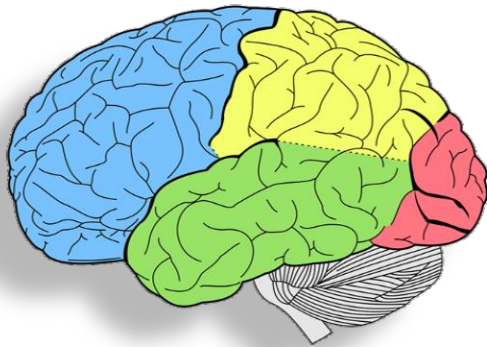


Sémiologie NEURO Médicale

Oussama Essahili



Définitions

- **La sémiologie neurologique** : Etude des symptômes et des signes des maladies, conséquences des lésions du système nerveux.
- **Les symptômes (ou signes fonctionnels)** :
 - + sont les manifestations pathologiques ressenties par le patient.
 - + sont recueillis par l'interrogatoire du malade et/ou de son entourage.
- **Les signes cliniques (ou signes physiques)** :
 - + sont constatés par le médecin lors de l'examen clinique.

Organisation du système nerveux

- **Afférences sensitives et sensorielles** : recueillent et véhiculent les informations sur l'environnement et sa perception par l'organisme.
- **Centres** : qui interprètent et traitent les messages reçus.
- **Efférences motrices ou végétatives** : qui véhiculent les réponses jusqu'aux organes cibles.

SN Central SNC

- Cerveau
- Cervelet
- Tronc cérébral
- Moelle épinière

SN Périphérique SNP

- Corne antérieur
- Racines
- Tronc nerveux
- Jonction neuromusculaire
- Muscles

EXAMEN CLINIQUE NEUROLOGIQUE (RAFAI)

Oussama Essahili

INSPECTION

- Autonomie : Fauteuil..
- Attitude du patient : dystonie...
- Mouvements anormaux : tremblement, dystonie...
- Spasme de l'hémiface, paralysie faciale...
- Autres : signes généraux (cutanés, articulaire...)

Etat de conscience – Vigilance

Activité	Description	Score
Ouverture des yeux	Spontanée	4
	A la demande	3
	A la douleur	2
	Nulle	1
Réponse verbale	Orientée	5
	Confuse	4
	Inappropriée	3
	Incompréhensible	2
	Nulle	1
Réponse motrice	Obéis aux ordres	6
	Orientée	5
	Evitement	4
	Flexion stéréotypée	3
	Extension stéréotypée	2
	Nulle	1
Total	Meilleure réponse	15
	Patient comateux	< 8

Etat de la statique debout et de l'équilibre

- Déviation – danse des tendons
- Stabilité à la station debout (Romberg)
- Etude de l'accroupissement
- Signe du Tabouret – Signe du Gowers

Etude de la marche

Observation

- + Démarrage
- + Arrêt
- + Direction
- + Tête et bras
- + Demi-tour

Sensibilisation

Types de marche en neuro

- + Marche ataxique
- + Marche parkinsonienne
- + Marche dandinante
- + Marche fauchage
- + Marche steppage
- + Marche spasmodique
- + Apraxie de la marche

Etude du tonus

Tonus musculaire : état de tension du muscle strié qui persiste lors de son relâchement.

Hypotonie : peut s'observer dans le syndrome neurogène, le syndrome cérébelleux, le syndrome myogène ou à la phase aiguë du syndrome pyramidal.

Hypertonie spastique ou spasticité pyramidale :

- Caractéristique du syndrome pyramidal
- Est élastique
- Prédomine sur les m. fléchisseurs des membres sup et extenseurs des membres inf.

Hypertonie plastique ou rigidité extrapyramidale

- Caractéristique du syndrome parkinsonien
- Est plastique

Motricité (Inspection)

- **Amyotrophie** : diminution du volume musculaire secondaire
 - + À une lésion du nerf périphérique + A une lésion primitive de la fibre musculaire
 - + A la non-utilisation d'un membre
- **Hypertrophie** : augmentation du volume musculaire
- **Pseudo-hypertrophie des mollets dans certaines myopathies** (dystrophies musculaires)
- **Fasciculations** : contractions involontaires et brèves des fibres musculaires, visibles sous la peau, sans déplacement, localisées, généralement bénignes.
 - + Observées dans des lésions nerveuses périphériques ;
 - + Si généralisées : les maladies de la corne antérieure de la moelle.
- **Myokymies** : contractions involontaires des fibres musculaires qui sont plus grossières, plus lentes et plus prolongées que les fasciculations. Habituellement bénignes (Exp. Myokymies des paupières)
- **Crampe** : contraction involontaire, intense et douloureuse intéressant tout ou partie du muscle
 - + Crampe d'effort, la plus fréquente
 - + Crampe ischémique, métabolique ou idiopathique

Etude de la force musculaire

GLOBALE	- Mingazzini MI - Barré MS-MI
Force musculaire segmentaire	- Score MRC
Segment par segment	- Comparative

Description	Score
Pas de mouvement pas de contraction musculaire	0
Contraction musculaire sans mouvement	1
Garde la position contre pesanteur Pas de résistance à un mvt contraire imposé par l'examineur	2
Présence d'un mvt contre résistance mais de force diminuée	3
Force normale (par rapport au membre controlatéral, ou, en cas d'atteinte bilatérale, selon le jugement de l'examineur)	4

Etude des réflexes

Réflexes tendineux	- Etude bilatéral, comparative - Les réflexes : + Bicipital et stylo-radial C5 + Cubitopronateur C6 + Tricipital C7 + Rotulien L4 + Achilléen S1
Réflexes cutanés et muqueux	- Réflexe cutané plantaire : recherche d'un signe de <u>Babinski</u> (syndrome pyramidal) - Réflexe cutané-abdominaux : + Supérieur (D6 – D8) + Moyen (D8 – D10) + Inférieur (D10 – D12) - Réflexe crémastérien : L1 – L2 - Réflexe muqueux : cornéen et nauséux

Sensibilité

Coordination

- Manœuvres DN-TG : Asynergie
- L'hypermétrie : le mouvement dépasse son but.
- La dysmétrie : le mouvement est instable sur le but.
- L'épreuve de renversement répétitif de la main : **adiadococinésie**

Examen des nerfs crâniens

Etude des fonctions supérieures

- **Langage : Aphasies**
- **Agnosies** : Trouble de l'identification perceptive pour une modalité sensorielle donnée (visuelle, auditive, tactile) en l'absence de tout déficit sensoriel ou sensitif, de trouble mnésique ou de déficience intellectuelle.
- **Apraxies** : Les désordres d'exécution des activités **motrices volontaires**, s'expliquant ni par une atteinte motrice ou sensitive ni par une altération des capacités intellectuelles
- **Mémoire – Raisonnement – Calcul...**

SYNDROMES NEUROLOGIQUES (PR RAFAI)

SYNDROME DE SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE SLA

SLA : Associe des signes d’atteinte.

