

LES SYNDROMES TOPOGRAPHIQUES

En Neurologie, la connaissance du siège de la lésion (diagnostic topographique) constitue obligatoirement la première étape de tout diagnostic neurologique.

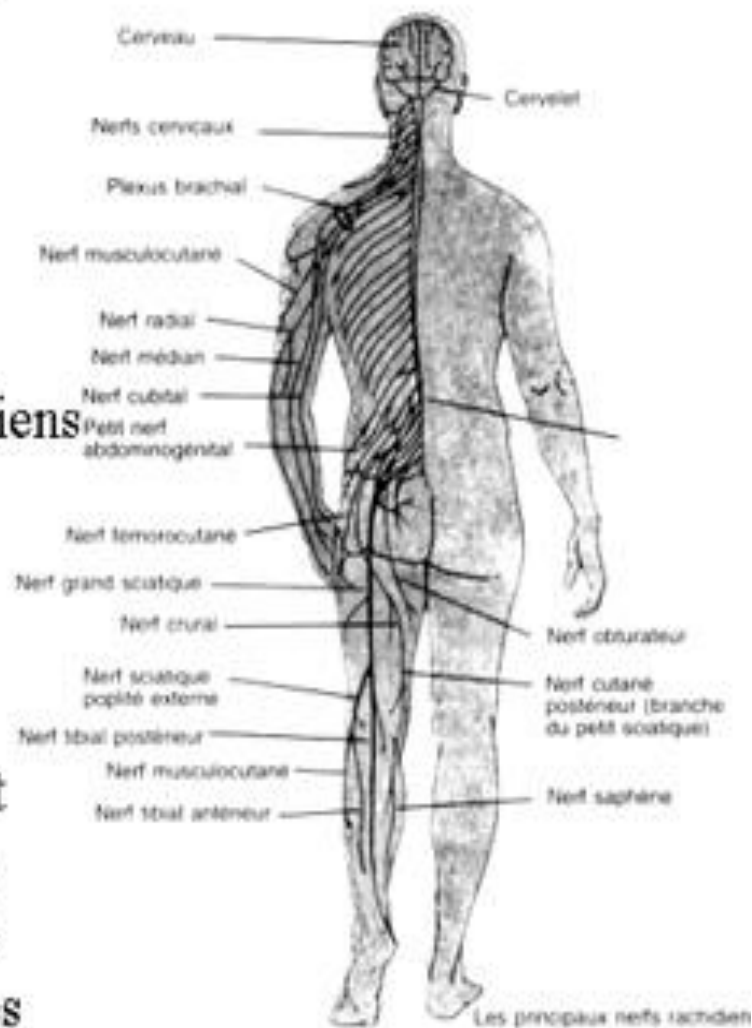
Le système périphérique (SNP)

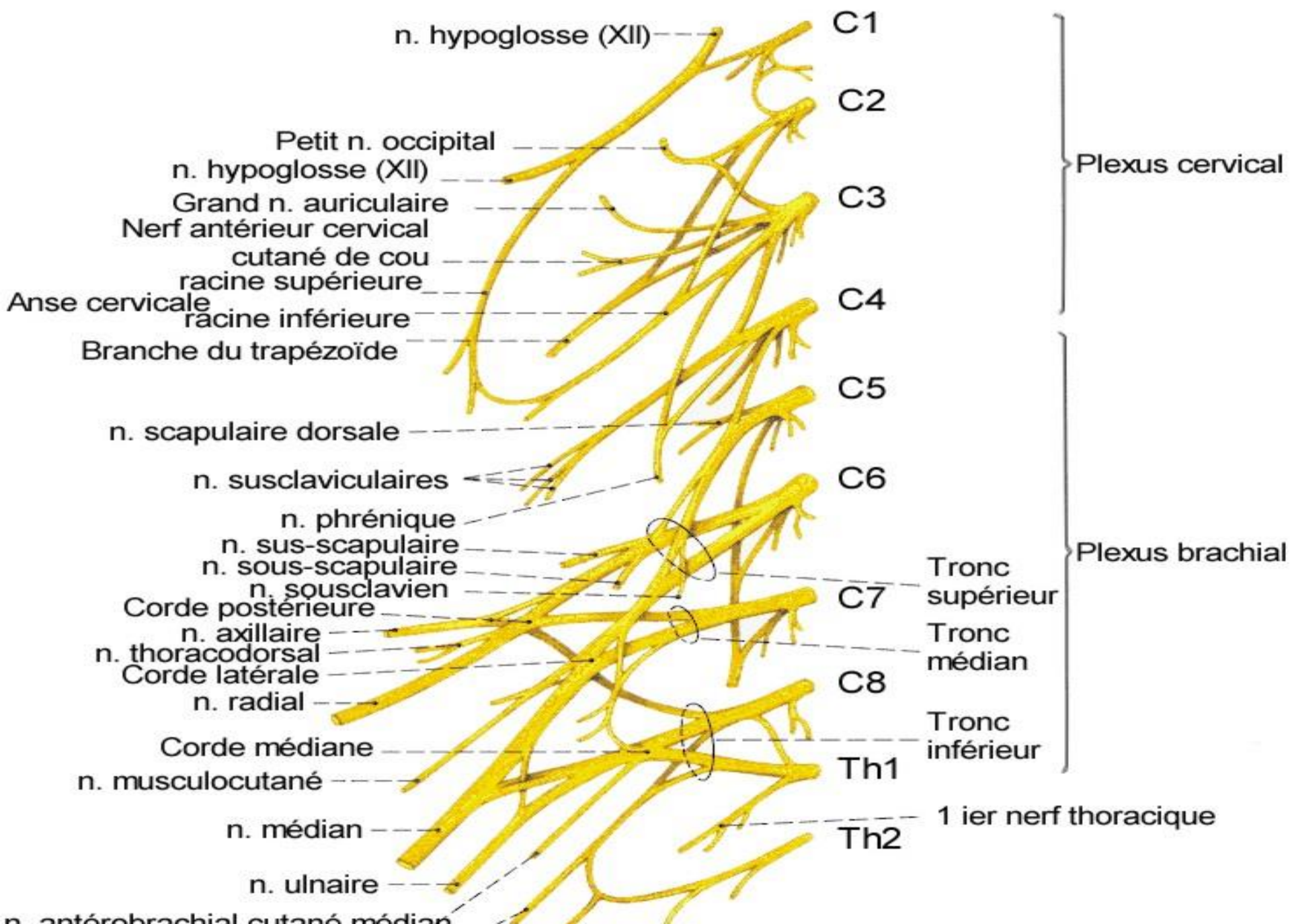
Organisation anatomique:

- les ganglions (regroupent les neurones)
- les nerfs crâniens (12 paires) et rachidiens (ou spinaux, 31 paires) et leurs très nombreuses ramifications

Fonction:

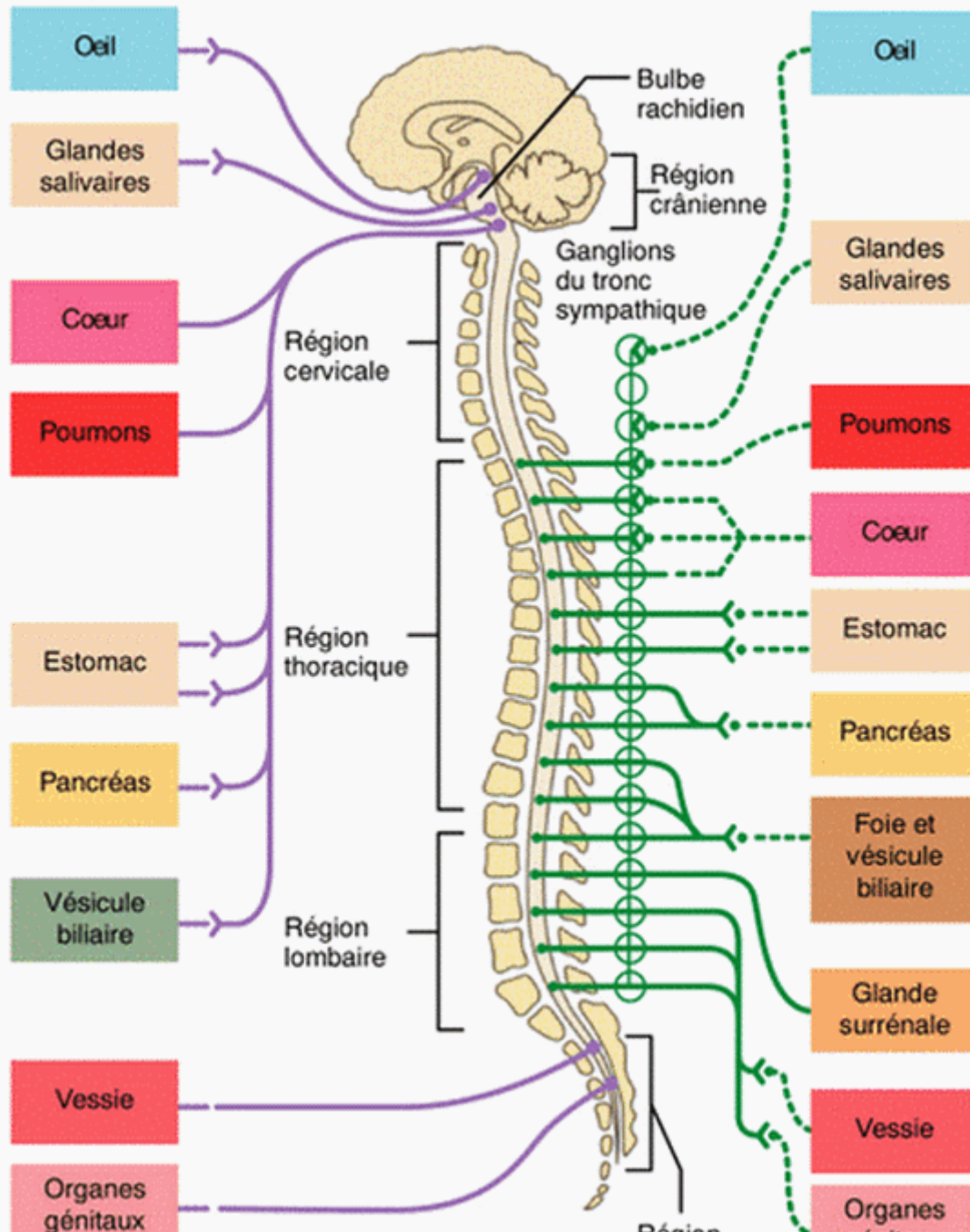
- Relie le SNC au reste de l'organisme et véhicule des informations **sensitives ou afférentes** (des organes vers le SNC) et **motrices ou efférentes** (du SNC vers les organes)



