

Syndrome pyramidal

1. Voies pyramidales : support de la motricité volontaire

Pour exécuter un mouvement volontaire nous n'avons besoin que de deux neurones.

Le premier neurone moteur (ou neurone pyramidal) = présent au niveau de la circonvolution frontale ascendante en avant de la **fissure de Rolando** sur l'**aire 4** (ou aire motrice primaire). Il est très **long**, il descend au niveau du centre ovale, de la capsule interne, du tronc cérébral. Il décusse à la partie inférieure du bulbe puis descend dans la moelle épinière. Il contrôle le deuxième neurone moteur, qui est le véritable point de départ du SNP.

Le 2^{ème} neurone est situé au niveau de la corne antérieure de la moelle. Il va commander aux différents muscles pour exécuter le mouvement.

Conclusion: la voie motrice a deux neurones: un neurone central qui contrôle les activités des neurones périphériques. Les neurones périphériques sont le support de la motricité.

Anatomie des voies pyramidales:

Les aires cérébrales sont juste en avant de la frontale ascendante: **aires pré-motrices**. Ce ne sont pas des aires motrices, se sont des **aires de planification motrice des mouvements**, elles vont préparer les neurones du faisceau pyramidal à assurer les combinaisons motrices afin que le mouvement soit effectué de façon rapide et efficace.

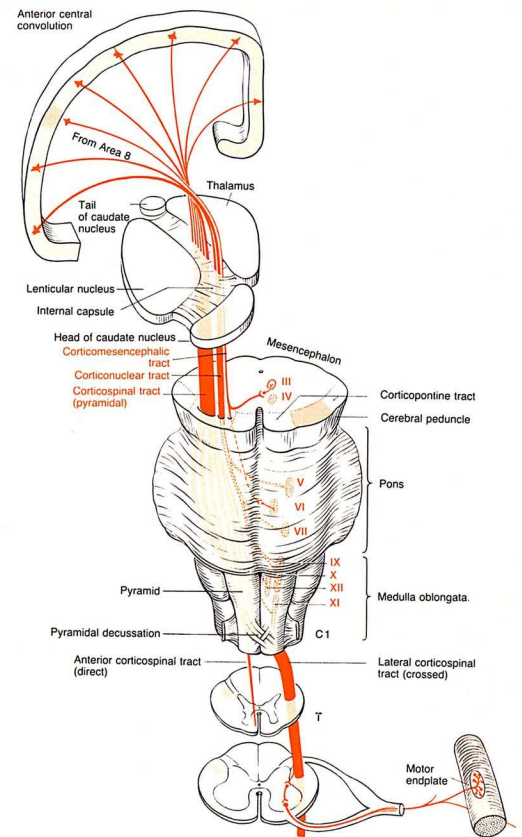
Le **faisceau pyramidal** descend de la **frontale ascendante** sous la forme d'un éventail sur toute la face dorsale de l'hémisphère et également au niveau de la région inter-hémisphérique sur la face médiale. Il existe une somatotopie.

Au niveau de la partie basse de la frontale ascendante, nous avons la représentation somatotopique de la face, au niveau de la partie moyenne celles des membres supérieurs et au niveau de la scissure inter-hémisphérique, dans la région médiane, il y a la représentation de la jambe et du pied.

L'ensemble des fibres du faisceau pyramidal vont converger dans le **centre ovale** et se projeter au niveau d'une structure où les fibres sont **extrêmement concentrées** que l'on appelle la **capsule interne**. Le faisceau pyramidal occupe le **bras postérieur** de la capsule interne. Les fibres issues de la région operculaire (qui vont se projeter sur les noyaux moteurs des nerfs crâniens qui concernent la face) occupent le **genou** de la capsule interne c'est pour ça que l'on appelle cette partie du faisceau pyramidal le **faisceau géniculé**.

Au niveau du tronc cérébral, le faisceau pyramidal va descendre tout droit. Le faisceau géniculé va décusser sur les noyaux moteurs des nerfs crâniens. Le contingent moteur du faisceau pyramidal destiné aux membres va **décusser à 90 %** à la partie basse du bulbe au niveau des pyramides bulbaires. Ces pyramides bulbaires font saillie, ce qui macroscopiquement traduit le fait qu'un énorme contingent de fibre va passer de l'autre côté.

Au niveau de la moelle épinière, le faisceau pyramidal va occuper le **faisceau latéral** et il va se projeter à chaque étage sur le **deuxième neurone moteur** de la voie spinale motrice commune. Celle-ci va commander directement aux muscles.