- Des neurones moteurs centraux (cellules pyramidales) – 1^{ère} Motoneurone
- Des motoneurons de la corne antérieure – 2^{ème} Motoneurone
- Des noyaux bulbaires (pronostic des patients)

+ Troubles de déglutition (difficultés pour avaler)

+ Troubles respiratoires

- Le syndrome SLA associe **trois syndromes**.

SYNDROME PYRAMIDAL 1 ^{ère} Motoneurone	<ul style="list-style-type: none">- Déficit moteur- Hyporéflexie : + RT vifs et diffusés sur un territoire amyotrophié (Caractéristique)
SYNDROME DE LA CORNE ANT 2 ^{ème} Motoneurone	<ul style="list-style-type: none">- Déficit moteur distal au début puis diffusion en proximal- Amyotrophie- Fasciculations- Crampes
SYNDROME BULBAIRE Noyaux bulbaires	<ul style="list-style-type: none">- Marqueur pronostic péjoratif- Troubles respiratoires qui constituent la première cause de décès- 1^{ère} Manifestations de l’atteinte bulbaire sont : 1)- <i>Troubles de la phonation</i> 2)- <i>Troubles de la déglutition</i> 3)- <i>Une Amyotrophie fasciculante de la langue</i>

SYNDROME MOTEURS PERIPHERIQUES

SYNDROME NEUROGENE	<p>SIGNES CLINIQUES</p> <p>Déficit moteur : apprécié par le bilan musculaire (testing) Mode d’installation, topographie, existence et répartition des signes sensitifs.</p> <p>Réflexes tendineux : diminués ou abolis</p> <p>Hypotonie : diminution du tonus musculaire, paralysie flasque</p> <p>Amyotrophie : conséquence de la dénervation, degrés variable</p> <p>Les crampes</p> <p>Fasciculations : au repos, contractions involontaires et brèves des fibres musc, visibles sous la peau, sans déplacement + observées dans les atteintes chroniques de la corne ANT de la moelle.</p> <p>Troubles vasomoteurs : œdème, cyanose, hypotension, impuissance et incontinence, troubles trophiques et des phanères</p> <p>TYPES</p> <p>1)- Un seul nerf :</p> <ul style="list-style-type: none">- C’est une lésion tronculaire, mononeuropathie- Habituellement d’origine compressive <p>2)- Une racine</p> <ul style="list-style-type: none">- C’est une lésion radiculaire- Souvent la conséquence d’un conflit discal au niveau vertébral <p>3)- Lésion plexique</p> <ul style="list-style-type: none">- Atteinte de plusieurs troncs nerveux constituant un plexus- Causes : traumatiques, postradique, immunologique <p>4)- Multinévrite</p> <ul style="list-style-type: none">- Atteinte de plusieurs troncs nerveux- Atteinte asymétrique <p>5)- Polyneuropathie (polynévrite)</p> <ul style="list-style-type: none">- Atteinte symétrique, diffuse- De répartition distale, sensitivo-motrice- Prédominant aux membres inférieurs <p>6)- Polyradiculonévrite : Atteinte diffuse à l’ensemble des nerfs et racines</p>
---------------------------	--

SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL

- Douleurs radiculaires dans le territoire d'innervation, à savoir le sciatalgies et/ou cruralgies des 2 membres inf
- **Hypoesthésie ou anesthésie** du membre inf et des organes génitaux = « **Anesthésie en selle** »
- **Paralysie flasque** complète des membres inf
- Aréflexie rotulienne et achilléenne bilatérale
- **Troubles génito-sphinctériens** : rétention ou fuite d'urines, béance anale par abolition du réflexe anal.

SYNDROME MYASTHENIQUE

- Atteinte de la jonction neuromusculaire
- Caractérisé par :
 - + **Fatigabilité** musculaire anormale à l'effort répété ou maintenu.
 - + **Variabilité et fluctuation du déficit** : d'un jour à l'autre, au cours d'une même journée (plus marqué le soir), d'un territoire musculaire à l'autre
- Atteinte de la musculaire oculaire extrinsèque est la plus fréquente
 - + **Ptosis** : Chute des paupières
 - + **Diplopie** : Vision double des objets
 - + Absence d'atteinte de la musculature intrinsèque (pupille)
- Autres muscles peuvent être atteints :
Troubles de la phonation (Dysphonie) déglutition (dysphagie), mastication, respiration, atteinte des membres (prédomine aux racines)

SYNDROME MYOPATHIQUE

- Lié à une atteinte des fibres musculaires
- Il associe :
 - 1)- **Un déficit musculaire** (symétrique, prédominance **proximale** à la racine des membres, hyperlordose, marche dandinante)
 - 2)- **Une modification du volume du muscle** (souvent une **atrophie**, parfois une pseudo-hypertrophie)
 - 3)- **La réponse idiomusculaire** à la percussion du muscle est **abolie**.
 - 4)- **Signes négatifs**
 - Absence de signes d'atteinte du SNC et SNP
 - Réflexes tendineux conservés au début puis abolis
 - **Absence de signes sensitifs** ou pyramidaux

Oussama Essahili

- Le **syndrome pyramidal** = l'ensemble des symptômes secondaires à l'interruption **partielle** ou **totale** de la voie cortico-spinale, support de la motricité volontaire.

- La motricité volontaire met en action 2 types de motoneurones : le 1^{er} et le 2^{ème}
- Le **1^{er} motoneurone** est l'unité constitutionnelle du système pyramidal. Il s'agit des **cellules pyramidales de Betz**, situés dans la couche **V** de la **circonvolution frontale ascendante** ou **aire 4 de Brodmann**.

- Chaque zone corticale contrôle la motricité d'un segment donné du corps.
- La projection en surface corticale est répartie selon le degré de précision du geste moteur. Ainsi les neurones contrôlant les muscles de la **main**, de la **mimique**, de la **langue**, du **pharynx**, occupent plus de surface que ceux destinés aux **cuisses**, **abdomen**, et au **dos** par exemple.
=> C'est la **somatotopie motrice**.

