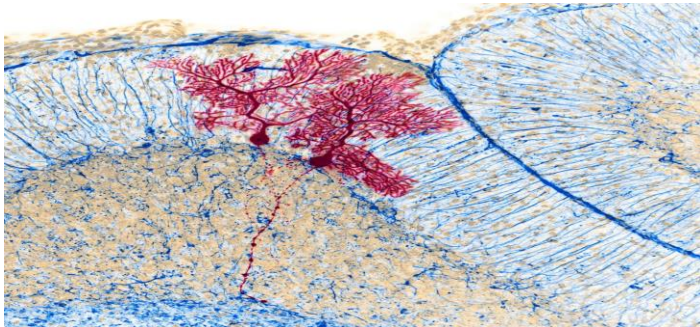




SYNDROME CEREBELLEUX



PLAN:

I- Introduction

II- Rappel Anatomo-physiologique

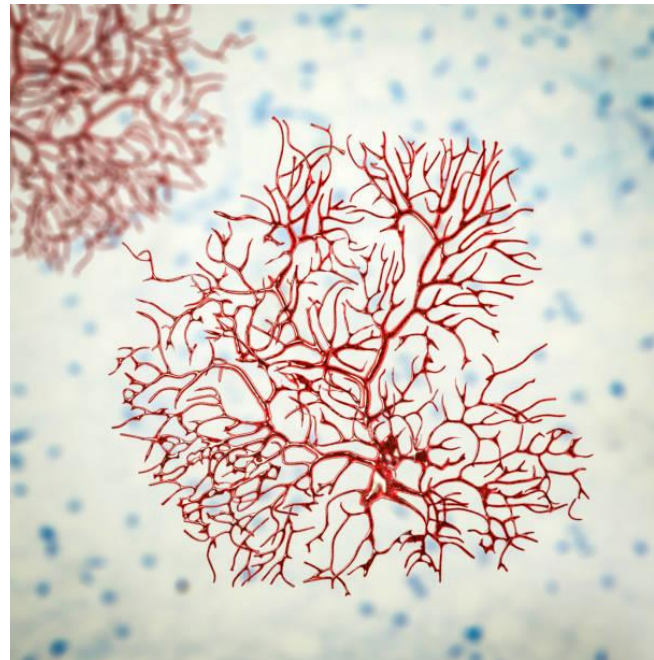
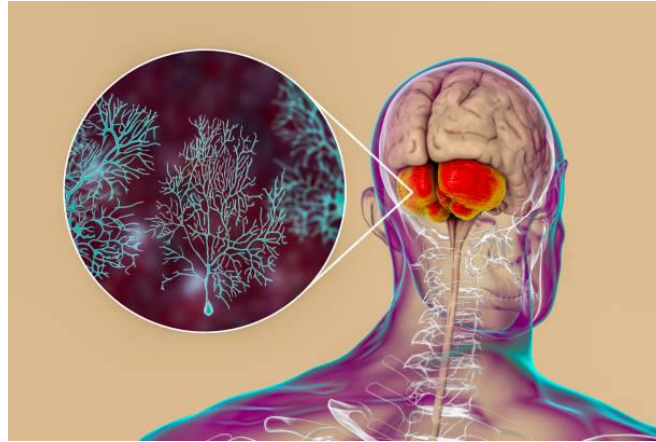
III- Physiopathologie

