéréognosie, les sujets sont capables de décrire l'objet selon son poids, sa température mais sans pouvoir dire de quel objet il s'agit.

Dans les modalités élaborées de la sensibilité on retrouve également le phénomène d'extinction sensitive qui est un bon signe d'atteinte centrale : on demande au sujet de fermer les yeux : on touche un côté, sur la main : il sent bien, puis de l'autre côté : idem, et on présente de façon simultanée les deux stimuli des deux côtés, et le sujet ne sent plus que d'un côté, en apparence du moins, comme si un des deux stimuli éteignait l'autre, la lésion siégeant au niveau du cortex sensitif pariétal du côté controlatéral à la main qui s'est « éteinte » → signe d'atteinte centrale.

Diapo 8 : Il y a une systématisation très importante de la sensibilité, avec le système lemniscal qui s'occupe du sens de position des articulations et de la sensibilité au diapason et le système extra-lemniscal qui s'occupe de la sensibilité thermoalgique.

Au niveau histologique : les structures ne sont pas les mêmes puisque les fibres sont de calibre important pour le système lemniscal, et donc les voies de conduction sont rapides, alors que pour les voies de la sensibilité thermoalgique les voies sont de petit calibre les voies de conduction sont un peu plus lentes.

(Ce qu'on peut facilement comprendre dans la vie quotidienne, lorsque l'on se cogne le petit orteil : initialement on ressent le choc et l'on sait que cela va faire mal et l'on a mal environ 500 ms après. Au départ le système lemniscal avertit le SNC d'un choc puis les relais de la sensibilité de la voie extra-lemnisciale transmet le signal nociceptif, plus l'on est grand plus le décalage est important.

2/Trouble sensitifs

Il existe toute une sémiologie subjective qu'il est important de connaître, car utile pour caractériser les troubles sensitifs, elle permet d'éviter les confusions :

Diapo 9 : **Paresthésies** : Sensations anormales non douloureuses: fourmillement, picotement, engourdissement, enraidissement cutané (peau cartonnée), courant d'eau chaude ou froide ... toujours non douloureux

Dysesthésies : Définition variable : paresthésies douloureuses ou sensations anormales déclenchées par stimulation cutanée. Avec une véritable notion de pénibilité avec une notion causalgie, lorsque les stimulations cutanées normales déclenchent une sensation anormale souvent pénible

Douleurs : Sensation de brûlure, de striction, de broiement. Douleurs fulgurantes en éclair. Signe de Lhermitte. Névralgie. Il est superposable au terme de douleur utilisé dans la vie quotidienne.

Diapo 10: **Anesthésie, hypoesthésie** : Abolition ou diminution d'un ou plusieurs types de sensibilité.

Hyperesthésie, hyperalgésie : Exagération de la sensibilité. Tendance à transformer les sensations tactiles en sensations douloureuses ou exagération de la sensibilité douloureuse.

Hyperpathie: hyperalgésie avec une forte connotation émotionnelle négative

Diapo 11 : **Ataxie sensitive** : Perturbations motrices liées à l'atteinte du sens de position des articulations. Sa caractéristique est d'être aggravée par l'occlusion des yeux (Signe de Romberg, marche talonnante, main instable ataxique.)

→ On rappelle que l'ataxie cérébelleuse est non aggravée par l'occlusion oculaire, avec un Romberg négatif. Et que l'ataxie vestibulaire est peu aggravée par la fermeture des yeux mais surtout latéralisé du côté atteint, surtout si l'atteinte est périphérique

3/ Diagnostic topographique

3.1/Mononeuropathies

Diapo 12 : Toujours dans le cadre des syndromes sensitifs, on peut ébaucher le diagnostic topographique selon certains critères sémiologiques, par exemple pour les mono-neuropathies (atteinte du tronc d'un nerf périphérique). Selon les nerfs, un des critères essentiels d'atteinte d'un tronc nerveux est la coexistence de troubles sensitifs et moteurs selon une topographie bien systématisée.

Certains nerfs, par exemple ulnaire et radial, ont un contingent moteur et sensitif, alors que d'autres n'ont qu'un contingent sensitif (nerf sciatique).