2. Syndrome pyramidal

Les signes sont :

- ✓ Déficit moteur
- ✓ Modifications du tonus
- ✓ Modifications des réflexes tendineux
- ✓ Modification des réflexes cutanés
- ✓ Syncinésies : Exagération de l'hypertonie d'un membre ou d'une moitié du corps à l'occasion d'un mouvement volontaire.

A. Déficit moteur

1. Examen de la force musculaire

a. Epreuves globales

Essentiellement représentées par les diverses **modalités de la marche**: globale, sur les talons, sur les pointes, en s'accroupissant, en se tenant sur un pied.

b. Manœuvres célèbres

- La manœuvre de Barré ou du serment → consiste à tendre les deux membres supérieurs devant soi avec les mains en extension et de faire fermer les yeux au patient. Au bout de quelques secondes, s'il y a un déficit moteur nous aurons soit un abaissement du membre supérieur du côté atteint, soit, pour les cas les plus frustes, un creusement de la main (= **signe de la main creuse**).
- La manœuvre de Barré au niveau des membres inférieurs → mettre le sujet sur le ventre et fléchir les jambes à 90° sur les cuisses. Pas la peine de fermer les yeux. De même, s'il existe un déficit moteur, nous aurons une chute graduelle du membre inférieur concerné.

- La manœuvre de Mingazzini → patient en décubitus dorsal, jambes fléchies à 90° sur les cuisses puis fléchies à 90° sur le tronc. S'il y a un déficit, il va y avoir de façon unilatérale une baisse globale ou segmentaire du membre inférieur paralysé.

c. Examen segmentaire de la force musculaire

Tester les muscles proximaux des MS :

- ✓ Deltoïde = **C5** = abduction des membres supérieurs ;
- ✓ Biceps = **C6** = flexion de l'avant-bras ;
- ✓ Triceps = **C7** = extension de l'avant-bras.

Exploration de la **distalité** :

- ✓ extension du poignet et des doigts = **C8**
- ✓ flexion des doigts = **T1**
- ✓ interosseux = **T1**
- ✓ exploration de l'opposition du pouce en faisant la manœuvre pouce index qui concerne la racine **T1**

Exploration des muscles proximaux des MI :

- ✓ flexion de la cuisse sur le bassin = muscle psoas concernant la racine **L2**, abducteurs et adducteurs
- ✓ extension de la jambe sur la cuisse (manœuvre essentielle) = muscle quadriceps = **racine L3**
- ✓ flexion de la jambe sur la cuisse = biceps = **L4**
- ✓ extension de la cuisse membre inférieur tendu = grand fessier = **L5**

Exploration des muscles distaux des MI :

- ✓ dorsiflexion du pied (muscles jambier antérieur) = l'examineur a son pouce poser sur le muscle pour apprécier la contraction = **L4 L5**
- ✓ flexion plantaire du pied = muscle triceps sural = **S1**

2. Paralysie faciale centrale

Il faut rappeler que la motricité du **facial supérieur** et du **facial inférieur** est assurée par deux noyaux distincts.

- Le premier noyau, au niveau du facial supérieur, bénéficie d'une **innervation double**.
- Le deuxième noyau bénéficie d'une **innervation simple** donc en cas d'atteinte du premier neurone moteur il va y avoir une expression du déficit qui va se faire de façon prédominante sur le contingent facial inférieur.

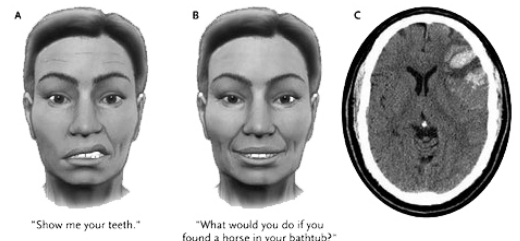
C'est un système de protection de la vision puisque la double innervation du facial supérieur se conçoit pour protéger l'œil. Le facial supérieur concerne essentiellement la motricité des muscles paupillaires en particulier l'orbiculaire.

Un déficit du **deuxième neurone moteur périphérique** va entraîner une paralysie faciale qui va toucher massivement les deux contingents. La caractéristique de cette paralysie : défaut d'**occlusion** oculaire.