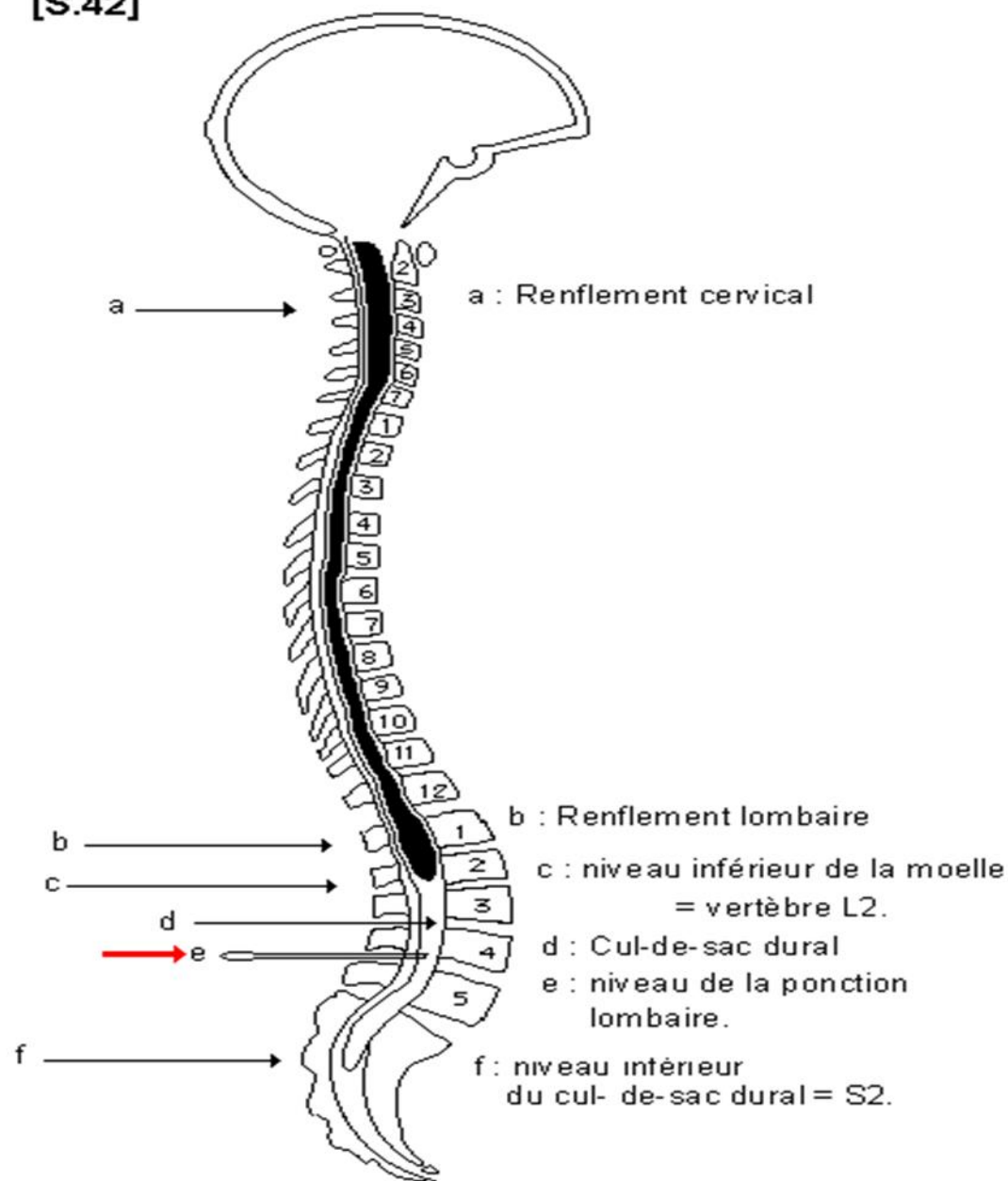


Système nerveux
parasympathique

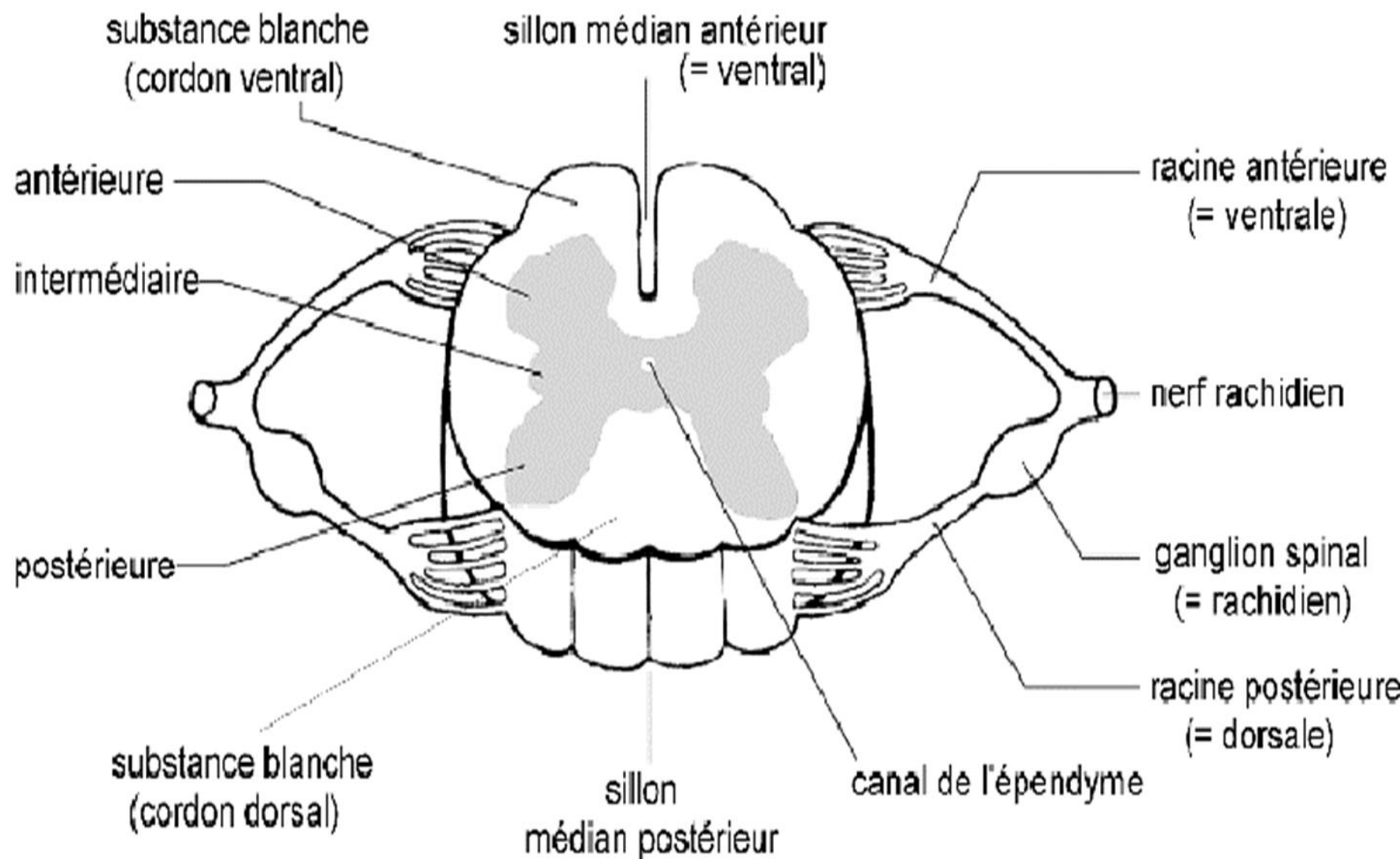
Système nerveux
orthosympathique



[S.42]

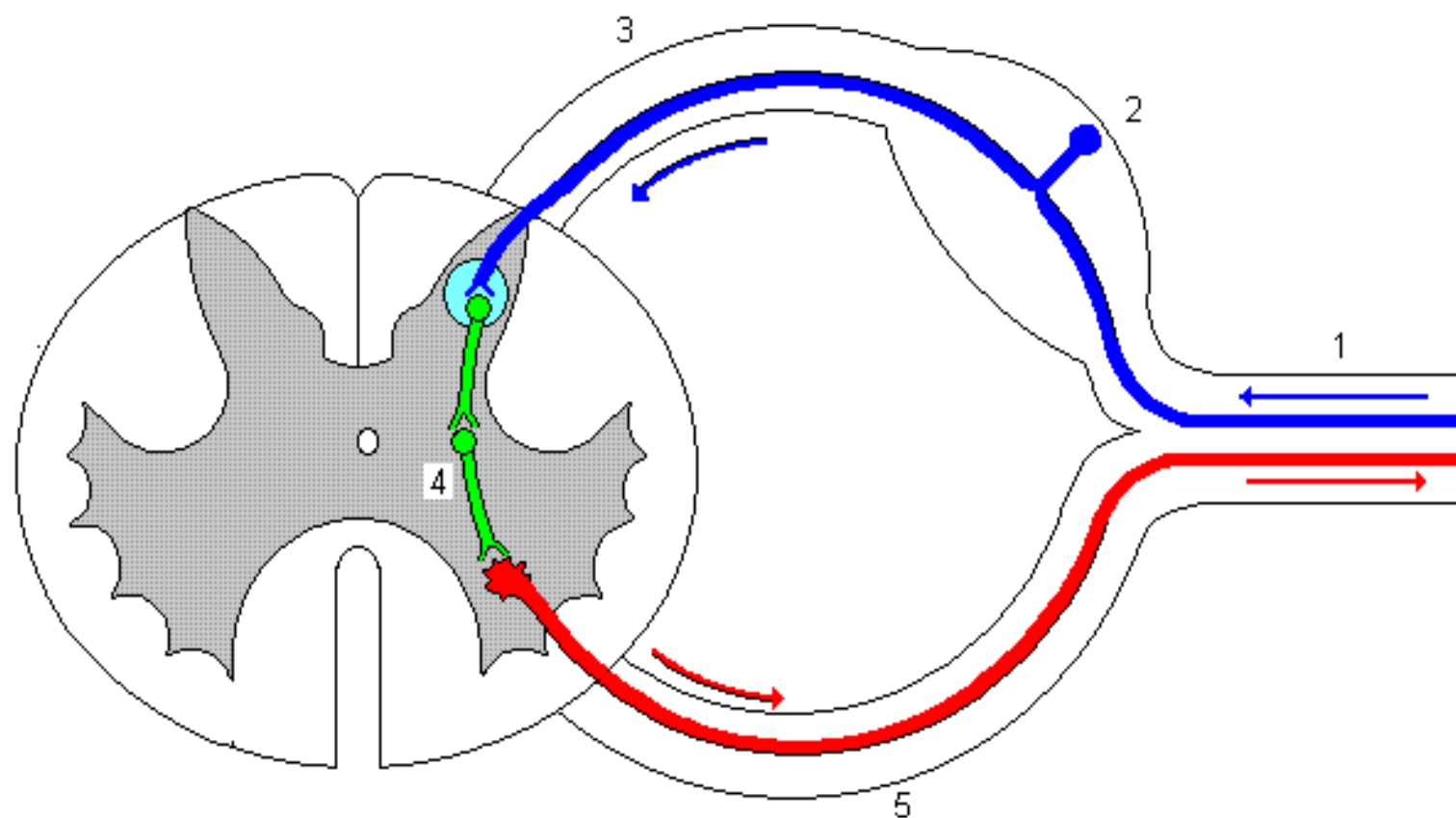


La moelle épinière :
disposition générale dans le canal vertébral



[S.55]

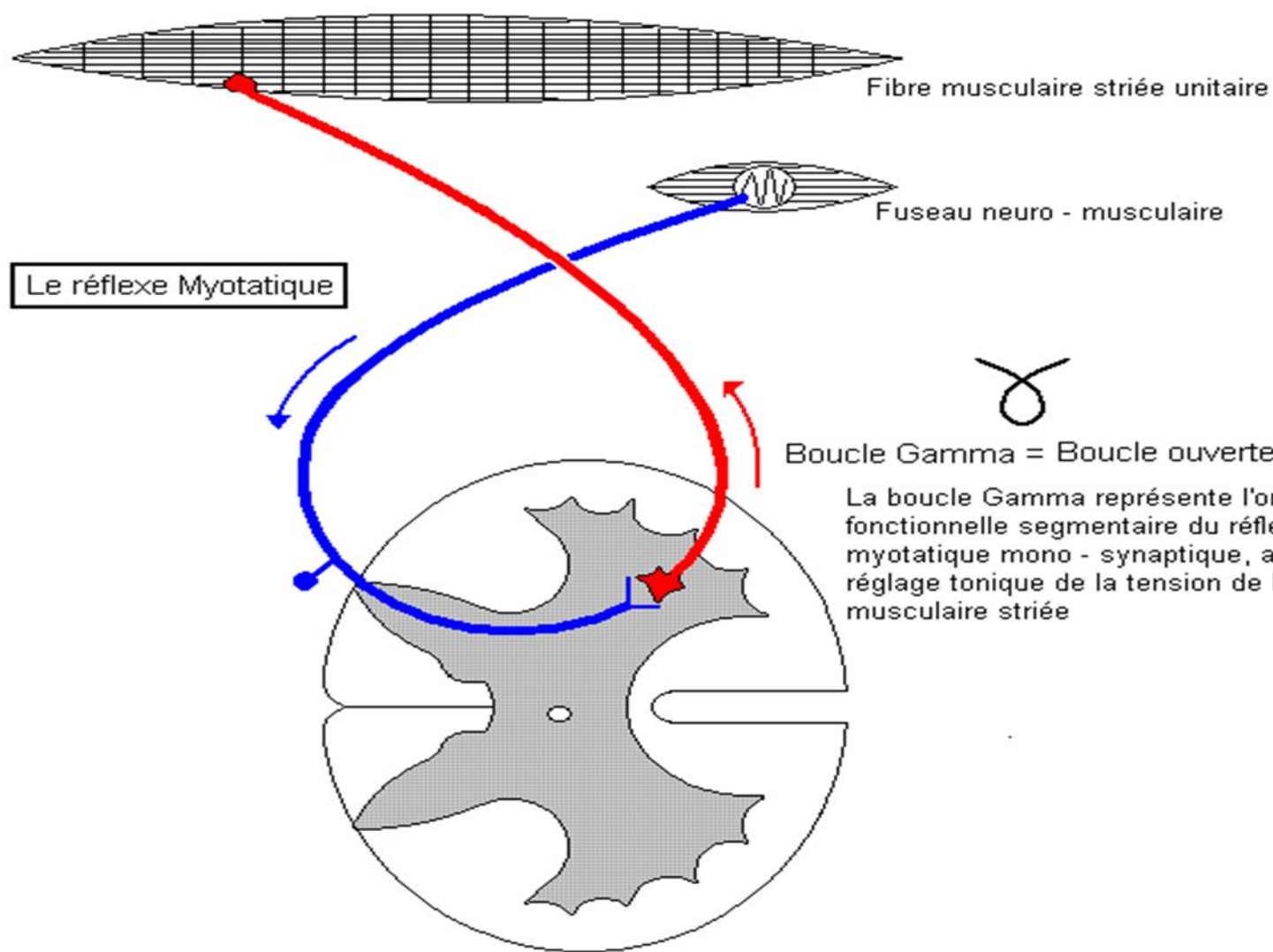
Arc réflexe de niveau médullaire segmentaire

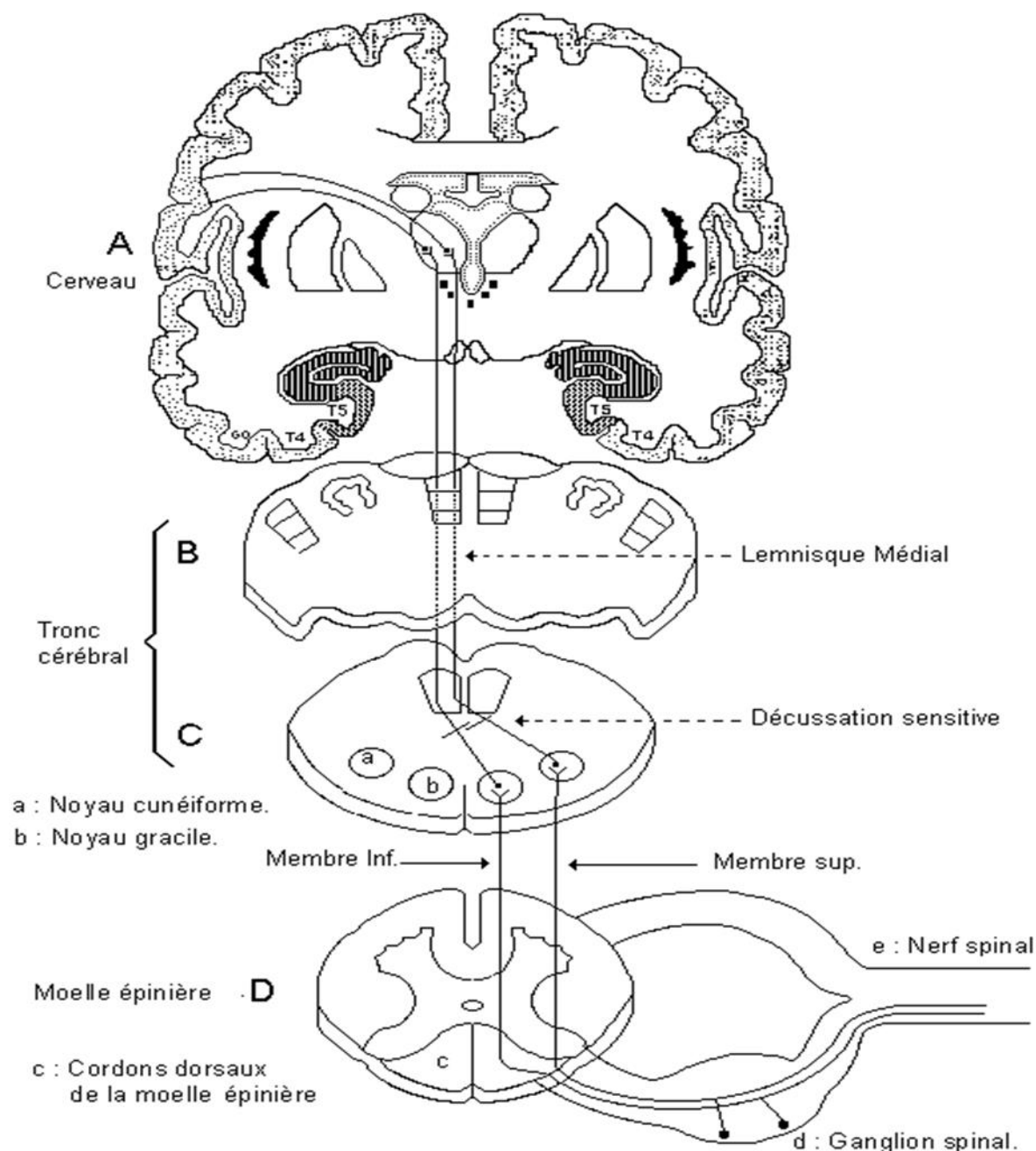


- 1 - Nerf Spinal (ou rachidien) - Nerf mixte 2 - Ganglion spinal 3 - Racine dorsale (sensitive)
4 - Inter - neurones (un ou plusieurs) 5 - racine ventrale (motrice)