Origine et trajet du faisceau pyramidal dans l'Encéphale et le tronc cérébral

Le faisceau pyramidal dans l'Encéphale

cerveau

Aire 4

tronc cérébral

Voies extra pyramidales dans l'Encéphale

- cortico - striées
- rubro - striées
- sous - opto - striées

CSP: circuit striatal principal

CSA 1: cir str access 1

CSA 2: cir str access 2

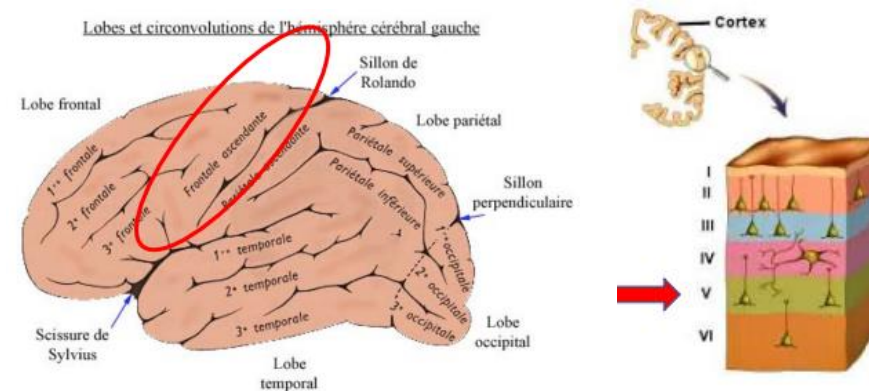
CSA 3: cir str access 3

CSA 4: cir str access 4

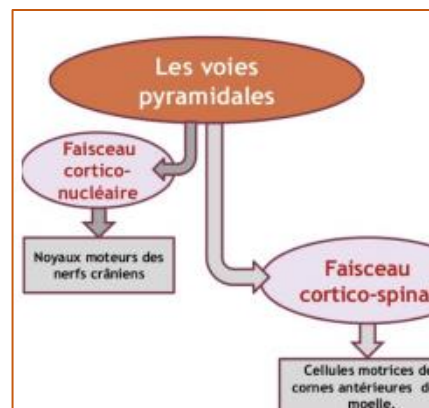
Décrossation motrice

décrossation

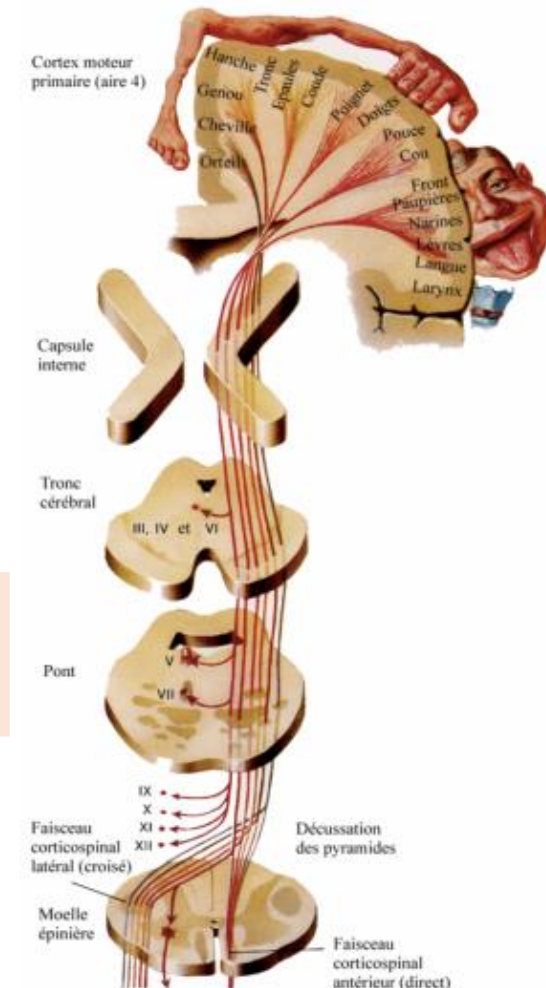
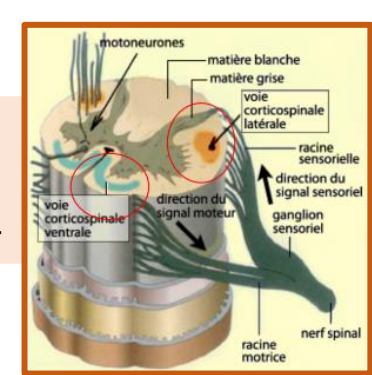
- Au niveau de la moelle :
 - + **Le faisceau pyramidal croisé** : se trouve dans le segment postérieur du cordon latéral.
 - + **Le faisceau direct** : descend le long du sillon antérieur



- Le faisceau pyramidal se termine en donnant :
 - + Au niveau du TC : les fibres cortico nucléaires (**faisceau géniculé**) qui font synapse avec les **2^{ème} motoneurone des nerfs crâniens**.
 - + Au niveau de la moelle, les fibres **cortico-spinales** destinées aux neurones moteurs de la **corne antérieure**.



- Contrôle la motricité **volontaire**
- Contrôle inhibiteur sur la motricité **automatique** et **réflexe**.



Sémiologie - Atteinte centrale

Le syndrome pyramidal associé

DES SIGNES DÉFICITAIRES

Trouble de la motricité volontaire = Paralyse
=> Signes positifs

UNE SPASTICITÉ

Libération d'activités réflexes
=> Signes négatifs

Atteinte brutale évolue en 2 stades

1. Paralyse flasque

2. Paralyse spastique

N.B : La paralysie est spastique dès le début si le processus est **plus lent** (exemple : tumeur comprimant la moelle)

1. Stade de paralysie flasque

Suppression de la commande motrice à l'origine d'un déficit moteur : **paralyse**

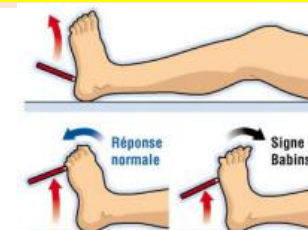
- partielle ou totale
- flasque, hypotonique
- **Déficit moteur** : prédominant en distal et sur les **fléchisseurs des membres inférieurs, extenseurs membres supérieurs, épargne les muscles axiaux**.
- Au niveau de la face : prédomine sur le facial inférieur. La déviation faciale apparaît aux mouvements volontaires (dissociation automatico-volontaire)
- Siège du **déficit** : **controlatéral** si lésion **au dessus** de l'entrecroisement (décussation)

Si le déficit est discret on peut le mettre en évidence par les manœuvres de Barré, Mingazzini, signe de Garcin (main creuse)



Signe de Babinski + : stimuler la partie externe de la plante du pied par une pointe mousse provoque une extension majestueuse du gros orteil et un éventail des autres orteils

Reflexes ostéo tendineux (ROT) : abolis.