La **paralysie faciale centrale** prédomine sur le contingent facial **inférieur** de l'autre côté. Mais on peut de temps en temps mettre en évidence un déficit discret du facial supérieur en faisant contracter de façon très intense l'orbiculaire paupillaire. On aura alors du côté atteint un **lâchage** de la contraction si bien que les cils du patient seront plus visible du côté paralysé. C'est ce qu'on appelle le **signe des cils de Souques**.

Le phénomène de **dissociation automatico-volontaire** : si on a une atteinte du **facial** du côté gauche, lorsque vous demandez au sujet de façon volontaire de faire des mouvements au niveau de son nerf facial (par exemple montrer ses dents) vous objectiverez un **déficit mineur central** parce qu'il épargne le facial supérieur et prédomine sur le contingent facial inférieur.

En revanche, dans l'attitude **spontanée** (par exemple l'individu se met à rire) vous verrez que la **paralysie faciale s'efface**. Ça traduit bien le fait qu'au niveau cortical le faisceau pyramidal est bien le siège de la **motricité volontaire**.



Il existe un phénomène de **dissociation automatico-volontaire inverse** : il est strictement inverse à celui qui vient d'être exposé. Il touche plutôt les lésions profondes.

Prédomine sur les muscles distaux : allongeurs au membre supérieur, raccourcisseurs au membre inférieur • Intensité variable : Parésie discrète ++ Cils de Souques, mimique volontaire Barré MS Barré MI, Mingazzini Paralysie totale

3. Déficit moteur

Prédomine sur les **muscles distaux** : au niveau des allongeurs aux MS, des raccourcisseurs aux MI. C'est pour cela que l'on a le **phénomène de la main creuse**.

L'intensité du syndrome pyramidal est variable.

- Parésie discrète ++ : atteinte du faisceau pyramidal est insidieuse.
 - Cils de Souques, mimique volontaire
 - Barré MS
 - Barré MI
 - Mingazzini

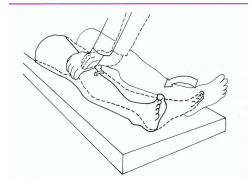
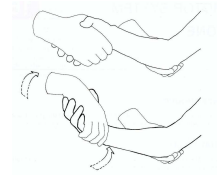
Paralysie totale : si atteinte massive et surtout **aiguë** du faisceau pyramidal. Topographie variable selon l'atteinte.

B. Troubles du tonus

Tonus = état de contraction basal des segments musculaires les uns par rapport aux autres.

1. Examen du tonus

- ✓ Membre supérieur : on demande au sujet de ne rien faire et on pratique des manœuvres de **flexion-extension passive** ou de **prono-supination passive**.
- ✓ Membres inférieurs : étude du ballant du pied à la **rotation passive** alternée de la hanche. Le patient est donc en décubitus dorsal, on lui dit de se détendre. Prendre le membre inférieur comme un poteau, et on fait faire des manœuvres de rotation alternée avec comme point de rotation la hanche. On étudie le ballant du pied :
 - **Hypertonie** : le pied doit rester fixe et va suivre les mouvements que l'on imprime.
 - **Hypotonie** : le ballant du pied va être très exagéré, et le pied va partir dans tous les sens.



2. Atteintes du tonus

Stade de paralysie flasque: **hypotonie**

- Lésion aiguë et récente
- Valeur localisatrice chez un malade dans le coma

Stade de paralysie spastique: **hypertonie élastique**

- Résistance à l'allongement du muscle lors de mouvements passifs, augmentant avec le degré et la vitesse d'étirement.
- Lorsqu'on relâche un muscle spastique étiré, le membre reprend sa position d'équilibre (hypertonie élastique).
- Lorsque l'étirement est poursuivi malgré la résistance, celle-ci peut céder brusquement à la façon d'une lame de canif.
- Prédomine sur les muscles anti-gravifiques, sur les fléchisseurs au membre supérieur et sur les extenseurs au membre inférieur. S'accentue à la station debout et à l'effort.
- Postures:
 - MS en adduction, coude et poignet semi-fléchis, doigts en
 - MI: jambe et pied en extension et varus, hanche en adduction.
- Démarche fauchante : sujet évite le sol quand il marche.

C. Modification des réflexes tendineux

1. Examen de ROT

Les tester à chq examen clinique.