[S.57]

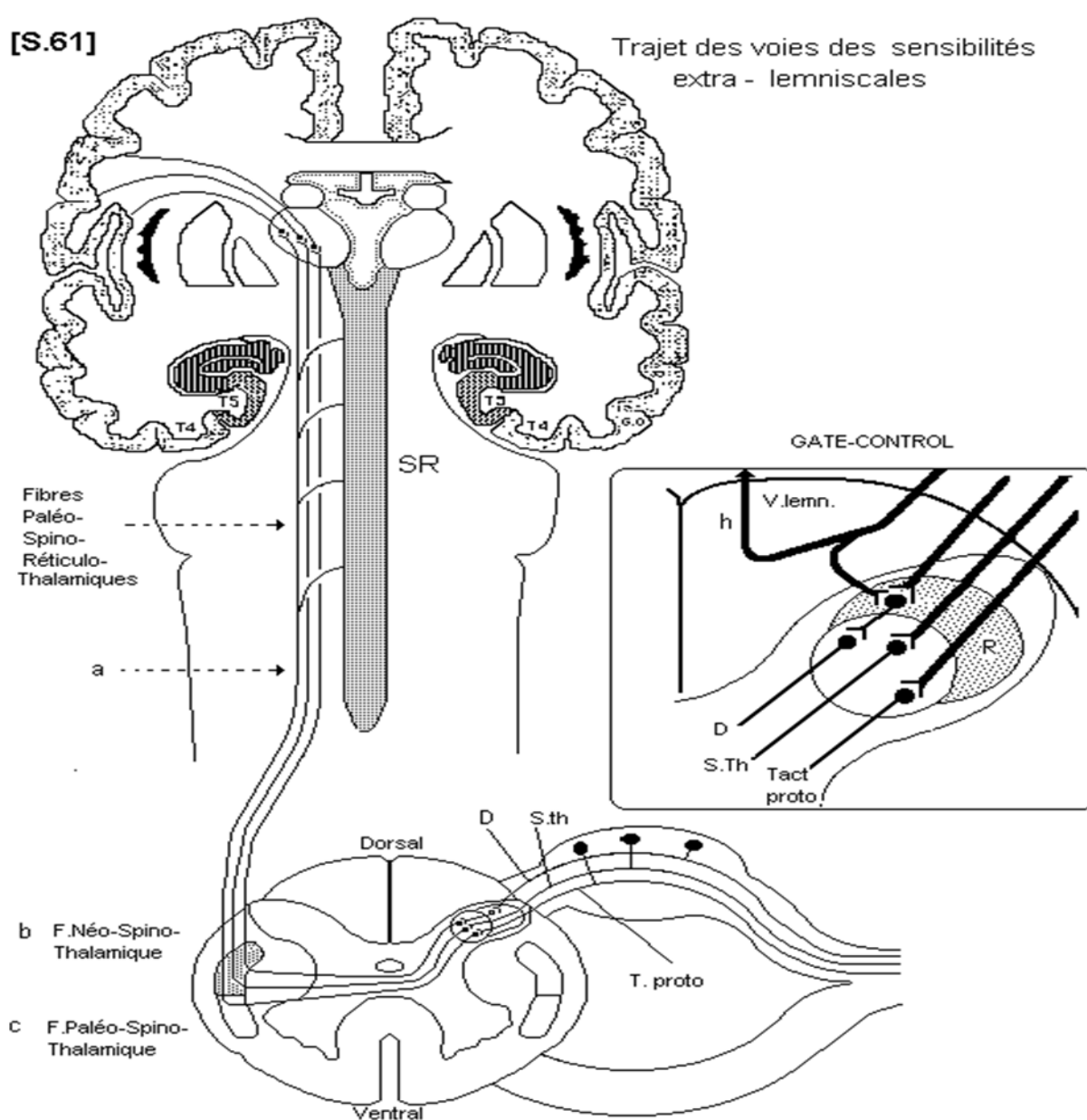
Principe de la boucle Gamma



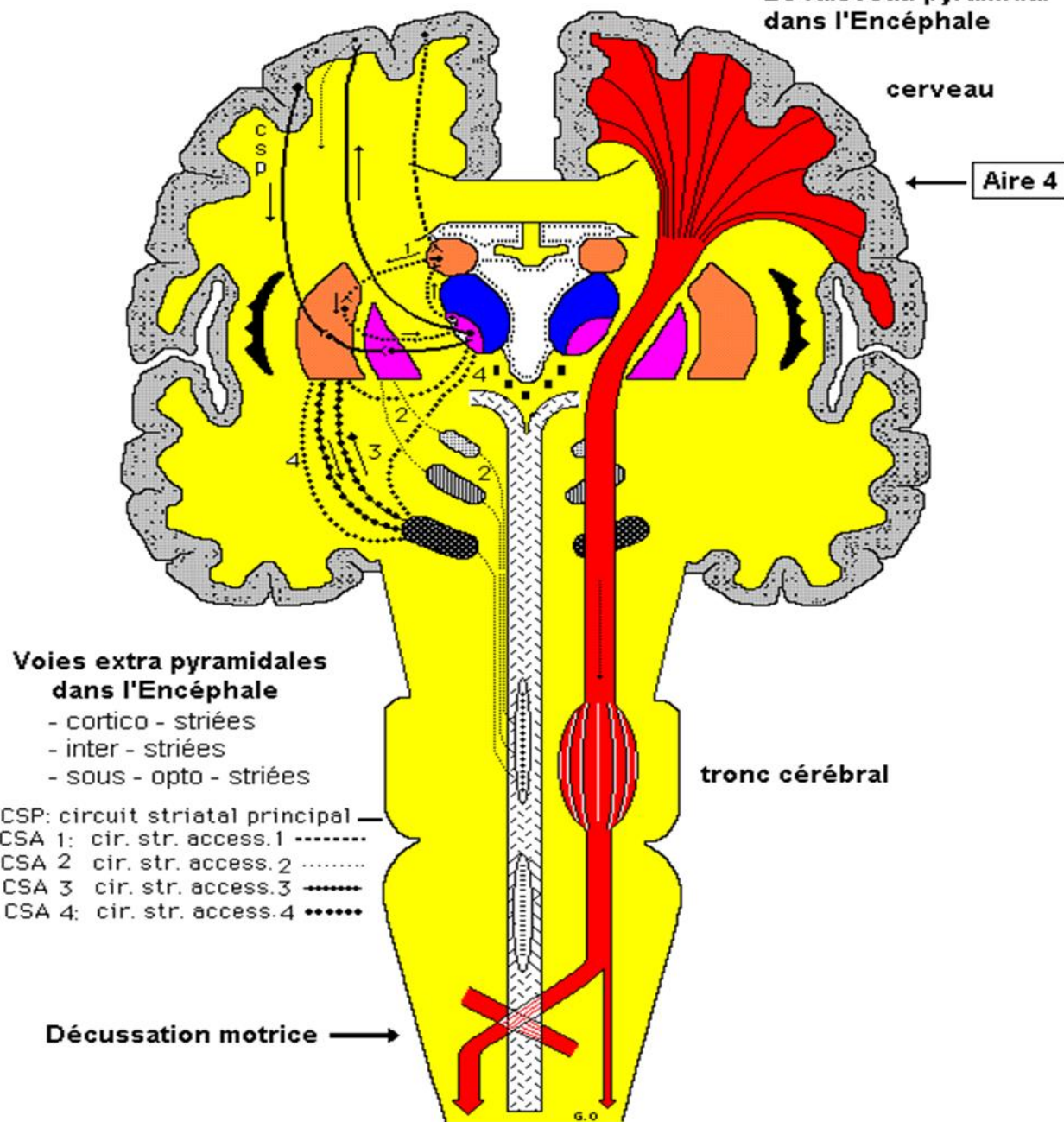


[S.61]

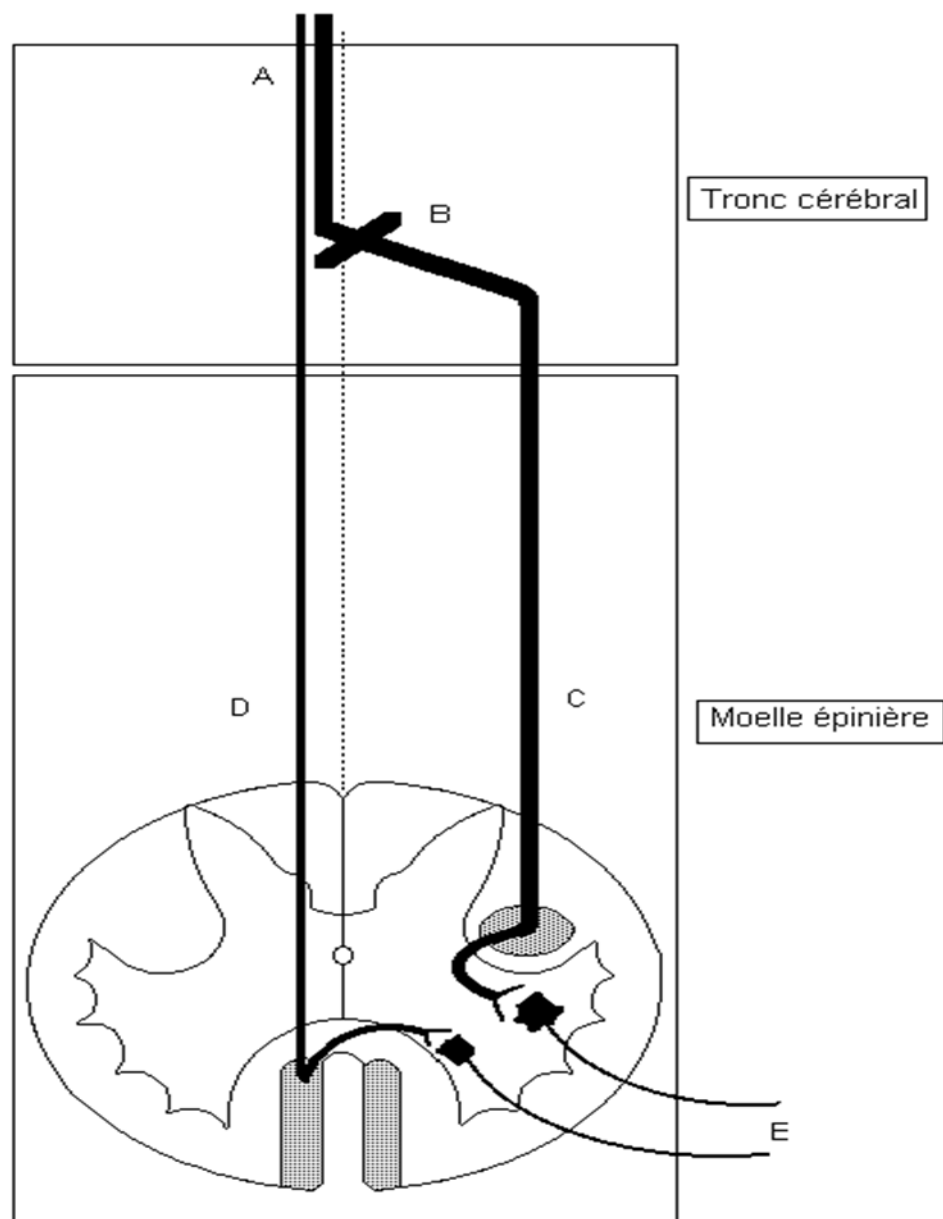
Trajet des voies des sensibilités
extra - lemniscales



- a : Faisceau spino - thalamique (avec fibres collatérales spino - réticulo - thalamiques)
 b : Faisceau Néo - spino - thalamique. c : Faisceau Paléo - spino - thalamique
 D : fibres de la douleur. S.th. : fibres de la sensibilité thermique.
 Tact proto: fibres du tact protopathique; g : substance réticulée. h : voies lemniscales
 R : substance gélatineuse de Rolando. SR : Substance réticulée
 V.lemn.: Voies lemniscales