IV- Vascularisation

V- Sémiologie

VI- Diagnostics topographiques

VII- Etiologies

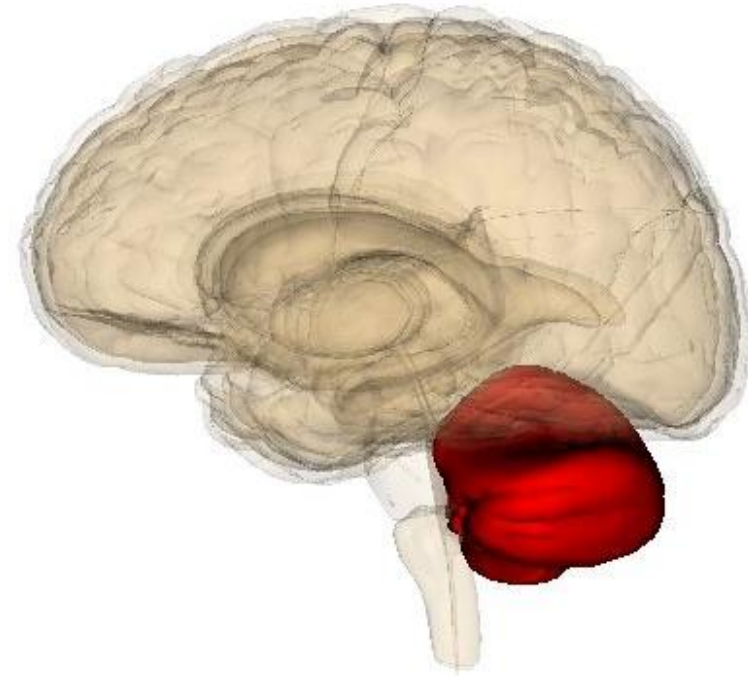


I-INTRODUCTION:

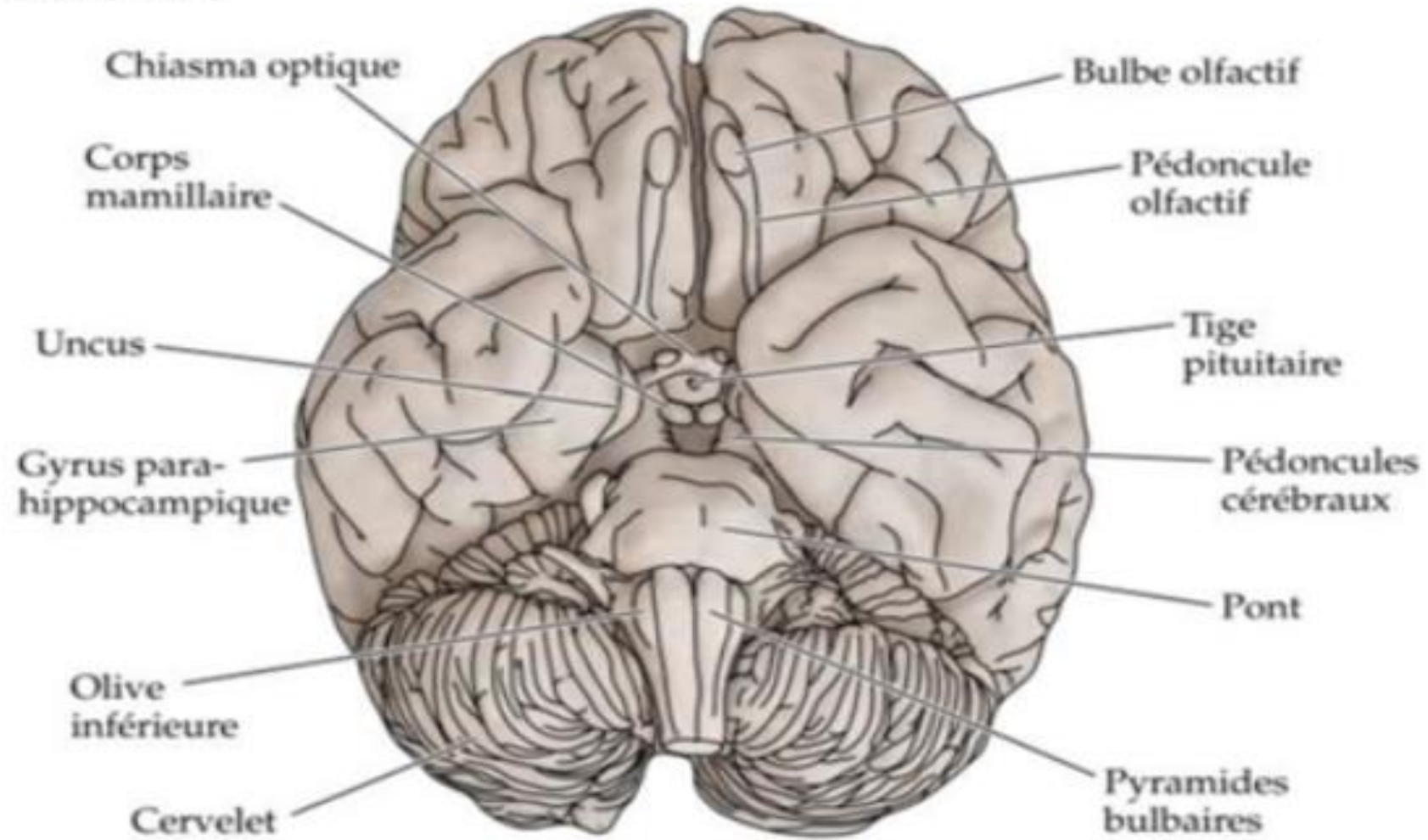
- ▶ L'ensemble des symptômes et signes résultants d'une atteinte du cervelet lui-même ou interrompant les voies cérébelleuses.