→ *en cas d'atteinte vulnérante de la région du coude et donc du nerf ulnaire on va avoir une atteinte systématisée sensitivomotrice*

Cependant, un des signes d'atteinte du système nerveux périphérique, est la coexistence de troubles sensitifs et moteurs selon une topographie systématisée, il est beaucoup plus rare pour les atteintes centrales, sauf si elles sont très étendues, d'avoir sur une petite portion du corps une atteinte motrice et sensibles.

3.2/Polyneuropathies

Diapo 13 : Les polyneuropathies, à la différence des mono-neuropathies, sont définies par une atteinte diffuse de plusieurs troncs nerveux selon leur longueur, elles sont le plus souvent liées à des causes toxiques (intoxication alcoolique) ou métaboliques (diabète), qui vont d'autant plus facilement atteindre les nerfs périphériques lorsque ces derniers seront longs, (fibres des troncs nerveux du membre inférieur) sans systématisation, « il n'y a QUE la longueur qui compte » (NDLR : pas moi qui l'ai dit ^^) et donc petit à petit, les nerfs seront « grignotés » en fonction de leur longueur, lorsque l'on aura une atteinte du genou, il y aura en principe une atteinte concomitante débutante de la distalité des membres supérieurs avec un phénomène de dying-back (=dégénérescence rétrograde).

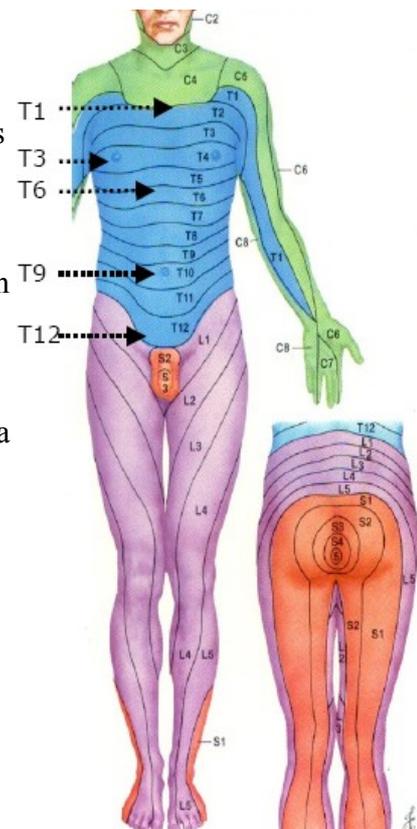
3.3/Radiculopathies

Diapo 14+15 : Autre topographie d'atteinte : ce que l'on appelle les atteintes radiculaires, qui sont très fréquentes et qui sont « à l'opposé » des polyneuropathies, qui ont tendance à débiter en périphérie et remonter vers la racine, alors que les atteintes radiculaires ont pour origine, par définition, la racine.

La racine est le seul point du système nerveux périphérique où les voies de la sensibilité et de la motricité sont séparées (la racine antérieure/ventrale véhiculant les informations motrices, et la racine postérieure/dorsale conduisant les informations sensibles), 5mm plus loin, il y a constitution du nerf rachidien avec réunion des voies afférentes et efférentes.

La systématisation sensitive est à apprendre par cœur :

- au dessus du manubrium sternal : il y a le plexus cervical avec les racines C6 C7 et C8 qui vont innervier le membre supérieur (on parle bien de racines et non des nerfs) : C6 s'occupe de l'innervation du pouce, C7 du majeur, et C8 l'annulaire et l'auriculaire.
- en dessous les racines thoraciques de T1 à T12, on retient que le manubrium est innervé par T1, le mamelon par T3, la xiphoïde par T6, l'ombilic par T9, et le pubis par T12
- en dessous les racines lombosacrées : L1 innerve la face externe de la cuisse, L2 la face interne de la cuisse, L3 la face externe du genou, L4 la face des jambes, L5 la face interne des jambes, et S1 la plante des pieds. On utilise la manœuvre présentée à droite de la diapo 15 pour explorer les racines lombosacrées.