Le faisceau pyramidal
dans l'Encéphale

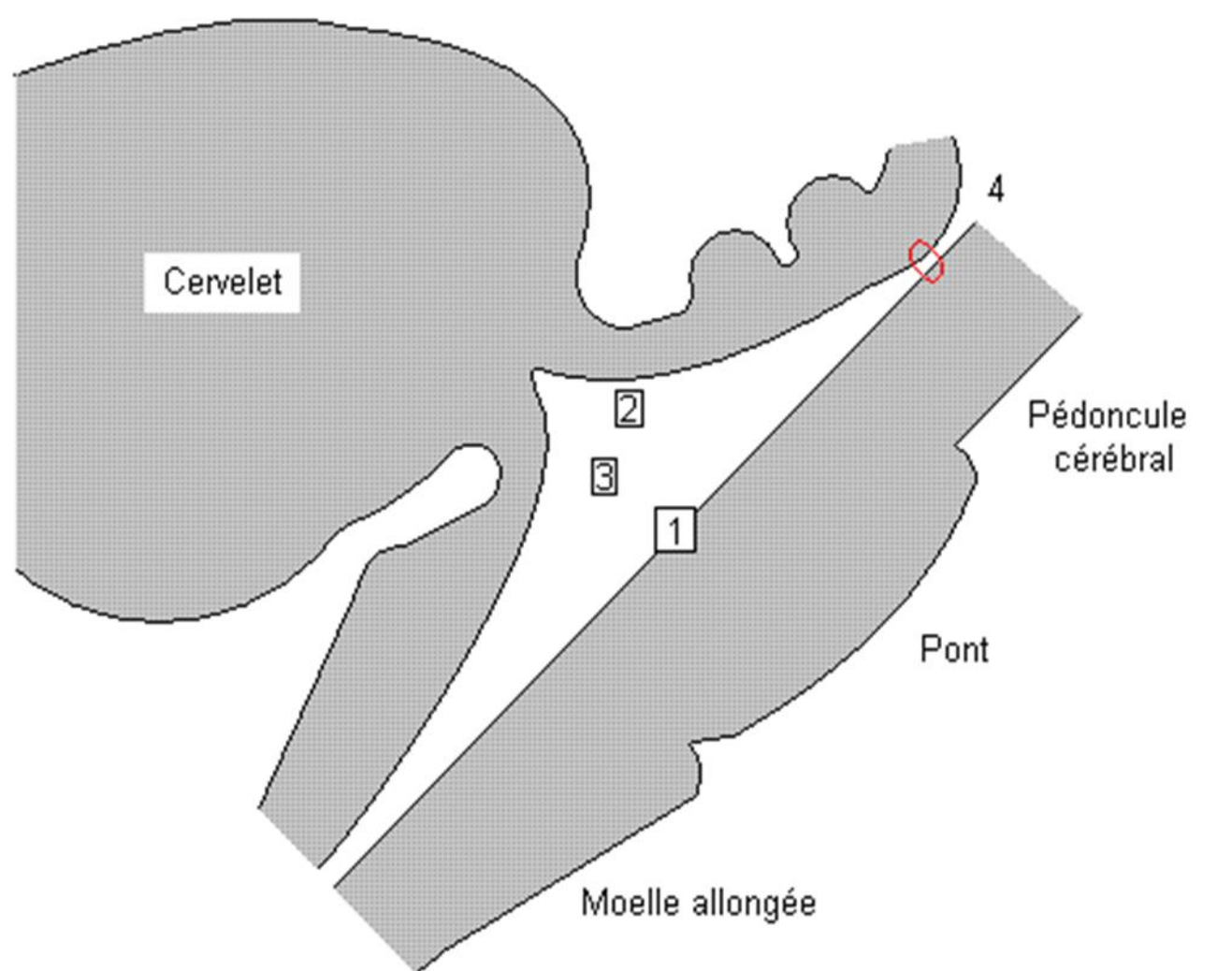
[S.66] Organisation de la voie motrice pyramidale dans la moelle épinière



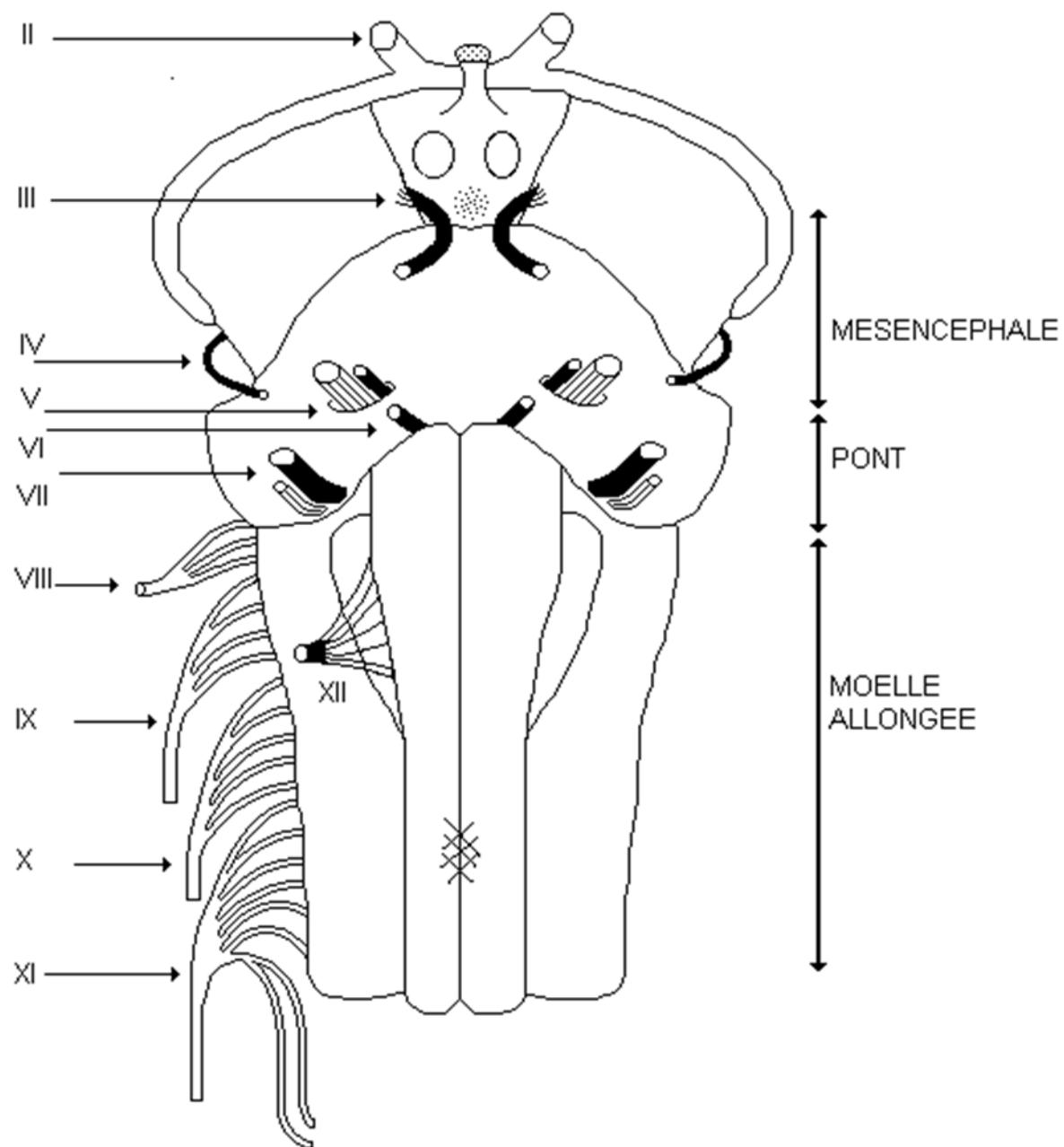
A : Faisceau pyramidal. B : Décussation motrice.
C : Faisceau pyramidal croisé D : Faisceau pyramidal direct.
E : Motoneurones périphériques.

[S.74]

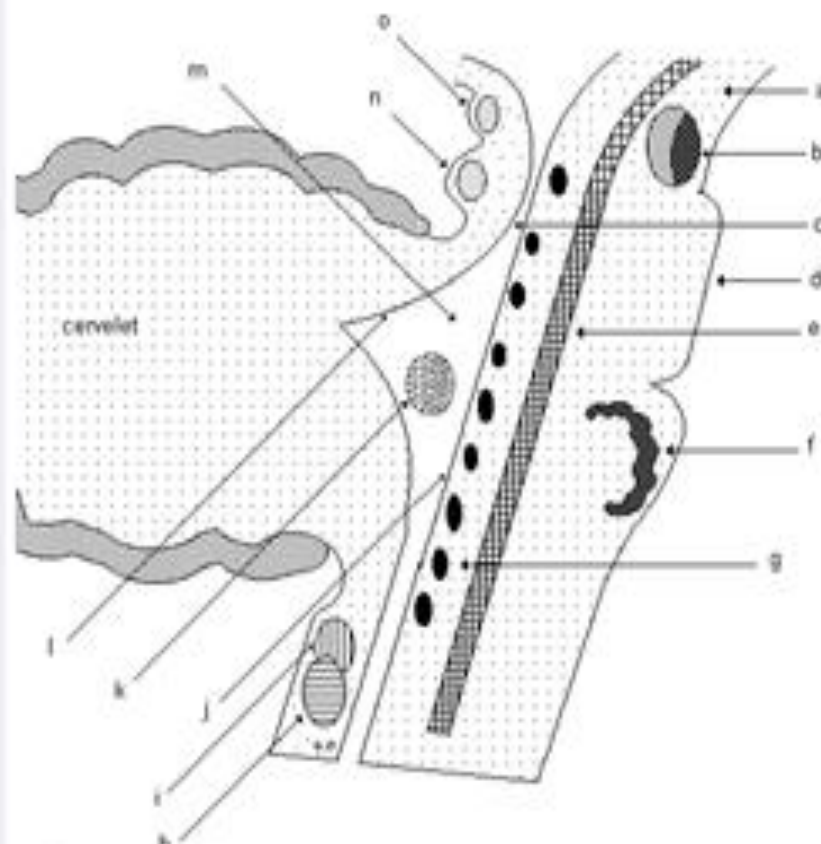
Coupe vertico - sagittale du Tronc cérébral et du cervelet montrant la cavité du IVème ventricule



- 1 - Plancher du IVème ventricule 2 - Toit du IVème ventricule
3 - Cavité du IVème ventricule 4 - Aqueduc du Mésencéphale (ou de Sylvius)



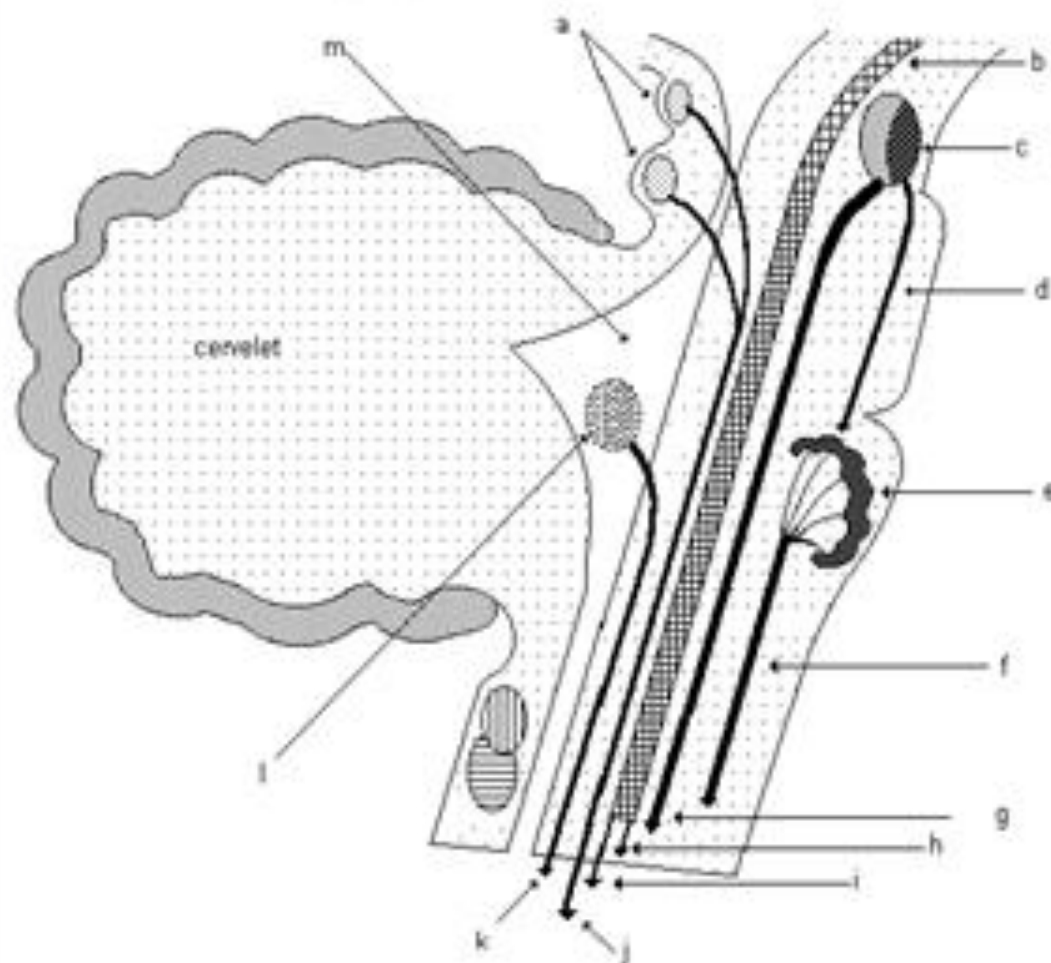
[S.77] Tronc cérébral : Morphologie interne (coupe vertico - sagittale)
 Noyaux segmentaires et supra-segmentaires
 de la substance grise du Tronc cérébral



- a : Péduncule cérébral. b : Noyau rouge. c : Aqueduc du Mésencéphale.
 d : Pont. e : Substance Réticulée. f : Olive de la moelle allongée.
 g : Noyaux segmentaires (noyaux des nerfs crâniens). h : Noyau Gracile .
 i : Noyau Cunéiforme. j : plancher du 4ème ventricule.
 k : Noyau Vestibulaire (représenté en grisé, car il n'est pas placé dans le plan
 de coupe, mais dans les angles latéraux du 4ème ventricule).
 l : toit du 4ème ventricule. m : cavité du 4ème ventricule. n : Colliculus inférieur
 o : Colliculus supérieur.