2. Stade de paralysie spastique

a/ Déficit moteur

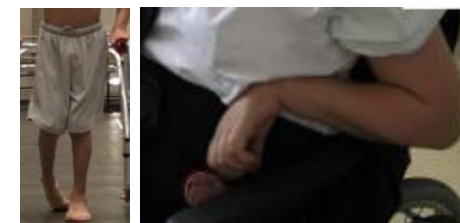
b/ Hypertonie pyramidale : Spasticité

Origine : exagération du réflexe myotatique d'extension

Siège : **Fléchisseurs mb sup** et **Extenseurs mb inf**

Caractères de la spasticité :

Résistance à l'allongement du muscle au mouvement passif, apparaissant à partir d'un angle donné, s'accroissant au fur et à mesure de l'étirement, avec reprise de la position de départ quand on lâche le membre (**=hypertonie dite élastique**)
(Phénomène de la lame de couteau)
de l'hypertonie **extra-pyramidale** : **plastique**



Conséquences de spasticité :

- **Marche avec fauchage** : le pied racle le sol avec sa pointe et son bord externe
- **Accentuation à la fatigue et l'effort**
- **Attitudes** :
 - + Membre sup : flexion permanente du coude, poignet et doigts
 - + Membre inf : cuisse en rotation interne, adduction, flexion. Jambe en extension. Pieds en varus.

c/ **Hyperactivité du réflexe myotatique d'extension**

- **ROT** : vifs, diffusés, polycinétiques
- **Clonus du pied** = trépidations épileptoïdes : secousses musculaires régulières quand le muscle est maintenu sous tension constante
- **Signe de Hoffman +** : Flexion de la dernière phalange sur la 2^{ème} phalange
- **Réflexes cutanés** : palico mentonnier, cutané-abdominaux abolis, **Babinski +**, triple retrait
- **Syntonies** : renforcement tonique à distance lors de la mise sous tension du membre atteint
- **Syncinésies** : mouvements involontaire homolatéraux en cas d'effort sur le membre atteint.

Diagnostic différentiel

SYNDROME NEUROGENE	<ul style="list-style-type: none"> - Déficit flasque en permanence - Amyotrophie et reflexes abolis
SYNDROME EXTRAPYRAMIDAL	<ul style="list-style-type: none"> - Force motrice normale – RAT : rigidité, akinésie, tremblement - Hypertonie plastique
REFLEXES VIFS	<ul style="list-style-type: none"> - Isolément - Personne neurotonique
SYNDROME DE NEGLIGENCE	<ul style="list-style-type: none"> - Devant un déficit - Sous utilisation - Atteinte des zones associatives et non pyramidales
CONVERSION HYSTERIQUE	

Topographie sensorielle (Manifestation du SD Pyramidal selon le lieu d'atteinte)

Lésion corticale unilatérale (AVC)

- **Hémiplégie controlatérale (croisée)**, **non proportionnelle**, **non totale** (dépend de la localisation selon la projection des organes)
- S'accompagne **d'autres signes** : sensitifs, langage si étendue à l'aire du langage, visuels si extension en profondeur vers les radiations optiques ou cortex occipital

Lésion de la capsule interne (AVC ++)

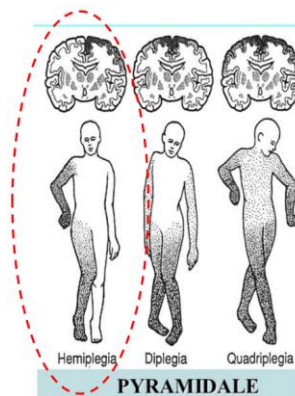
- Hémiplégie controlatérale (CL), **totale** et **proportionnelle**, pure.

Pédoncule cérébral

- Lésion haute : atteinte des **3 étages**
- **Syndrome alterne** : atteinte d'une (ou plusieurs) voie longue + **d'un nerf crânien**

Protubérance

- Au dessus des fibres du VII : Hémiplégie **controlatérale** avec paralysie **faciale**
- En dessous, elle respecte la face.



Bulbe (lieu de la décussation)

- Hémiplégie
- +/- Troubles sensitifs
- +/- Atteinte des derniers nerfs crâniens

Moelle épinière

Bilatérale

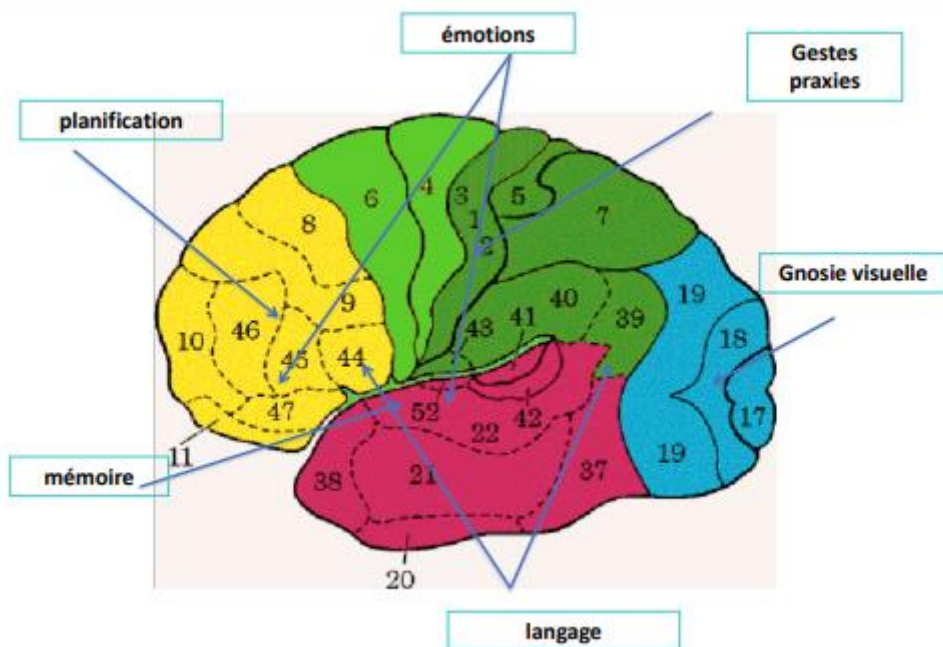
- Sd de section ou sd médullaire transverse : paralysie **bilatérale**, signes sensitifs, troubles sphinctériens

Unilatérale

- Syndrome de l'hémi-moelle Brown Séquard : **paralysie homolatérale** + troubles **sensibilité superficielle (thermo-algique) controlatérale** + troubles **sensibilité profond homolatérale**