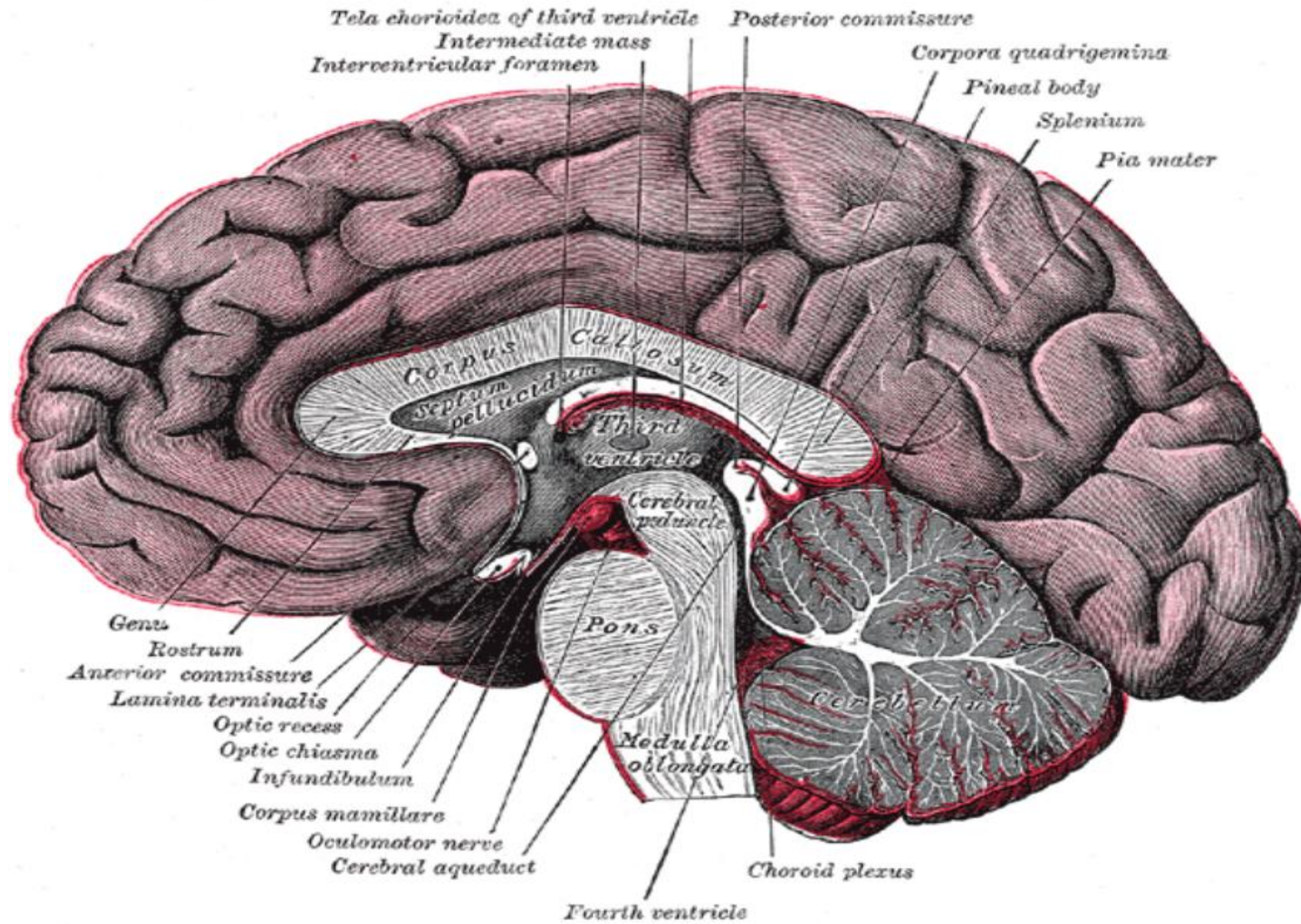
II- Rappel anatomo-physiologique:

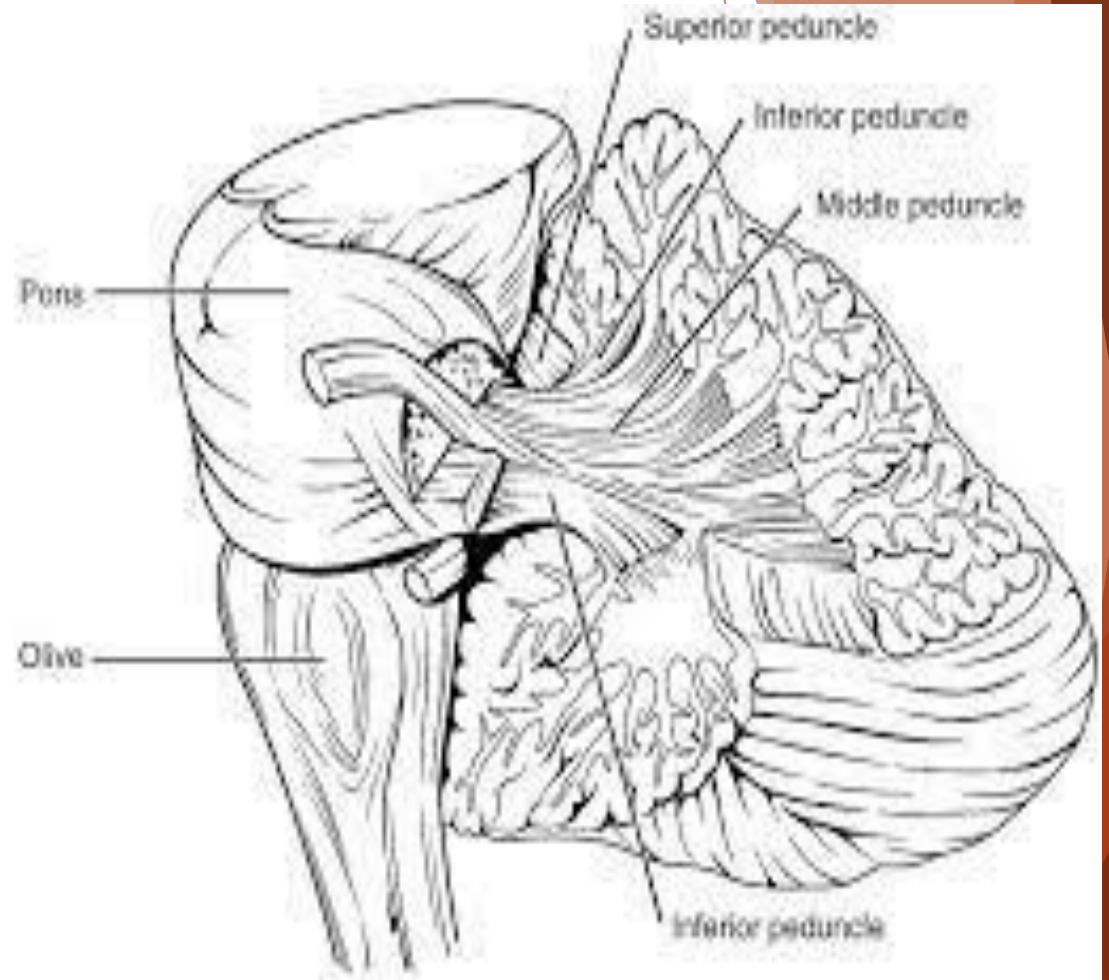
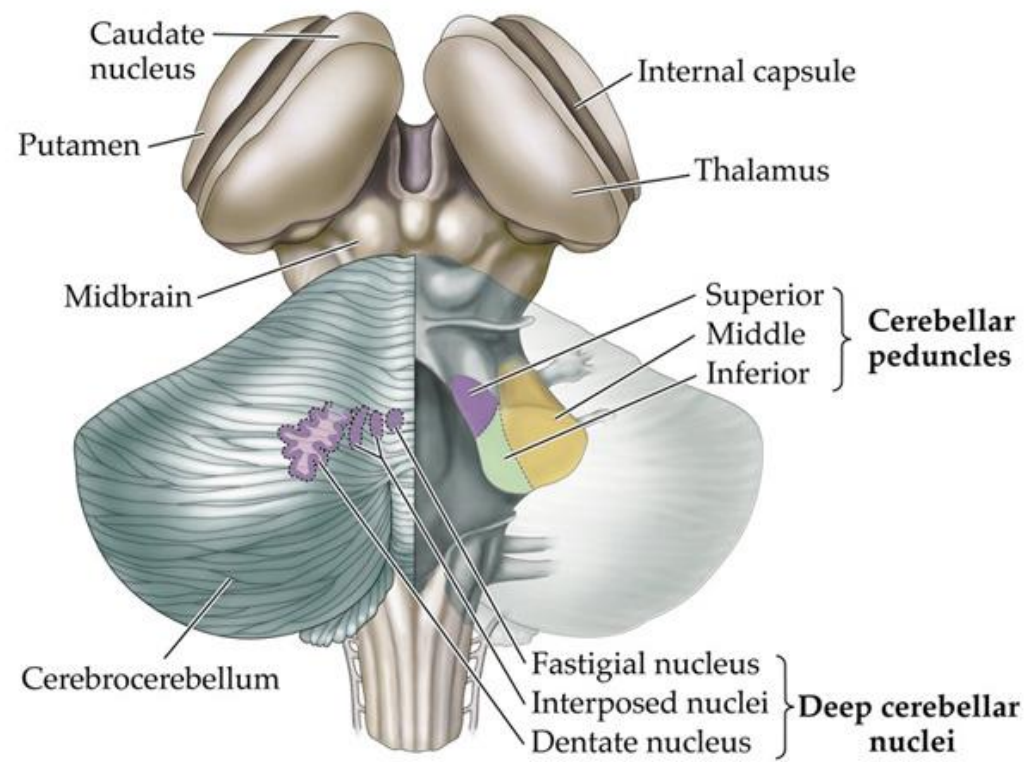
- ▶ Petit cerveau du LATIN « cerebellum »
- ▶ Situé dans la fosse cérébrale postérieure, en arrière du tronc cérébral à qui il est relié par les pédoncules cérébelleux:
 - Supérieures: Pédoncules cérébraux
 - Moyens: Protubérance
 - Inférieurs: Corps restiformes, cordons postéro-latéraux du bulbe