Diapo 16 : D'un point de vue anatomique, il existe une dissociation entre les niveaux médullaires et radiculaires, plus on descend le long de la moelle plus la dissociation est importante, la moelle sacrée s'interrompt en L1-L2 et à ce niveau là il y a une dissociation très importante entre les niveaux radiculaires qui vont parvenir jusqu'à l'extrémité proximale des membres inférieurs et leur efférences médullaire qui va s'interrompre en L1 L2, en dessous il n'y a plus de moelle épinière : en cas d'atteinte vulnérante en L3L4L5S1 on va atteindre le système nerveux périphérique avec une atteinte pluri-radiculaire → Syndrome de la queue de cheval.

3.4/Atteintes médullaires

Diapo 17 : On va à présent étudier les différentes atteintes centrales médullaires de la sensibilité (sur le schéma les carrés jaunes représentent les cordons postérieurs, dans le cordon antéro-latéral il y a le faisceau pyramidal schématisés triangle vert, et en avant sur les cordons antéro-externe il y a les faisceaux spino-thalamiques représentés par un cercle rouge)

Diapo 18 : Si l'on a une atteinte complète de la moelle épinière, le patient présentera un tableau de section médullaire : en dessous de la section il y aura une anesthésie complète avec un syndrome pyramidal donc une paralysie.

Diapo 19 : Si il y a une atteinte postérieure de la moelle épinière, il y aura au départ une atteinte des cordons postérieurs, si l'atteinte est symétrique le patient aura un « vrai syndrome cordonal postérieur avec un trouble du sens de position des articulation, de la sensibilité discriminative et aux vibrations aggravé par l'occlusion des yeux, et une préservation de la sensibilité thermoalgique. En cas d'atteinte postéro-latérale il y aura une atteinte maximum du côté de la lésion.

Diapo 20 : En cas de lésion antérieure, le sujet aura un syndrome spino-thalamique avec une atteinte de la sensibilité thermoalgique, si l'atteinte est latéralisée, de fait de la décussation à chaque étage, elle sera du côté opposé à la lésion.

Diapo 21 : En cas d'atteinte d'une hémi-moelle, ou syndrome de Brown-Sequard, du côté de la lésion le sujet aura une atteinte pyramidale, une atteinte cordonale postérieure et du côté opposé à la lésion : une atteinte des voies spino-thalamiques : un déficit moteur, avec une hyper-réflexie et un Babinski positif d'un côté (celui de la lésion) et de l'autre côté des troubles sensitifs (hypoesthésie thermoalgique). Le syndrome de Brown-Séquard est très fréquemment rencontré en neurologie, très souvent les atteintes médullaires, lors de leur évolution, présentent à un moment une forme clinique de Brown-Séquard.

Diapo 22+23 : Le syndrome syringomyélique, causé par une cavitation au centre de la moelle épinière, va impliquer en premier la décussation des faisceaux spino-thalamiques, et donc si cette cavitation est étendue mais topographiquement limitée en hauteur sur une portion de la moelle épinière il y aura une anesthésie thermoalgique suspendue au dessus de la lésion.

Ce syndrome est pathognomonique de la syringomyélie qui est un trouble de l'écoulement du LCR dans le canal médullaire entraînant des cavitations, facilement mis en évidence par l'IRM, Le maître symptôme de la syringomyélie est l'anesthésie thermoalgique suspendue par destruction des fibres de décussation des voies de la sensibilité thermoalgique.

Diapo 24+25 : Classiquement dans l'étude topographique des atteintes médullaires on distingue ce que l'on appelle le syndrome lésionnel, sous-lésionnel et le syndrome rachidien.

Le syndrome lésionnel correspond à un processus vulnérant provenant le plus souvent de l'extérieur qui va rencontrer les structures de la moelle, et en premier la racine, antérieure ou postérieure, (voire le nerf rachidien) avant d'impliquer les faisceaux de substances blanches puis grises.

Le syndrome lésionnel entraîne un syndrome radiculaire qui nous indique le siège de la lésion, sensitif ou moteur.