[S.84]

Les voies extra-pyramidales dans le tronc cérébral
(coupe vertico - sagittale du tronc cérébral)

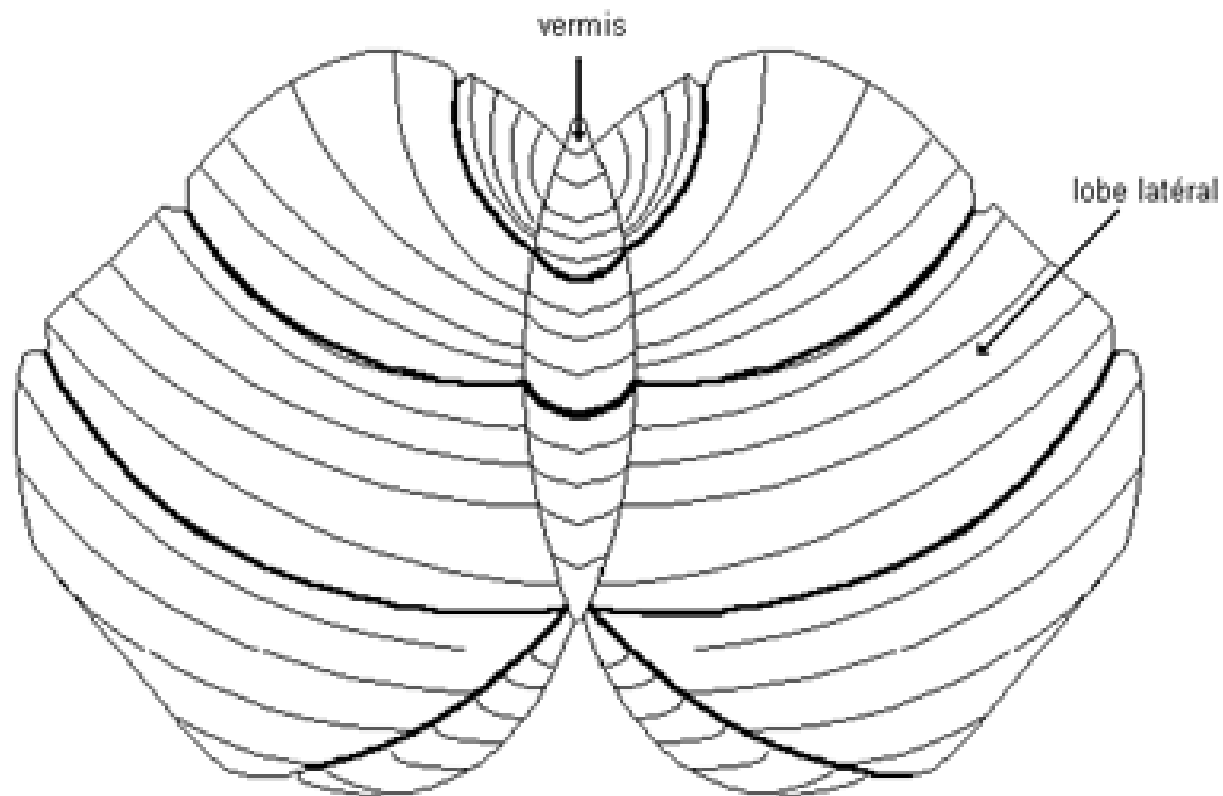


- a : Noyaux du toit du mésencéphale (colliculus supérieur et colliculus inférieur).
 b : Substance réticulée. c : Noyau Rouge. d : Faisceau central de la calotte.
 e : Olive de la moelle allongée. f : Faisceau Olivo - spinal. g : Faisceau Rubro - spinal.
 h : Faisceau Réticulo - spinal médian. i : Faisceau Réticulo - spinal latéral.
 j : Faisceau Tecto - spinal. k : Faisceau Vestibulo - spinal. l : Noyau vestibulaire.
 m : cavité du 4ème ventricule.

[S.85]

Cervelet : Face supérieure

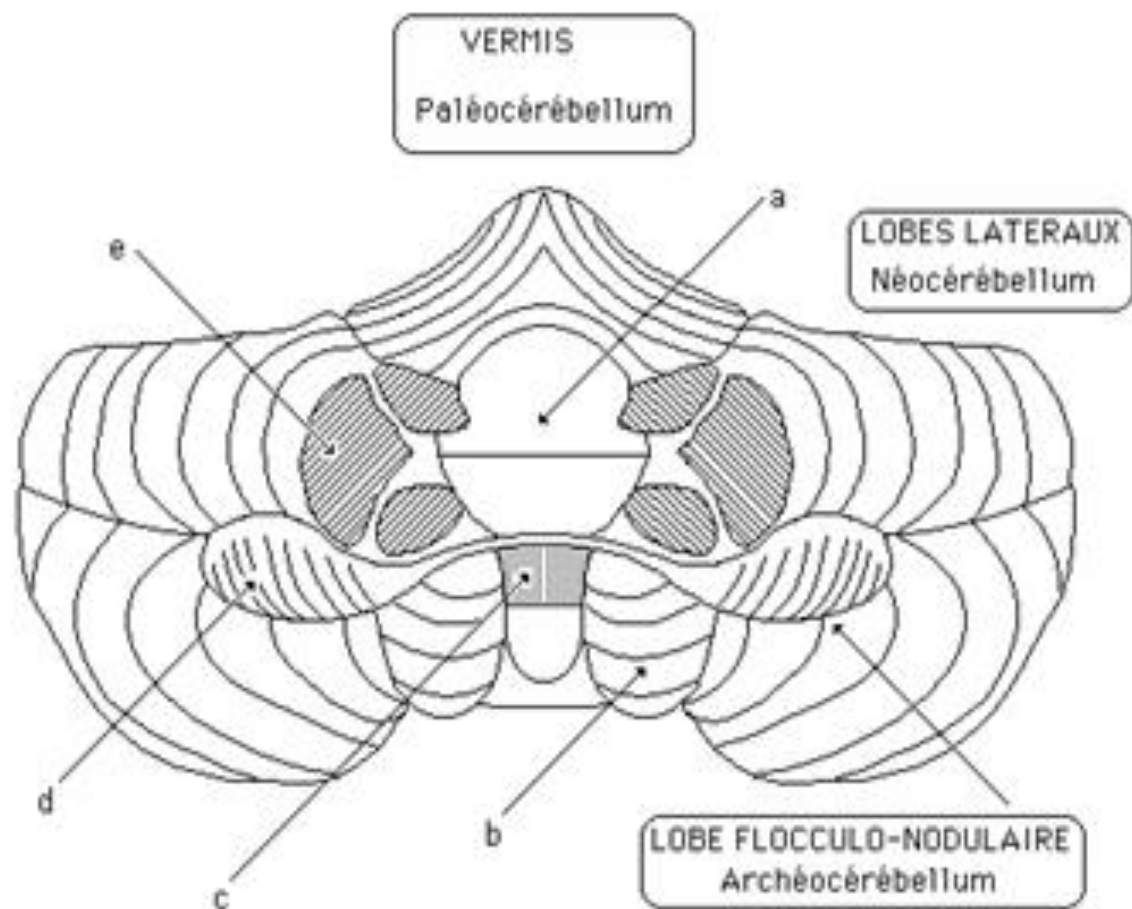
AVANT



ARRIERE

[S.86]

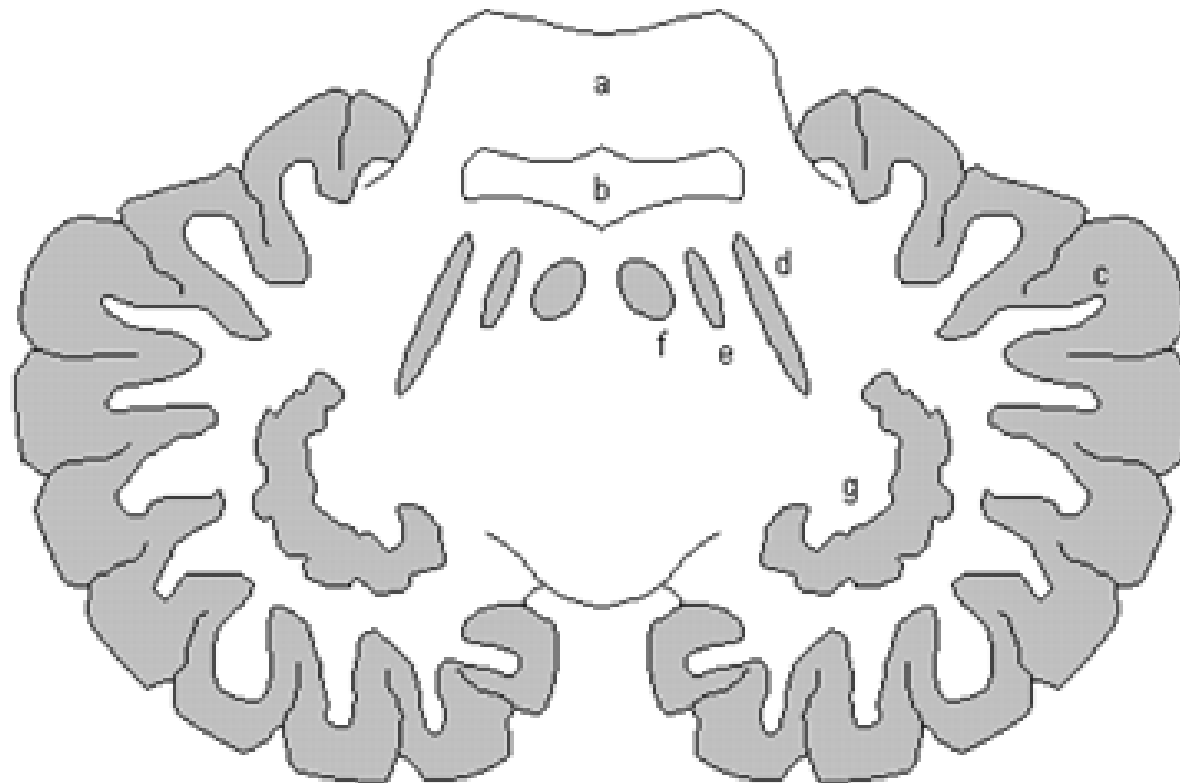
Cervelet : Face ventrale



a : sommet du 4ème ventricule. b : Amygdale cérébelleuse.
c : Nodule. d : Flocculus.
e : section des pédoncules cérébelleux.

[S.87]

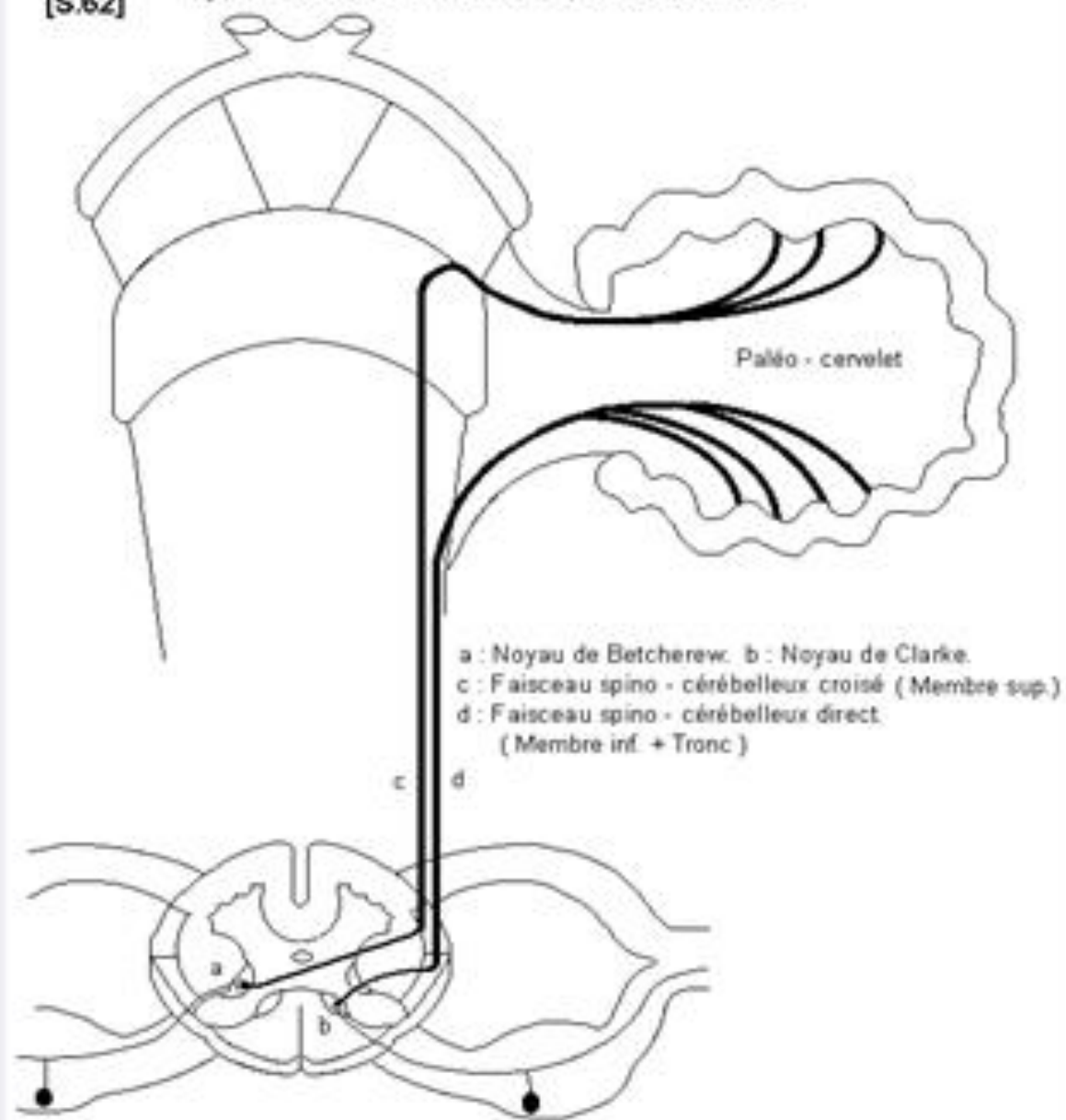
Cervelet : Morphologie interne - Noyaux gris centraux
(coupe horizontale du cervelet)