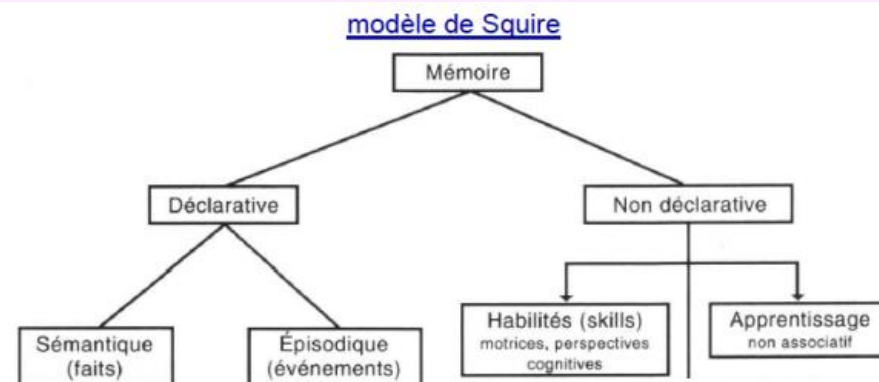
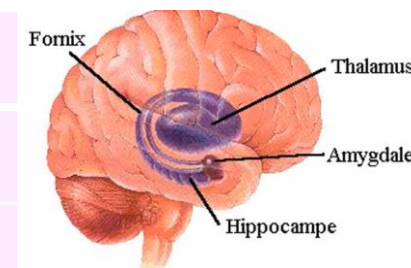
Introduction

- Les fonctions cognitives sont l'ensemble des processus par lesquels le sujet **acquiert** des informations sur lui-même et sur l'environnement, puis les assimile pour **régler son comportement**.
- Elle se compose :
 - + Des fonctions instrumentales : mémoire, langage, praxies, gnosies.
 - + Fonctions exécutives : raisonnement, pensée, organisation et exécution de l'acte.



1)- MÉMOIRE

- Fonction instrumentale assurant le codage des informations, leur stockage et leur restitution à la demande.
- Elle dépend de plusieurs structures organisées en réseaux, dont le principal est **Circuit de Papez**
- Son fonctionnement est influencé par : les possibilités perceptives, le **degré de vigilance**, de motivation, de concentration, de l'humeur, des stratégies et de l'entraînement.



Types de mémoires

Mémoire explicite ou déclarative (savoir dire)

- **Mémoire épisodique** : localisable dans le temps et dans l'espace, charge émotionnelle, sensible à l'amnésie.
- + Se compose de la **mémoire autobiographique** (rétrograde), et la **mémoire antérograde** càd celle des apprentissages.

- Mémoire **sémantique** : concepts généraux, codage a-temporel, a-contextuel, peu sensible à l'amnésie.

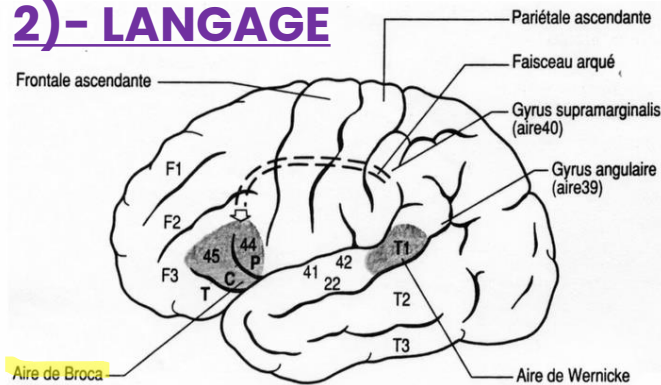
Mémoire implicite, non déclarative

« savoir faire »

- Procédures et automatismes
- Mémoire procédurale : acquisition des habiletés.



2)- LANGUAGE



- Se compose de :
 + **L'expression** : orale, écrite ou gestuelle
 + La **compréhension** : orale, écrite ou gestuelle

- Sous la dépendance de **l'hémisphère dominant, à savoir gauche pour le droitier**, alors que l'hémisphère **non dominant** participe par la compréhension des mots simples et phrases courtes.

2 types classiques

Aphasie de Broca, dite « non fluente »

- Trouble de l'expression
- Se manifeste par un manque du mot
- Une logopénie, stéréotypies et **persévérations** verbales (même mot)
- **Paraphasies phonémiques** (château au lieu de chameau)
- **Dysprosodie** (mélodie, adopter un accent germanique par ex)

Aphasie de Wernicke, dite « fluente »

- Trouble de compréhension verbale
- L'expression est **riche** mais **inintelligible**
- **Logorrhée** (parle bcp)
- **Paraphasies sémantiques** (mot au lieu d'un autre dans le mm thème) pouvant prêter à tort pour une confusion mentale.
- Au maximum : une **jargonaphasie** (jargon incompréhensible) et **néologisme**.

Les troubles de la parole

- **Des troubles du langage, ou aphasie**
 Affectent l'expression ou la compréhension du langage écrit ou parlé, survenant **en dehors** de toute atteinte sensorielle, ou dysfonctionnement de la musculature pharyngo-laryngée

- **Des troubles de l'élocution**
 Relèvent de l'atteinte de l'articulé phonatoire, et ne font donc pas partie des troubles cognitifs

Exploration du langage

Expression

Langage spontané
 Dénomination d'objets ou images
 Répétition de mots et de phrases +/- complexes
 Séries automatiques

Compréhension

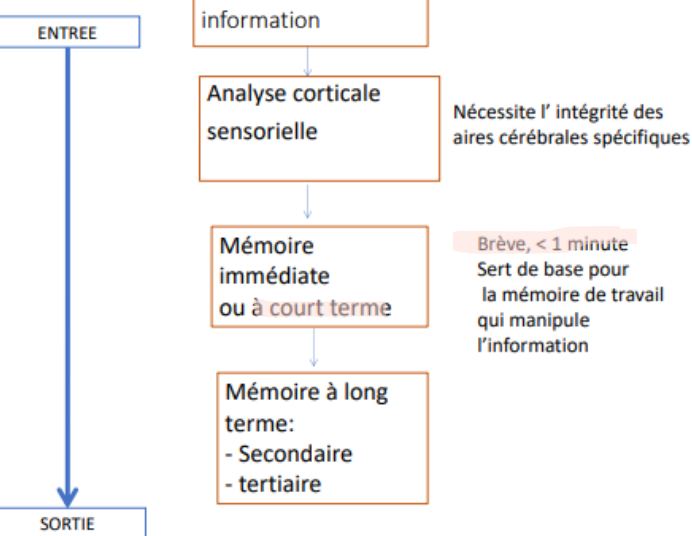
Désignation d'objets
 Répétitions
 Exécution d'ordres simples et complexes

Ecriture

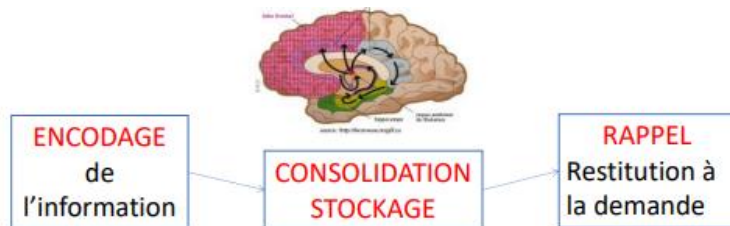
Spontanée
 Dictée, copiée

Lecture

Haute voix
 Correspondance mot/image



Etapes de la mémorisation



Fonction influencée par :