Le syndrome sous lésionnel, va apparaître, lorsque la lésion aura évoluée pendant un certain temps et qui va impliquer les faisceaux de substance blanches.

En premier, apparaîtra le syndrome lésionnel (radiculaire donc périphérique), puis en évoluant apparaîtra un syndrome sous-lésionnel lié à une atteinte centrale des faisceaux spino-thalamiques, postérieurs ou pyramidaux.

Avec en fonction de la topographie de l'atteinte on aura un syndrome proprioceptif, pyramidal ou spino-thalamique, et si l'on ne fait rien les niveaux, sous-lésionnels et lésionnels vont se rejoindre → syndrome de compression médullaire.

Diapo 26 : Si la compression est latérale, on aura plus volontiers un syndrome de Brown-Séquard, et si l'atteinte est antérieure, on aura plutôt un syndrome pyramidal. Sur la diapositive, la compression est liée à un méningiome, qui est une tumeur bénigne mais dont les conséquences sont graves puisqu'il y a souffrance de la moelle épinière de manière irréversible si l'on opère pas).

Diapo 27 : À ces syndromes lésionnels et sous-lésionnels s'ajoute le syndrome rachidien qui est lié à l'atteinte directe des structures osseuses : la moelle épinière et ses racines sont situées dans un étui ostéo-ligamentaires incompressible, si la cause du trouble sensitif est lié à une pathologie rachidienne, qui peut être mise en évidence par la palpation (ex : palpation des apophyses épineuses qui traduit le caractère de l'implication osseuse et du niveau de compression.). Mais en cas de tumeur ou de malformation intra-médullaires : on aura pas de syndrome rachidien.

3.5/Atteintes centrales

Diapo 28 : Si l'on peut systématiser les diagnostics topographiques des troubles de la motricité, ou syndromes alternes moteurs, on peut en faire de même avec les troubles de la sensibilités en mettant en évidence des syndromes alternes sensitifs, qui impliquent une hypoesthésie thermoalgique de l'hémiface du côté de la lésion, avec implication du noyau du trijumeau, et une hypoesthésie de l'hémicorps, surtout thermoalgique, controlatérale, qui touche surtout les membres.

Diapo 29 : En revanche en cas d'atteinte directe du thalamus, on aura volontiers un déficit sensitif impliquant de tout l'hémicorps (et de l'hémiface) controlatéral, avec des manifestations à type d'hyperpathies (voir définition plus haut) au cours de l'évolution. → En cas d'atteinte thalamique, qui est un relais de toutes les sensibilités, il y aura une atteinte de tout l'hémicorps controlatéral à la lésion.

Diapo 30 : Enfin, une atteinte parcellaire du lobe pariétal, le sujet aura des troubles sensitifs dissociés, de petite insensibilité et qui vont impliquer les modalités complexes de la sensibilité (la stéréognosie, extinction sensitive...) alors que les aspects plus élémentaire de la sensibilité ne seront que peu altérées.

III/ LE SYNDROME NEUROGENE PERIPHERIQUE

Le syndrome neurogène périphérique regroupe en proportion et en intensité variable, divers signes qui relèvent de l'atteinte du motoneurone périphérique.

Diapo 3 : Comme pour le syndrome pyramidal, il y aura un déficit moteur, une modification du tonus et des réflexes ostéo-tendineux, et une amyotrophie. Une des caractéristiques essentielles de l'atteinte du motoneurone périphérique est l'association de troubles sensitifs et moteurs. En effet, sur une majeure partie du système nerveux périphérique, il y a un véhicule commun des voies afférentes et efférentes (elles ne sont séparées qu'au niveau radicaire) et des fibres végétatives, qui sont, ainsi, intimement liées.

→ Un des critères importants d'atteinte du système nerveux périphérique est la coexistence de troubles moteurs et sensitifs : selon la localisation de l'atteinte les modalités vont être variables.

Diapo 6 : On part du point de départ du système nerveux périphérique qui est le moto-neurone α , au niveau de la corne antérieure de la moelle épinière, puis la racine antérieure motrice qui va se diviser en nerfs rachidiens puis en plexus, en troncs nerveux, qui va aller jusqu'à la jonction neuro-musculaire. Selon le niveau d'atteinte la sémiologie est complètement différente, avec une sémiologie qui dépend de la systématisation anatomique.