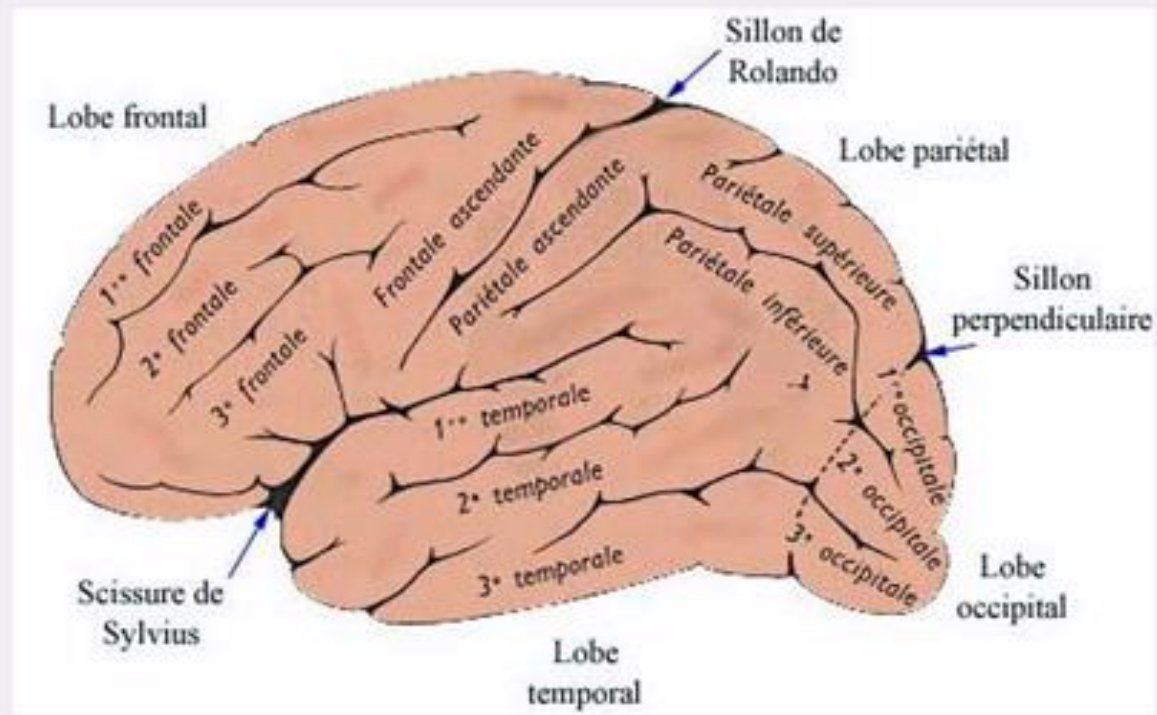


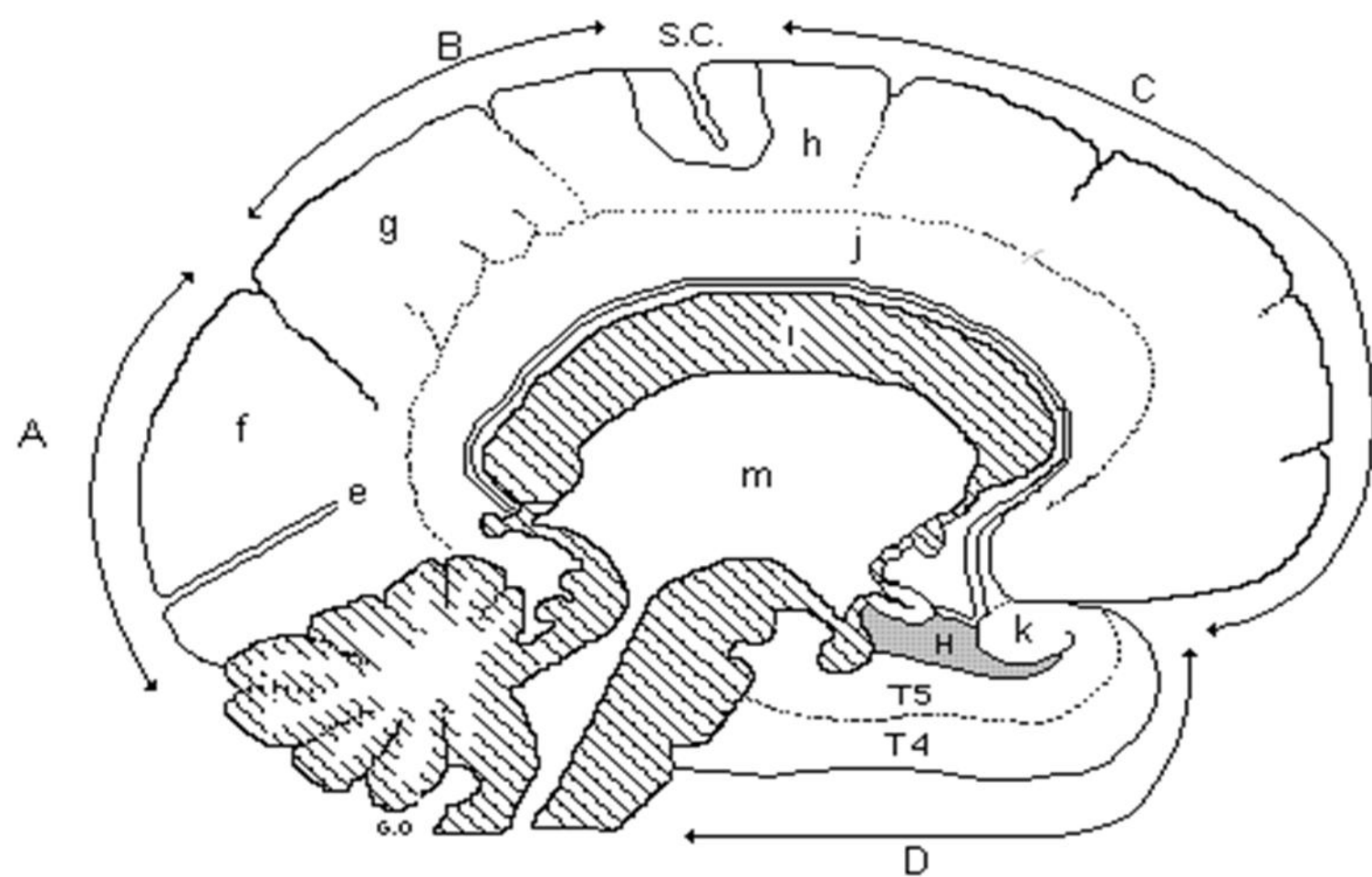
a : Pont. b : cavité du 4ème Ventricule. c : Cortex cérébelleux. d : Embolus.
e : Globulus. f : Noyau du Toit (ou Noyau du Faîte). g : Noyau Dentelé.

[S.62]

Trajet des voies des sensibilités Spino-cérébelleuses







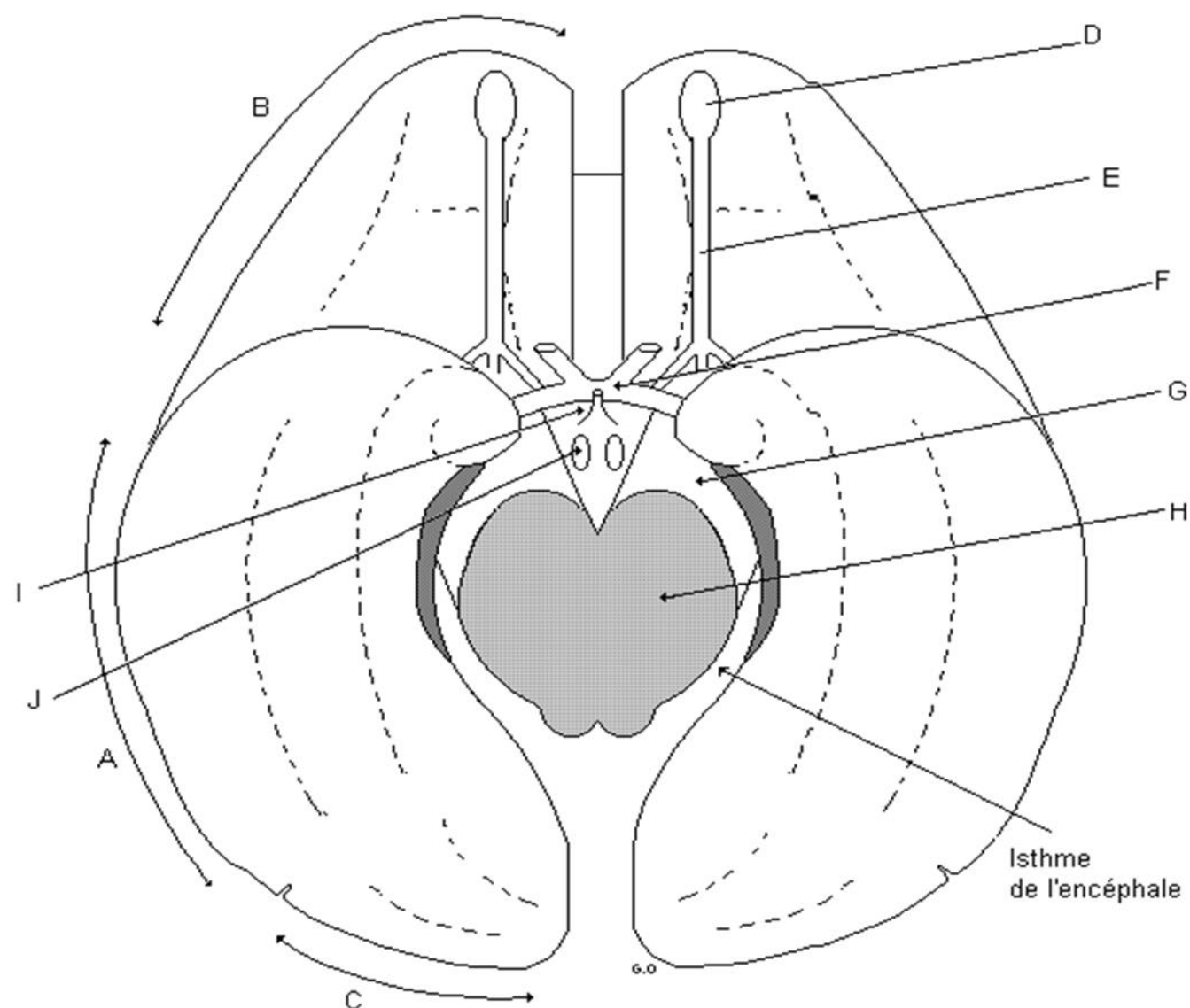
A : lobe occipital. B : lobe pariétal. C : lobe frontal. D : lobe temporal.

S.C. : sillon central. H : hippocampe.

e : sillon calcarin. f : cuneus. g : lobule quadrilatère. h : lobule para-central.

i : corps calleux. j : gyrus cingulaire. k : uncus.

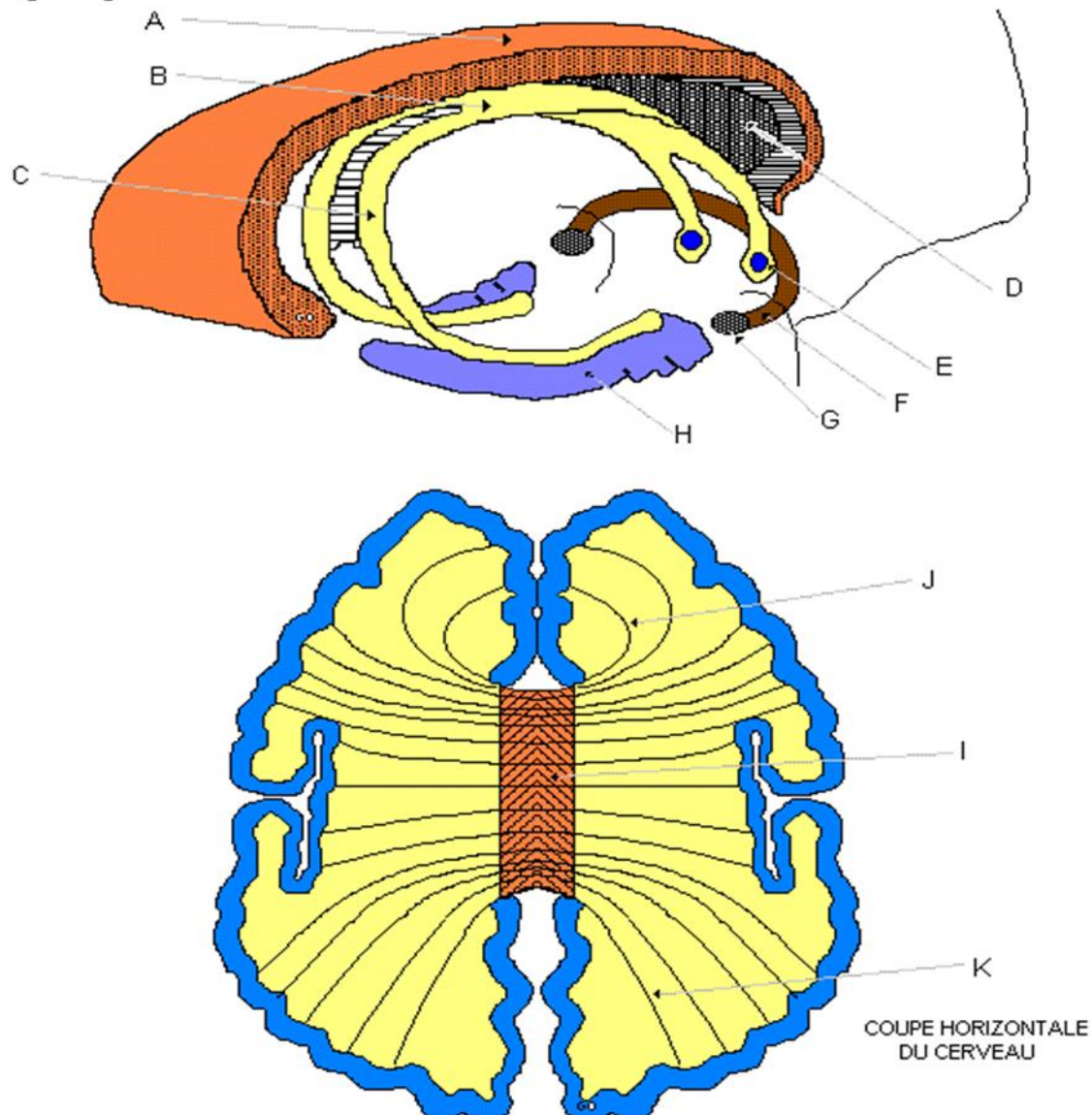
T5 : 5ème circonvolution temporale. T4 : 4ème circonvolution temporale



A : lobe temporal. B : lobe frontal. C : lobe occipital. D : bulbe olfactif. E : tractus olfactif.
 F : chiasma optique. G : pédoncule cérébral. H : coupe du tronc cérébral. J : tubercule mamillaire.
 I : tige de la glande hypophyse.