- **Possibilités perceptives**
- **Degré de vigilance, attention, concentration, motivation.**
- Entraînement, **stratégies**, humeur

Les troubles de la mémoire

- **Amnésie hippocampique** : épisodique, antérograde (apprentissages), non améliorée par les indices
 Ex : **Maladie d'Alzheimer, encéphalite herpétique, tumeur temporale..**
 + Actualités, mode d'emploi, événements, pertes d'objets, oubli des rdv

- **Troubles de la mémoire immédiate** : à court terme empan court

Syndrome de Korsakoff

- **Troubles de rappel** : accès à l'information aidé par les indices

Lésions sous corticales, dépression, traitements sédatifs

5 - 8 - 2
 6 - 9 - 4
 6 - 4 - 3 - 9
 7 - 2 - 8 - 6
 4 - 2 - 7 - 3 - 1
 7 - 5 - 8 - 3 - 6
 6 - 1 - 9 - 4 - 7 - 3
 3 - 9 - 2 - 4 - 8 - 7

3)- PRAXIE

- Fonction cérébrale qui permet la réalisation d'un mouvement **coordonné** vers un **but donné**, selon un **pattern ou schéma moteur pré établi**.

Apraxie

- Trouble de l'exécution intentionnelle d'un comportement moteur finalisé.
- Difficultés à utiliser des objets et à réaliser sur commande des gestes **en dehors de tout déficit élémentaire** (moteur ou sensitif)
[Perte de schéma moteur]
« Ne sait plus comment faire » « *maladroit* »

- Apraxie gestuelle

Idéo-motrice : difficulté à réaliser des gestes significatifs ou arbitraires

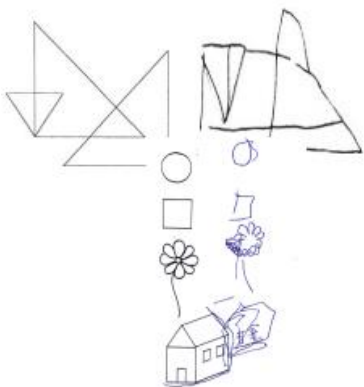
Idéatoires : ne plus savoir utiliser les objets

- Apraxie constructive :

=> élaboration ou copie de dessin

- Apraxie de l'habillage

- Apraxie de la marche



4)- GNOSIE

- C'est la faculté permettant de **reconnaître**, par l'un des sens, la forme d'un **objet**, de se le représenter et d'en saisir la signification.

- **Agnosie** : **Trouble d'identification perceptive**, en l'absence d'atteinte des fonctions élémentaires (visuelle, auditive, sensitive)
Le malade ne sait plus ce qu'est ce qu'il voit ou entend ou touche..

- Agnosie visuelle

- **Agnosie des objets** (au max cécité corticale), des visages (prosopagnosie), des couleurs, du langage écrit (alexie)

- **Agnosie spatiale** = négligence visuo-spatiale
Lésions temporo-occipital

- **Agnosie auditive** : verbale (surdité verbale) son musicaux (amusie)

- **Agnosie tactile** : astéréognosie, non reconnaissance des objets par le seul palper de la main sans contrôle visuel. Cortex pariétal

- Autopagnosies

- **Agnosie de l'odorat**

- **Agnosie des figures graphiques**

Processus mis en œuvre et leurs **anomalies**:

- | | | |
|-------------------------------|---|-------------------------------------|
| • Connaissances sémantiques | → | Tr de la conceptualisation |
| • Motivation/volonté | → | inertie, apathie |
| • Inhibition des distracteurs | → | sensibilité aux distracteurs |
| • Planification, stratégies | → | désorganisation |
| • Exécution, Arrêt | → | persévérations |
| • flexibilité mentale | → | psychorigidité |
| • Contrôle et ou modification | → | erreurs |

5)- FONCTIONS EXECUTIVES

- Les fonctions exécutives correspondent aux capacités nécessaires à une personne pour s'adapter à des **situations nouvelles**, c'est-à-dire non routinières, pour lesquelles il n'y a pas de solution toute faite.

- Son anomalie donne des difficultés à **entreprendre**, à **planifier** et à **terminer** une action déterminée, plus ou moins complexe.

Conséquence de l'atteinte frontale sur les fonctions de langage et motricité

- **Echolalie** : répéter ce qui est dit par un autre
- **Palilalie** : se répéter
- **Echopraxie** : imiter le geste d'autrui
- **Comportement d'utilisation/aimantation** (Grasping reflexe)
- **Trouble du langage** : aphasie adynamique = spontanéité verbale.

SYNDROME DE PARKINSON (EL OTMANI)

Définition du syndrome parkinsonien

- Ensemble des symptômes et signes cliniques traduisant un dysfonctionnement du système d'activation des ganglions de base (ou **noyaux gris centraux**)
- Fait partie des syndromes dits extra-pyramidaux qui sont réparties en deux types d'affections :
 - + Affections **hypokinétiques** (Syndrome parkinsonien)
 - + Affections hyperkinétiques (Mouvements involontaires comme les chorées, les dystonies, les Tics....)

Anatomie et fonction des ganglions de la base

- Sélection, contrôle et ajustement fin du mouvement
- Programmes moteurs
- Involontaire, inconscient
- Système « extrapyramidal » (# pyramidal)

Symptômes du Syndrome Parkinsonien

3 signes : Triade

- Akinésie
- Tremblement de repos
- Rigidité
- Peut être associé à une instabilité posturale (déséquilibre et chutes faciles)
- Origines multiples

1- Akinésie

- Diminution de **l'amplitude des mouvements** (hypokinésie) et de la **vitesse des mouvements** (bradykinésie)
 - + Les gestes fins (boutonner, broser les dents...)
 - + **L'écriture (micrographie)**
 - + **La marche (à petit pas)**
 - + **Le ballant du bras diminué à la marche**
 - + **Le clignement palpébrale est réduit**
 - + L'expressivité du visage est réduite...
- L'akinésie est signe **obligatoire** pour la définition du syndrome parkinsonien
- L'akinésie **n'est pas synonyme d'un déficit moteur** (diminution de la force musculaire) +++

2- Tremblement

- Oscillation **rythmique** et **régulière** due à des contractions alternantes des muscles agonistes et antagonistes.
- Présent au repos (et parfois à la posture)
 - 4-6 Hz (aller-retours à l'axe symétrie)
- Au début souvent membre supérieur (doigts et main)
- Augmenté par émotion ou effort mental.