Diapo 7 : Le tronc commun de la sémiologie du syndrome neurogène périphérique est constitué d'un déficit moteur, qui est hypotonique, à prédominance distale, et selon la structure touchée la systématisation est possible, et que l'on l'évalue à l'aide du testing musculaire, testing qui est différent de celui utilisé pour évaluer l'atteinte du moto-neurone central, effectué par les kinésithérapeutes, avec une cotation entre 0 et 5.

Diapo 8 : Le deuxième signe en faveur d'un syndrome neurogène périphérique est l'importance de la fonte musculaire, ou amyotrophie, qui dans le cas des atteintes du système nerveux central est classiquement absente ou très retardée, mais qui est précoce et importante lors des atteintes du système nerveux périphérique.

On voit sur la diapo une légère amyotrophie des muscles de la main, en particulier des muscles interosseux, bien visibles chez le sujet jeune, quelque soit l'âge, le premier muscle interosseux, entre pouce et index est en saillie, et aplati voire convexe, en cas d'amyotrophie, puis lorsque l'amyotrophie est plus avancée, il y a un creusement des muscles interosseux avec un signe de la main de singe ou de squelette (avec creusement des éminences ténar et hypoténar) qui fait que le pouce se passe sur le plan des autres doigts.

→ L'amyotrophie précoce et intense est caractéristique des syndromes neurogènes périphériques.

La présence de fasciculations, bien qu'irrégulière, est un signe de bonne valeur sémiologique, qui se définissent comme des contractions musculaires parcellaires des fibres, contrairement aux myoclonies, il n'y a pas de déplacement, ces contractions se voient classiquement sur les gros muscles à jour frisant, et sont souvent exacerbées lors de la recherche du réflexe idio-musculaire. Elles se voient surtout dans les atteintes du système nerveux périphérique, mais également chez les fumeurs, après une cigarette, notamment au niveau du quadriceps, sans réelle signification pathologique.

Sur la diapo, on voit une amyotrophie avec une dystrophie scapulo-facio-humérale, et une amyotrophie systématisée au niveau de la région scapulaire et de la région humérale, avec des bras à la Popeye (avec des avant-bras conservés) avec une atteinte faciale, (peu évidente sur la photo car le patient est moustachu) qui est systématisée du motoneurone de certains groupes neuronaux au niveau des colonnes de motoneurones cervicaux

→ Déficit moteur, hypotonique, amyotrophie, fasciculations et diminution ou abolition des réflexes ostéot-tendineux.

Diapo 9 : La diminution ou abolition du ROT va être d'intérêt sémiologie variable, si il y a abolition complète des ROT du membre inférieur, par rapport aux réflexes du membre supérieur : cela entrera dans le cadre d'un mécanisme de dying-back, puisque les fibres nerveuses touchées sont les plus longues.

Si on a une persistance de tous les réflexes, sauf un, il faudra raisonner différemment et impliquer la perturbation d'un niveau réflexe qui nous donnera une localisation lésionnelle particulière, qui va renvoyer aux différents niveaux d'atteinte des réflexes : bicipital en C5, stylo-radial en C6, tricipital en C7, cubito-pronateur en C8, rotulien en L4 et achilléen en S1.

Il faudra donc se garder d'une interprétation univoque d'une atteinte des réflexes, car il est possible d'avoir une perturbation des réflexes par atteinte soit efférente (de la racine postérieure) ou afférente par atteinte du moto-neurone ou de la voie motrice.

Selon les cas et la topographie de l'atteinte, il y aura une perturbation de ces réflexes, mais il faut se rappeler qu'en cas d'atteinte périphérique les réflexes sont diminués voire abolis.

Diapo 10 : Dans la sémiologie générale des syndromes neurogènes périphériques on retrouve également la présence de crampes, des troubles sensitifs associés, vasomoteurs et trophiques qui sont beaucoup plus fréquent que dans les atteintes centrales.