[S.22]

Les commissures inter - hémisphériques



En haut:

A: Corps Calleux B: Fornix C: Piliers dorsaux du fornix D: Région septale.
E: Tubercule mamillaire. F: Commissure blanche antérieure G: Noyau amygdalien.
H: Hippocampe.

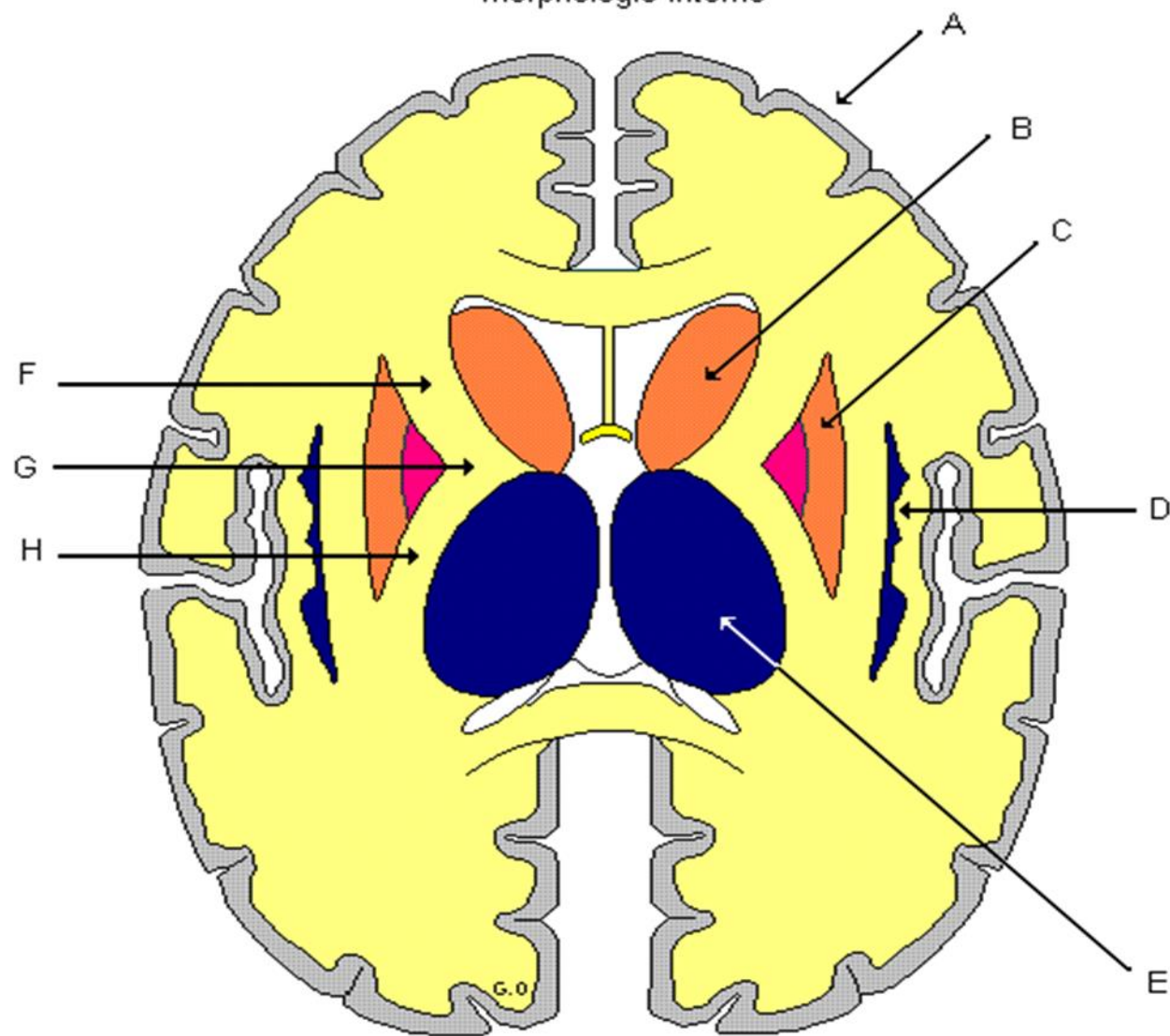
En bas:

I: Corps calleux J: Forceps minor K: Forceps minor

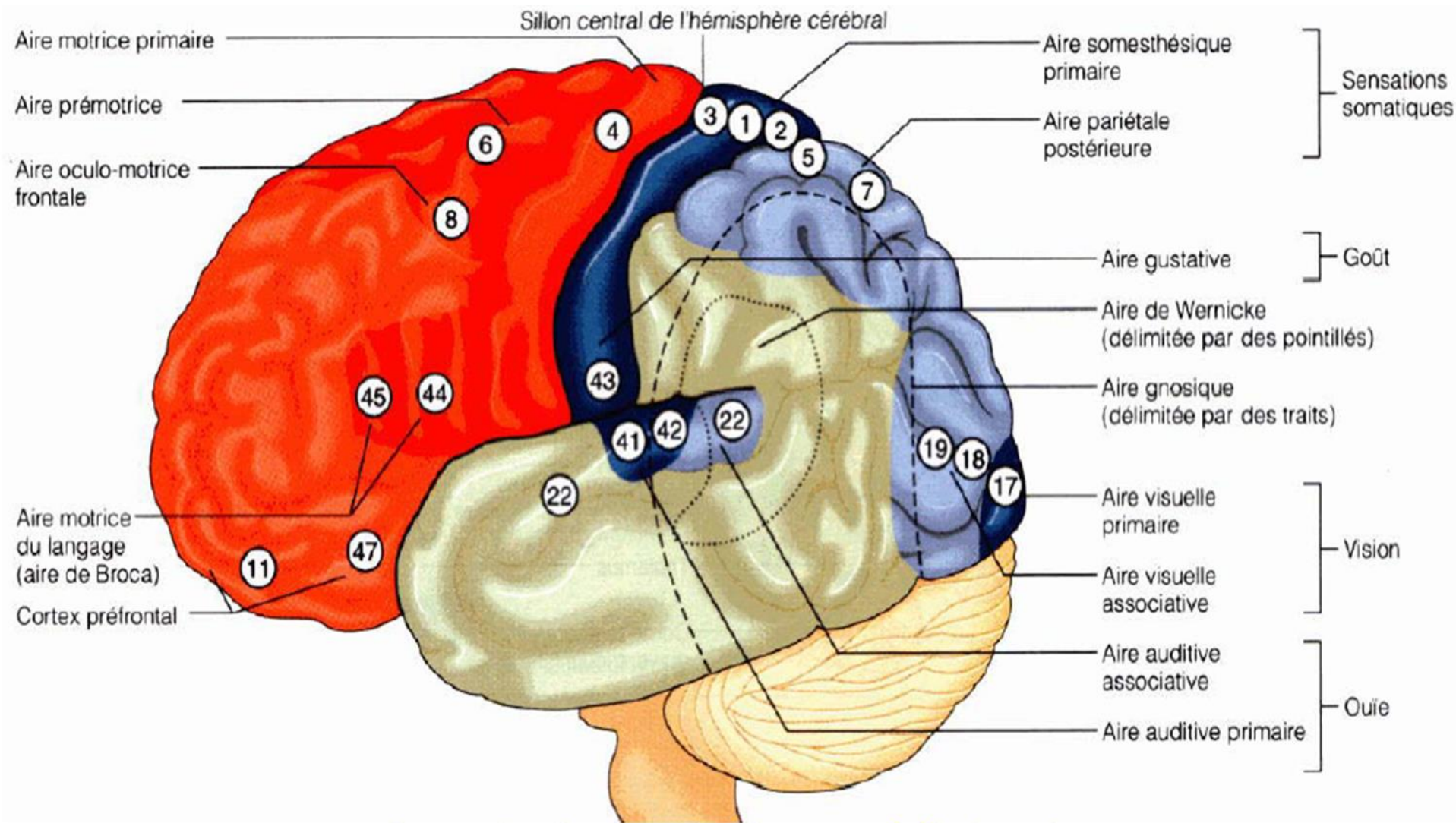
[S.23]

CERVEAU : COUPE HORIZONTALE

Morphologie interne



- A: Cortex. B: Noyau caudé. C: Noyau lenticulaire. D: Claustrum. E: Thalamus.
F: Capsule interne G: Genou de la capsule interne.
H: Bras postérieur de la capsule interne.



1- Syndromes périphériques

A- Syndrome myogène

Il est caractérisé par un déficit de la force musculaire lié à une affection primitive des fibres musculaires. Ses principaux éléments cliniques sont :

- Un déficit musculaire le plus souvent à prédominance proximale à la racine des membres, pouvant retentir sur la marche (marche dandinante).
- Une modification du volume du muscle : le plus souvent il s'agit d'une atrophie, parfois d'une hypertrophie.
- La réponse idiomusculaire à la percussion du muscle est abolie.
- Certains signes négatifs sont importants à noter car témoignant de l'intégrité du système nerveux central et périphérique : réflexes tendineux conservés en l'absence d'amyotrophie majeure, absence de signes sensitifs ou pyramidaux.

B- Syndrome myasthénique

Il correspond à une atteinte de la jonction neuromusculaire. Il est caractérisé par une fatigabilité anormale à l'effort répété ou maintenu.

Ce déficit est variable d'un jour à l'autre et au cours d'une même journée (plus marqué le soir).

Il varie également d'un territoire musculaire à l'autre. L'atteinte de la musculature oculaire est la plus fréquente (ptosis, diplopie), mais tous les autres muscles peuvent être atteints (troubles de la phonation, de la déglutition, de la mastication, de la respiration ...). L'atteinte des membres prédomine aux racines.

C- Syndrome neurogène périphérique

Les atteintes des nerfs périphériques peuvent être :

- limitées à un seul nerf : lésion tronculaire, mononeuropathie habituellement d'origine compressive.
- l'atteinte limitée à une racine, lésion radiculaire souvent la conséquence d'un conflit discal au niveau vertébral.
- l'atteinte peut intéresser l'ensemble de racines constitutives d'un plexus, lésion plexique
 - ou encore plusieurs troncs nerveux, de façon asymétrique constituant une multinévrite.
- diffuse et de répartition distale, sensitivo-motrice, prédominant aux membres inférieurs, il s'agit d'une polyneuropathie (polynévrite).
- enfin, diffusée à l'ensemble des nerfs et racines, il s'agit d'une polyradiculonévrite

C- Syndrome neurogène périphérique

Le syndrome neurogène périphérique est caractérisé par l'ensemble des symptômes liés à l'atteinte du neurone moteur périphérique.

- La paralysie motrice en constitue l'élément majeur : le déficit de la force musculaire sera apprécié par le bilan musculaire (testing).

Le mode d'installation, la topographie et l'existence et la répartition des signes sensitifs associés orienteront le diagnostic.

- Il existe une hypotonie, la paralysie est flasque.

- Les réflexes tendineux sont diminués ou abolis dans les territoires correspondants.

- L'amyotrophie, conséquence de la dénervation, se développe de façon plus ou moins marquée selon le degré de l'atteinte nerveuse périphérique.

- Les crampes ne sont pas rares, les fasciculations sont, elles, plus fréquemment observées dans les atteintes chroniques de la corne antérieure de la moelle.

- Des troubles vasomoteurs avec œdème et cyanose et des troubles trophiques peuvent aussi s'observer.

2- Syndromes centraux

A- Le syndrome médullaire

se traduit par l'association de signes moteurs, sensitifs, et végétatifs :

a- Les troubles moteurs peuvent se traduire par soit :

Un syndrome neurogène périphérique : avec amyotrophie, fasciculations, hypotonie, abolition des réflexes ostéo-tendineux, et signe de dénervation à l'EMG.

Un syndrome pyramidal :

Il est controlatérale à la lésion. Il est caractérisé par:

- Un déficit moteur d'intensité et de topographie variable pouvant aller à la paraplégie ou la tétraplégie

- une hypertonie spastique

- Des troubles des reflexes:

.Aréflexie si lésion aiguë

.Si lésion progressive, ROT vifs, diffusés, polycinetiques, clonus rotulien, clonus achilléen

- Signe de Babinski

b- Les troubles de la sensibilité :

* **Syndrome cordonal postérieur** avec atteinte de la sensibilité profonde. Il s'y associe parfois des signes d'atteinte radiculaire donnant un syndrome radiculo-cordonal postérieur.

* **Syndrome spinothalamique** avec atteinte des sensibilités thermique et douloureuse.

c- Les troubles végétatifs :

Sont liés soit à une atteinte directe de la corne latérale de la moelle (exemple : syndrome de Claude Bernard Horner en cas de lésion C8-D1), soit à une interruption des voies végétatives dans la moelle.

Des examens complémentaires seront toujours pratiqués : radiographies du rachis, PL, TDM et IRM médullaire.

d-exemples de syndromes médullaires :

****Le syndrome d'interruption médullaire :***

Section complète de la moelle : avec phase de choc spinal et phase d'automatisme médullaire.

-La phase initiale flasque: tout est abolis(sensibilité, motricité, reflexes) avec rétention sphinctérienne. Au dessous du niveau lésionnel, le segment médullaire est libéré de toute commande encéphalique et est en état de choc.

-Phase d'automatismes médullaire: le segment médullaire distal reprend une activité se traduisant par l'apparition de reflexes médullaires autonomes, le plus connu est le réflexe de triple retrait provoqué par le pincement de la face dorsale du pied ou la flexion passive des orteils qui se traduit par une triple flexion: dorsiflexion du pied, flexion de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin.

Hemi-section de la moelle ou syndrome de Brown- Sequard:

- syndrome pyramidal et syndrome cordonal posterieur du coté de la lésion
- syndrome spino-thalamique du coté opposé à la lésion.

****Les syndromes médullaires partiels :***

-Syndrome de la commissure grise (syndrome syringomyélique): témoigne d'une lésion du centre de la moelle, caractérisée par un déficit sensitif dissocié (touchant la sensibilité thermo-algésique et respectant la sensibilité tactile et la sensibilité profonde) et suspendu à quelques métamères.

-Syndromes cordonaux : (par lésion de la substance blanche)

Syndrome cordonal postérieur.

Syndrome cordonal antérolatéral.