3- Rigidité

- Augmentation du **tonus musculaire** (contraction au repos) avec raideur des membres et axiale avec mouvements passifs.
- Caractéristiques d'un **tuyau de plomb à la mobilisation** (dite donc **plastique**) : la rigidité n'augmente pas avec la mobilisation et le segment du membre ne revient pas à sa position initiale après relâchement (à la différence de la rigidité pyramidale dite spastique)
- Avec ou sans roue dentée
- Augmentée par un mvt volontaire controlatéral (Manœuvre de Froment)
- Responsable de douleurs dorsales et scapulo-humérales.

- Il s'agit d'une majoration nette de la raideur si on demande au patient de faire un mouvement volontaire controlatéral.

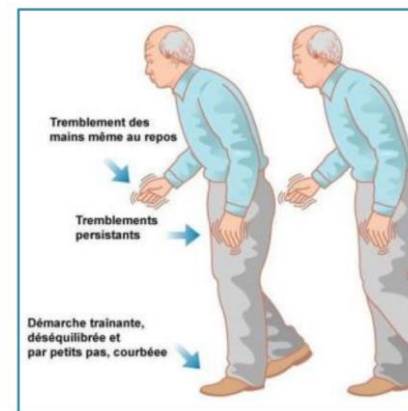


Instabilité posturale

- Troubles des **réflexes posturaux** (diminution de l'ajustement des réponses d'équilibre en situation de déséquilibre)
- Révélée par le **test de la poussée** (Pull-Test)
- Responsable de chutes traumatisantes
- Est fréquemment **associée à la triade**, surtout après une longue durée d'évolution.

CAUSES DES SYNDROMES PARKINSONIENS

1. Maladies neurodégénératives
 - **Maladie de Parkinson**
 - Autres
2. Médicamenteux (neuroleptiques +++ et autres)
3. Vasculaire
4. Génétique
5. Métabolique (Maladie de Wilson par dépôt de cuivre)
6. Infectieux (Encéphalite)
7. Toxique (CO, Mn)



- « **Paralysie agitante** » décrit par Sir James Parkinson en 1817
- Maladie neuro-dégénérative fréquente
- Prévalence chez les sujets **> 65 ans** 2/100
- Début de maladie : 30% avant 50 ans, 40% entre 50 et 60 ans
- Sex-ratio = 1
- Evolution lentement progressive

PHYSIOPATHOLOGIE DE LA MALADIE DE PARKINSON

Perte neuronale (neurones dopaminergiques et autres) et corps de Lewy dans la substance noire et ailleurs.



Mésencéphale normal



Maladie de Parkinson

Perte de neurones
Perte de dopamine
Perte de substance noire

SEMILOGIE CLINIQUE DE LA MALADIE PARKINSON :

Au début

- Syndrome parkinson **asymétrique** (**prédomine d'un côté par rapport à l'autre**)
- Tremblement de **repos** typique très évocateur mais pas obligatoire.
- Plaintes typiques au début : douleurs dans l'épaule, difficultés pour les gestes fins, dégradation de l'écriture.
- Diminution du ballant des bras (unilatéral), **hypomimie**
- Excellente réponse à la L-Dopa (précurseur de la dopamine)

Evolution :

- Signes axiaux :** Peu (pas) de réponse à la L-Dopa (Responsable du handicap)
- Plus tard instabilité posturale
 - Troubles de la marche
 - + Marche à petit pas
 - + Freezing
 - + « démarrage » difficile
 - Dysarthrie et dysphonie
 - Dysphagie
 - Posture fléchie
 - Problèmes pour se tourner dans le lit

Introduction - Définitions

- La crise épileptique est un symptôme et l'épilepsie est une maladie +++

La crise épileptique :

- Ensemble de manifestations cliniques
- De l'Hyperactivité paroxystique
- D'un groupe de neurones cérébraux

Les épilepsies sont :

- Des affections chroniques
- D'étiologies **diverses**
- Caractérisées par la répétition des crises épileptiques

Peut se manifester par :

- Modification abrupte de l'état de conscience
- Phénomènes moteurs et/ou sensitivo-sensoriels inappropriés
- Altération de la réponse de l'individu à son environnement

Physiopathologie

- **Crise épileptique = décharge électrique auto-entretenu**
- Le cerveau ne permet pas, dans des conditions de fonctionnement normales, qu'une crise épileptique se produise car il existe des mécanismes de contrôle inhibiteurs.
- Une crise d'épilepsie se conçoit comme une perte d'équilibre entre :
 - + Des mécanismes excitateurs qui incitent les neurones à avoir une activité électrique exagérée à la propager
 - + Une perte ou une diminution de mécanismes inhibiteurs qui, normalement, empêcheraient, l'organisation d'une activité critique.
- Cette perte d'équilibre produit une **hyperexcitabilité** et une **hypersynchronie**.

2 types de crises : focale et généralisée

- Une **crise focale ou partielle** implique un **réseau localisé du cortex cérébral** mais peut se propager, migrer dans le cerveau et entraîner l'apparition de signes cliniques variés, qui s'enchaînent en fonction de la progression de la crise
- Une crise **généralisée** implique des **circuits corticaux bilatéraux**, ainsi que des **structures plus profondes**.
- Il existe des **facteurs épileptogènes** : acquis (fonctionnels ou lésionnels) ou génétiques (constitutionnels) qui interagissent

Diagnostic différentiel

Avec tous les événements transitoires car bien souvent, on n'assiste pas à la crise (seulement à l'interrogatoire)

- Lipothymies et syncopes :

Perte brutale et isolée de la conscience avec chute sans convulsion (durée brève de qlq secondes, pâleur associée, pas de confusion post critiques...), souvent banales et bénignes, mais une origine cardio-vasculaire doit être éliminée.

- Accidents ischémiques transitoires :

Souvent plus durables, perte transitoire et focale d'une fonction neurologique

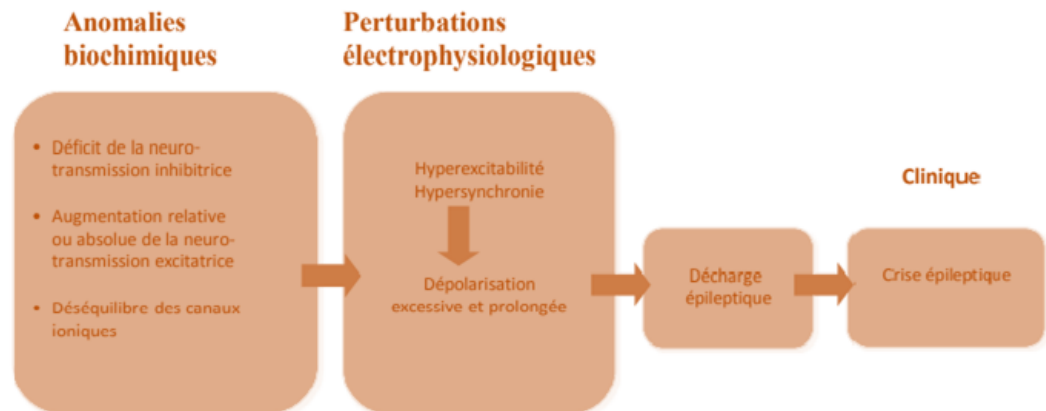
- Mouvements anormaux paroxystiques (dyskinésies, dystonies, tics...)