Au niv. des membres sup :

- **Bicipital** (C5-C6) : on percute sur notre index, posé sur le tendon bicipital. La réponse doit normalement être une contraction du biceps, et donc une flexion de l'avant-bras sur le bras.
- **Tricipital** (C7) : on percute directement l'olécrane, et on obtient une contraction du muscle triceps, et donc une extension de l'avant-bras sur le bras.
- **Stylo-radial** (C6) : on percute la styloïde radiale par l'intermédiaire du doigt posé dessus. Entraîne une flexion de l'avant-bras sur le bras.
- **Cubito-pronateur** (C8) : on percute en arc de cercle la styloïde cubitale. On obtient un petit mouvement de pronation de la main.

Pour explorer ces réflexes, le patient doit être en décontraction. S'il est tendu, soit les réflexes sont abolis, soit ils sont augmentés.

Au niv. des membres inf :

- **Rotulien** (L4) : patient en décubitus dorsal, en passant la main sous le creux poplitée. Comparer les réflexes rotuliens des 2 jambes. Réponse physiologique = contraction du quadriceps, avec une extension de la jambe sur la cuisse. Pour les sujets qui n'arrivent pas à se détendre, les mettre assis, jambes ballantes, au bord du lit.
- **Achilléen** (S1) : chez les sujets jeunes, un peu neurotoniques, il est très facile à retrouver en décubitus dorsal, mais chez des sujets il peut être beaucoup plus difficile à retrouver.

Chez les sujets trop tendus, il est possible de faire une **manœuvre de sensibilisation** → faire contracter la mâchoire du patient pour décontracter les autres muscles.

Pour le membre inférieur, on peut faire la manœuvre de Jendrassik → consiste à tirer (latéralement) sur les deux mains qui sont réunies entre elles alors que les doigts sont en forme d'hameçon (crochetés).

2. Les réflexes chez les sujets atteints du syndrome pyramidal :

Au stade aigu de **paralysie flasque** → les réflexes sont abolis.

A l'installation de la **spasticité**, les réflexes réapparaissent, le plus souvent en parallèle exact :

- **Vifs** (mais certains sujets ont physiologiquement des réflexes vifs)
- **Polycinétiques** : la contraction musculaire réflexe n'est pas unique, et on va avoir une série de contractions.
- **Diffusés** : on obtient le réflexe en dehors de la zone physiologique. Ex. : à la percussion de la styloïde radiale, si on obtient une contraction du biceps, le réflexe est dit diffusé.
- **Extension de la zone réflexogène** : la percussion à distance de certains segments osseux, qui en principe ne sont pas concernés par le réflexe, entraîne l'apparition de ce réflexe.

- **Clonus** (de la cheville ou de la rotule) : quand on applique un mouvement passif de flexion forcée du pied sur la jambe, il y a réflexe, avec des **contractions musculaires saccadées**.
Le même phénomène peut se retrouver au niveau du tendon rotulien si on applique un mouvement rapide vers le bas de la rotule. Le clonus peut être **inépuisable** (les secousses ne s'arrêtent pas tant que l'on maintient la flexion), ou **épuisable** (si le clonus s'arrête de lui-même).

Ces modifications des réflexes ont donc valeur d'orientation. Ils ont valeur comparative par rapport à l'autre côté (si franchise asymétrie des réflexes, c'est significatif).

D. Modification des réflexes cutanés

1. Réflexe cutané plantaire (S1-S2) : le signe de Babinski

- Seul signe réellement **spécifique** d'atteinte pyramidale.
- **Extension** lente, "majestueuse" du gros orteil
- Parfois abduction des autres orteils (Dupré)
- Lors de la recherche du réflexe cutané plantaire → qui normalement entraîne une **flexion** des orteils
- Technique rigoureuse :
 - mise en confiance
 - pied réchauffé
 - pointe mousse
 - bord externe du pied puis vers la base du gros orteil

2. Signe de Hoffmann

- Flexion des doigts et du pouce
- Induite par le relâchement brusque d'une flexion forcée de l'index

3. ++ Abolition des réflexes

- cutanés abdominaux : stimulation de la peau du ventre entraîne une contraction réflexe des muscles sous-jacents, avec le plus souvent une attraction de l'ombilic du côté de la stimulation. On peut le faire de chaque côté pour vérifier une réponse cohérente, similaire des 2 côtés. Ce signe a une grande spécificité : s'il y a abolition unilatérale d'un réflexe cutané abdominal, ça a presque valeur d'un signe de Babinski.
- crémastériens

4. Réflexes de défense ou de triple retrait = signe de Babinski extrême

- Toute stimulation cutanée, douloureuse ou non, au niveau des membres inférieurs, va entraîner une réaction réflexe en triple retrait, c'est-à-dire extension du gros orteil, flexion du pied sur la jambe, flexion de la jambe sur la cuisse, et de la cuisse sur la hanche.