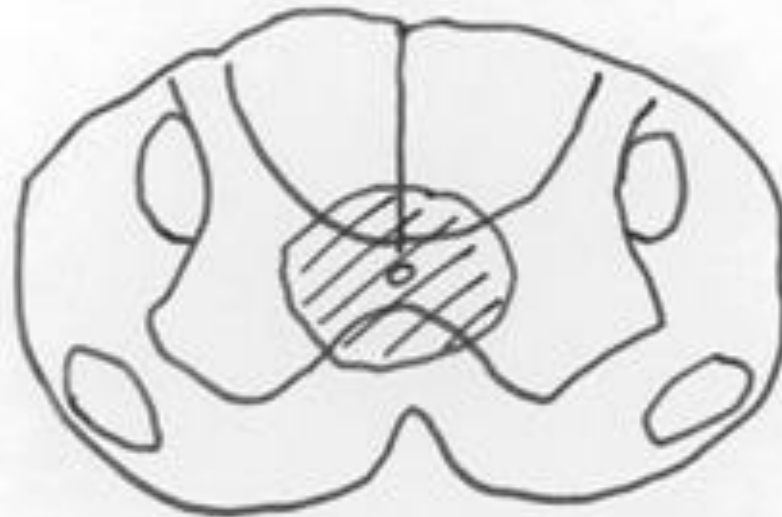
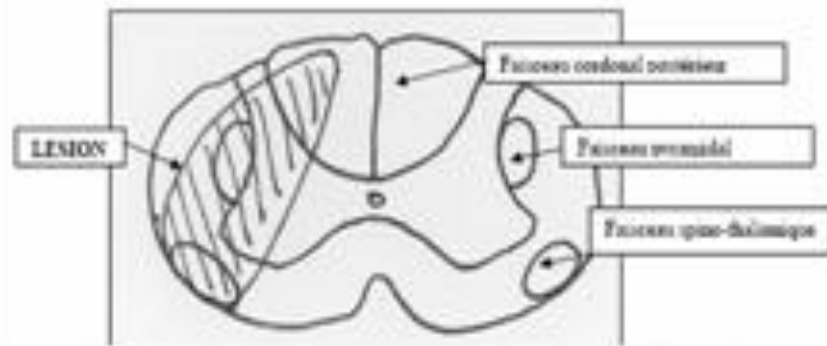
***Syndrome de sclérose combinée de la moelle** (atteinte simultanée des 2 cordons): syndrome pyramidal et syndrome cordonal postérieur

***Les syndromes de compression médullaire :**

Syndrome lésionnel: en regard de la compression dont il faut préciser le dermatome

Syndrome sous-lésionnel: du un dysfonctionnement de la moelle sous-jacente.

Possibilité d'un syndrome rachidien



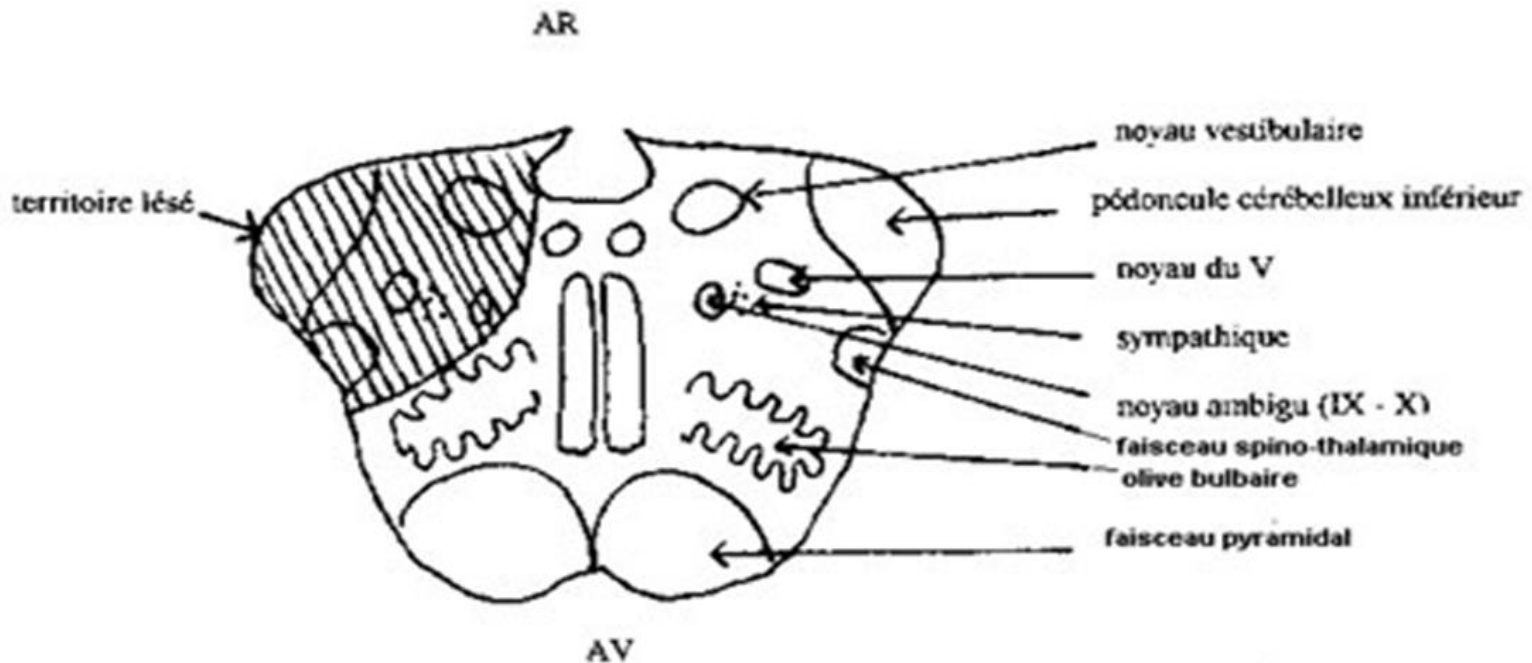
B- Les syndromes du tronc cérébral

Exemple de syndromes bulbaires :

Syndrome de Wallenberg (ou syndrome latéral du bulbe) dû à l'oblitération de l'artère de la fossette latérale du bulbe, se traduit par :

Du côté de la lésion : syndrome cérébelleux, hémianesthésie de la face, et la cornée, paralysie du pharynx, du larynx, du voile du palais, syndrome vestibulaire, et syndrome de CBH.

Du côté opposé à la lésion : syndrome spino-thalamique.



*Coupe horizontale du bulbe
(medulla oblongata)*

Exemple de syndromes protubérantiels :

Les paralysies alternes :

Syndrome de Millard-Gubler :

Du côté opposé à la lésion : hémiplégie.

Du côté de la lésion : paralysie faciale périphérique.

Exemples de syndromes pédonculaires :

Syndrome de Weber :

Du côté opposé à la lésion : hémiplégie spastique avec paralysie faciale centrale.

Du côté de la lésion : paralysie directe du III partielle ou totale.

C- Syndrome vestibulaire

-Le principal symptôme est le vertige : sensation de déplacement des objets autour du patient. Des bourdonnements d'oreille et des nausées peuvent y être associés. Plus rarement, il s'agit de sensations de latéro-pulsion ou d'instabilité à la marche.

-Le nystagmus. C'est une oscillation rythmique et conjuguée des globes oculaires. Il comporte deux secousses : l'une rapide, l'autre lente. Le plan dans lequel s'effectue le nystagmus peut être horizontal, vertical, rotatoire ou multiple.

-La marche typiquement avec déviation unilatérale, elle se fait « en étoile » aux changements de position.

Au maximum elle est impossible.

Signe de Romberg labyrinthique Le patient étant debout, yeux fermés, talons joints, on observe de façon retardée une déviation latéralisée du corps. Cette manœuvre peut être sensibilisée si le patient, les membres inférieurs tendus, place ses index en face de ceux de l'examineur : à l'occlusion des yeux on observe une déviation lente, retardée et latéralisée des index.

Les 2 types de syndromes vestibulaires

On distingue le syndrome vestibulaire périphérique, lié à une lésion des récepteurs ou du nerf et le syndrome vestibulaire central par atteinte des noyaux vestibulaires.

*Syndrome vestibulaire périphérique Il associe :

- des vertiges rotatoires intenses, accentués par les mouvements de la tête et s'accompagnant de nausées et de vomissements
- un nystagmus horizontal ou horizonto-rotatoire dont la secousse lente est dirigée du côté atteint — une déviation des index vers le côté atteint
- un signe de Romberg latéralisé du côté atteint, voire une ataxie
- une atteinte cochléaire fréquente avec acouphènes, baisse de l'audition.

*Syndrome vestibulaire central Il est dysharmonieux en ce sens que :

- les vertiges sont flous : sensations vertigineuses
- le nystagmus est multiple, rotatoire ou vertical
- l'ataxie est multi-directionnelle, comme la déviation des index.

Les troubles auditifs sont absents ; les signes témoignant d'une atteinte des autres structures du tronc cérébral en revanche sont fréquents : atteinte des noyaux des nerfs crâniens, syndrome cérébelleux.

D- Le syndrome cérébelleux

associe des troubles de la statique, de l'exécution du mouvement et du tonus.

a- Troubles de la statique et de la marche :

Elargissement du polygone de sustentation à la station debout associé à des oscillations non aggravées par la fermeture des yeux.

Danse des tendons au niveau du cou-de-pied.

Marche ébrieuse décrivant une ligne festonnée.

b- Troubles de l'exécution du mouvement :

****Troubles de la coordination dans l'espace :***

La dysmétrie ou hypermétrie : exagération de l'amplitude du mouvement qui dépasse son but (épreuve doit-nez aux membres supérieurs, talon-genou aux membres inférieurs)

L'asynergie : trouble de l'association des mouvements élémentaires (épreuve index-nez et index-oreille aux membres supérieurs).

****Troubles de la coordination dans le temps :***

La dyschronométrie : retard à l'initiation et à l'arrêt du mouvement.

L'adiadococinésie : impossibilité d'exécution rapide des mouvements alternatifs (épreuve des marionnettes).

Le tremblement : tremblement d'attitude et d'action.

• **Les troubles du tonus** : hypotonie homolatérale (épreuve de Stewart Holmes).

• **Les troubles de l'écriture** : grandes lettres inégales et irrégulièrement espacées.

• **La dysarthrie cérébelleuse** : voie lente, hésitante et scandée.

E- Syndromes encéphaliques

1- Syndrome frontal

Les troubles psychiques : sont fréquemment sévères et motivent la consultation.

Troubles intellectuels : déficit de l'attention, de la mémoire (amnésie de fixation), perte du jugement et de l'autocritique, et capacité de synthèse mentale.

Les troubles thymiques : optimisme, euphorie contrastant avec l'état misérable du malade, il s'y associe une libération des tendances instinctives avec boulimie, exaltation de la sexualité d'où le nom de « *MORIA* », rarement, il s'agit d'un syndrome dépressif avec idées suicidaires

Les troubles du comportement : ralentissement de l'idéation et du langage, perte d'intérêt pour le milieu ambiant, avec parfois des actes délictueux (vols, violences..).

Les troubles du tonus :

Phénomène de la préhension forcée : grasping- reflex.

Si on caresse la paume de la main du malade à la base des doigts, il ferme sa main ; et toute tentative de retrait augmente l'effort de préhension du malade.

Les troubles moteurs :

Hémiplégie non proportionnelle (à prédominance crurale surtout).

Crises d'épilepsie de type bravais jacksonienne, partielles motrices pouvant se généraliser secondairement.

2- Syndrome pariétal

Troubles sensitifs :

Subjectifs : surtout des paresthésies

Objectifs:

*hémianesthésie controlatérale (à tous les modes).

*atteinte de la sensibilité profonde

-Troubles sensoriels :

Troubles vestibulaires : sensations vertigineuses.

Troubles du goût : hallucinations gustatives (amertume, acidité ...).

Troubles visuels : quadranopsie inférieure controlatérale – HLH.

-Troubles du schéma corporel :

Lésion de l'hémisphère mineur : troubles controlatéraux

Hémiasomatognosie (méconnaissance de l'hémi-corps).

Anosognosie (méconnaissance du trouble présenté).

Lésion de l'hémisphère dominant :

Autotopoagnosie : impossibilité de localiser les différentes parties de son corps.

Agnosie digitale : incapacité d'identifier ses doigts ou celles de l'examineur.

L'indistinction droite gauche.

3- Syndrome temporal

*** Les troubles sensoriels et les agnosies :**

Les troubles auditifs :

La surdité corticale : trouble de la perception auditive des messages sensoriels sans altération de l'oreille.

Les agnosies auditives : il peut s'agir d'agnosie des bruits, agnosie musicale, agnosie pour les mots (incompréhension du langage parlé).

Les troubles olfactifs : hypo ou anosmie.

Les troubles gustatifs : exceptionnels, agueusie.

Hémianopsie latérale homonyme en quadrant (atteinte des radiations optiques).

Les signes vestibulaires : troubles de l'équilibre et vertiges.

*** L'aphasie** : est un signe majeur : aphasie de Wernicke (jargon incompréhensible).

***Les hallucinations** : auditives, olfactives, gustatives, visuelles

*** l'épilepsie temporale**

4- Syndrome occipital

Les Hémianopsies : HLH (perte de la vision dans un hemi-champs), hémianopsie en quadrant (moitié inférieure ou supérieure de l'hemi-champs visuel).

Scotomes hémianopsiques

La cécité corticale : perte de vision totale, mais les réflexes pupillaires sont conservés et le fond d'œil est normal.

Les hallucinations visuelles et métamorphopsies : hallucinations élémentaires ou complexes, métamorphopsies (perception modifiée de l'objet).

Les agnosies visuelles : trouble de la reconnaissance des objets, des personnes ou des symboles graphiques par la vue : agnosie des objets (cécité psychique) ; agnosie des couleurs ; agnosie des symboles graphiques, agnosie spatiale.

Crises d'épilepsie à symptomatologie visuelle.

Examens complémentaires : fond d'œil, ponction lombaire, RX du crâne, EEG, TDM, IRM cérébrale.

Etiologies :

Vasculaires : hémorragie, ramollissements de la cérébrale postérieure.

Tumeurs occipitales : gliomes, métastases ou méningiomes.

Infections : encéphalites et surtout les abcès métastatiques.

Traumatismes crânio-cérébraux.

Affections dégénératives: démences...