- Migraine surtout forme accompagnée

- Etiologies endocriniennes (hypoglycémie, hypocalcémie)

- Parasomnies (somnambulisme, terreur nocturne...)

- Crises psychogènes non épileptiques (CPNE) : conversion somatique, stimulation...



Classification

- Crises épileptiques **généralisées** :
 - + La crise tonico-clonique généralisée (crise de type grand mal)
 - + La crise absence (crise de type petit mal)
 - + La crise myoclonique
 - + Crise tonique
 - + Crise atonique
 - Crises épileptiques **focales** (ou partielles) :
 - + Simple (sans perte de conscience)
 - + Complexes (avec perte de conscience)
 - + Crises secondairement généralisées
 - **Crises non classées** :
 - + Ex : Crises au cours du sommeil
- NB: **Les crises partielles sont plus fréquentes** que les crises généralisées

La crise tonicoclonique généralisée

Un déroulement stéréotypé :

- Phase tonique (10 à 30 sec)

- + Soudainement cri et chute (traumatisme) + Perte de conscience d'emblée
- + Raideur de tout le corps et cyanose (apnée)
- + Symptômes dysautonomiques (tachycardie, hypersécrétion bronchique et salivaire)
- + Morsure latérale de la langue possible

- Phase clonique (durée variable, jusqu'à 1-2min)

- + Interruption de la contracture
- + Remplacées par des secousses qui se ralentissent progressivement.

- Phase résolutive (**post critique**, dure qlq min)

- + Respiration stertoreuse + Relâchement musculaire total
- + **Perte d'urine fréquente** + Bave aux lèvres
- + Reprise progressive de la conscience marquée par une confusion..

- Phase de **reprise d'une conscience claire** :

- + Durée de qlq heures à plusieurs jours (**aucun souvenir de la crise**)
- + **Fatigue, courbatures**

Autres crises généralisées: myocloniques, cloniques, **toniques**, atoniques (perte brutale du tonus entraînant des chutes soudaines et brèves)

La crise absence

- Rupture de contact de quelques secondes (en moyenne 10 sec), de **début et de fin brusques**
- Souvent un **enfant**, s'immobilise et interrompt l'activité en cours, le regard **vide**, puis reprend ses activités. Ne garde **aucun souvenir** de l'épisode.

- Electroencéphalogramme (EEG) caractéristique

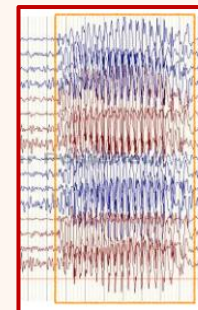
- Deux variantes **d'absences** :

Absences typiques :

- Début et fin brutaux
- Suspension de conscience

Absences atypiques :

- Début et fin progressifs
- Suspension de conscience incomplète
- Des secousses myocloniques associées ou des mouvements plus ou moins désorganisés et répétés (stéréotypés)



EEG de la crise Absence : Décharge bilatérale, synchrone et symétrique de pointes-ondes à 3 Hz de début et fin brusques.

Crises simples (sans perte de conscience)

Avec signes moteurs

Crises somatomotrices Bravais-Jacksoniennes :

+ Colonies unilatérales

+ De début autour de la bouche et l'hémiface puis s'étendant au membre supérieur puis inférieur homolatéral (décharge de l'aire motrice primaire)

Crises versives (ou adversaires)

+ **Déviation de tout ou une partie du corps** avec rotation de la tête et souvent surélévation du membre supérieur (décharge de la région préfrontale)

Avec signes sensitifs et sensoriels

Crises somatomotrices : paresthésies avec progressive « Jacksonienne »

Crises visuelles : hallucinations élémentaires à type de points brillants, cercles colorés, impression de **grossissement/éloignement** des objets (décharge du cortex occipital)

Crises auditives : hallucinations auditives, déformation de la voix (décharge du cortex auditif au niveau temporal)

Crises olfactives : odeur désagréable paroxystique..

Crises gustatives

Avec signes végétatifs

Hypersalivation paroxystique, horripilation...

Avec signes psychiques

Impression d'étrangeté, impression de déjà vu, déjà vécu, état de rêve (*dreamy state de Jackson*) : décharge de la région **temporale interne**.

COMPLICATIONS

Une crise tonico-clonique généralisée peut entraîner une chute traumatique (généralement rare)

La répétition des crises peut provoquer :

- Une **mort** subite

- Une **dégradation** progressive sur le plan intellectuel et moteur (encéphalopathie épileptique)

- Des états de **mal épileptiques** ++

Examens complémentaires

Oussama Essahili

A. Electroencéphalogramme EEG : Confirme le caractère épileptique

- Enregistrement des potentiels cérébraux recueillis sur le scalp
- **Examen irremplaçable** dans l'exploration des épilepsies



Différentes modalités peuvent être pratiquées en fonction des indications :

+ EEG de veille et de sommeil

+ Enregistrement ambulatoire de l'EEG pdt 24 à 48h

+ Enregistrement vidéo couplé à l'enregistrement EEG (vidéo-EEG) : corrélations clinico-électriques

Permet de mettre en évidence :

1)- Des anomalies **paroxystiques** critiques ou inter-critiques

2)- **Généralisées ou partielles**

3)- A type de pointe, polypointe, pointe-onde rapide à 3 Hz, pointe-onde lente à 2Hz, polypointes-onde, pointe lente.

B. Les explorations morphologiques

1. Tomodensitométrie TDM encéphalique (**Scanner**) :

- La TDM peut être normale

- Elle peut montrer la **cause des crises (systématique)** :

+ Tumeur, AVC, malformation cérébrale, séquelles d'une lésion antérieure.

2. Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) encéphalique :

- Sa sensibilité avoisine 95% dans des conditions optimisées d'examen.

ETAT DE MAL EPILEPTIQUE (EME)

- Une **crise épileptique** qui persiste suffisamment **longtemps** ou se répète à des intervalles suffisamment brefs pour créer une condition épileptique fixe et durable (**sans reprise de la conscience**)

- Grande **urgence** diagnostique et thérapeutique

- Très rare comparativement à la fréquence des crises épileptiques

- Souvent **mortel** ou laissant de grandes séquelles si la PEC n'est pas très rapide

- Les EME peuvent être convulsifs ou non convulsifs (ou états d'absence, moins graves)