E. Syncinésies

Syncinésies globales: exagération de l'**hypertonie** de tout un membre ou de tout un hémicorps à l'occasion d'un **mouvement volontaire**.

Syncinésies de coordination: mouvements se produisant dans un **territoire paralysé** à l'occasion de mouvements volontaires exécutés dans un autre territoire.

3. Topographie

Les atteintes du faisceau pyramidal situées au **dessus** de la décussation bulbaire vont entraîner des **signes controlatéraux** à la lésion.

- monoplégie (atteinte d'un seul membre),
- hémiplégie (atteinte des membres supérieur et inférieur associés),
- syndrome alterne (atteinte directe d'une paire crânienne, et du fait de la proximité topographique l'atteinte croisée du faisceau pyramidal).

Les atteintes pyramidales sont rarement isolées. On a le plus souvent des signes associés, par exemple sensitifs ou sensoriels. Les signes s'expriment toujours en **dessous de la lésion**.

Si l'atteinte du faisceau pyramidal siège en **deçà** de la décussation bulbaire, les signes seront du **même côté** que la lésion. Le plus souvent, comme la moelle épinière est toute petite, il y a une atteinte globale des 2 faisceaux pyramidaux :

- quadriplégie, } (quand l'atteinte est au niveau du segment céphalique)
- quadriparésie, }
- paraparésie, } (lorsque l'atteinte est située en dessous du segment céphalique : segment dorsal ou lombaire)
- paraplégie, }

Rarement, il y a atteinte médullaire d'un seul faisceau pyramidal ; atteinte du côté du déficit clinique ; il s'agit d'une **hémiplégie spinale**.

- L'atteinte corticale et cortico-sous-corticale du faisceau pyramidal au niveau de l'origine va entraîner une hémiparésie ou une hémiplégie de type non proportionnelle, c'est-à-dire qu'elle va être parcellaire, et elle peut toucher le segment brachial et le segment facial en épargnant les membres inférieurs (ex : un déficit de l'artère sylvienne entraîne essentiellement un déficit brachio-facial, avec une épargne pyramidale du membre inférieur).
- L'atteinte capsulaire → toutes les fibres sont atteintes -> hémiplégie proportionnelle.
- Atteinte du tronc cérébral
 - atteinte directe d'un nerf crânien (facial, par exemple)
 - atteinte du faisceau pyramidal
 ⇒ donnant une hémiplégie qui s'exprime du côté controlatéral à l'atteinte du nerf crânien. C'est le **syndrome alterne**.
- Atteinte médullaire (après décussation)
 - quadriparésie/quadriplégie
 - syndromes particuliers, qui combinent des atteintes pyramidales et des atteintes sensitives = **syndrome de Brown-Séquard**.

Syndromes alternes

1. Syndrome de Weber

Pédonculaire, à la partie **supérieure** du tronc cérébral.

Comporte :

- paralysie directe du 3^{ème} nerf crânien, avec un strabisme externe
- hémiplégie controlatérale.

2. Syndrome de Millard-Gubler

Protubérantielle (bc plus bas)

comporte

- atteinte directe du facial
- atteinte pyramidale controlatérale (hémiplégie controlatérale).

Attention, dans ce syndrome, il y a une atteinte **nucléaire** du noyau du facial. L'expression de cette paralysie faciale n'est donc pas centrale, mais **périphérique**, puisqu'il y a une atteinte du faisceau géniculé, qui passe au second plan. On est sur le 2^{ème} neurone. L'expression est donc celle d'une paralysie faciale périphérique.

Le syndrome pseudo-bulbaire

Atteinte bilatérale des faisceaux **géniculés cortico-nucléaires**, c'est-à-dire le contingent du faisceau pyramidal destiné aux noyaux moteurs des nerfs crâniens. Ce faisceau est très protégé, car il existe une innervation bilatérale.

L'atteinte unilatérale du faisceau géniculé est le plus souvent pauci-symptomatique. Mais en cas **d'atteintes bilatérales** (infections cérébro-vasculaires), on a une atteinte **déficitaire et spastique de la face**, de la langue, du pharynx et du larynx.

Cela s'exprime par des **troubles de la phonation**, de la **déglutition**, par une **diparésie faciale centrale** (difficulté à la motricité volontaire faciale des 2 côtés), et des phénomènes neuropsychologiques (rire et pleuré spastiques)