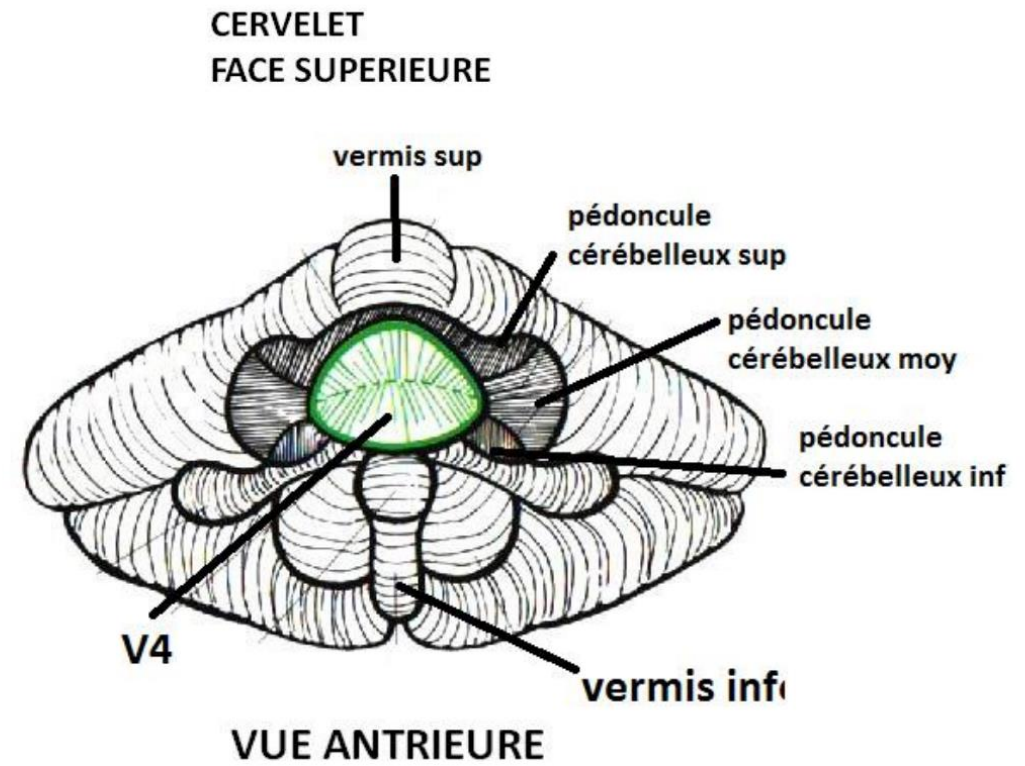
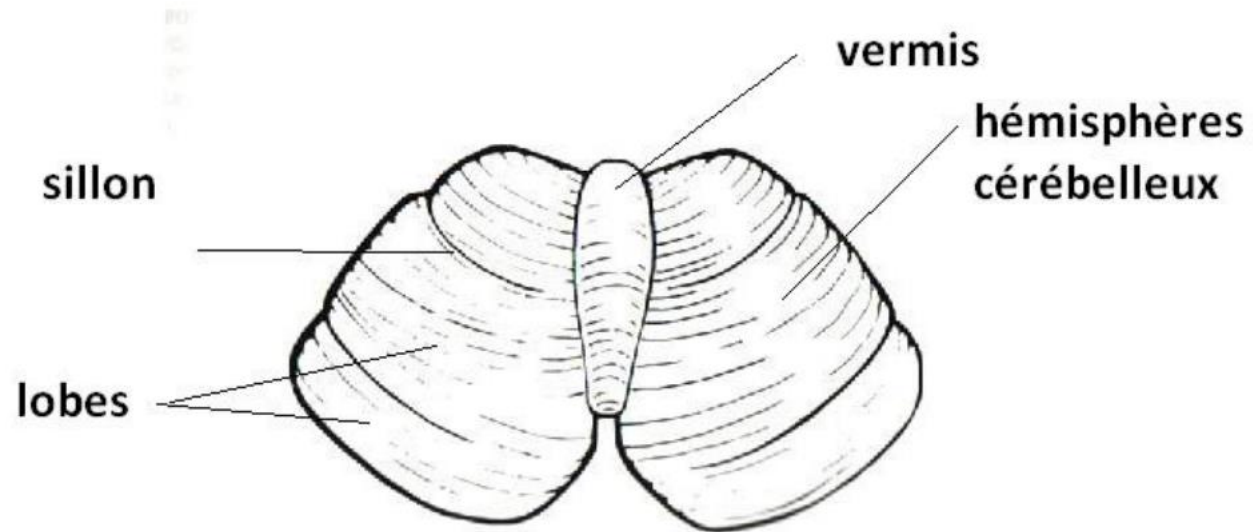
(B) Vue ventrale



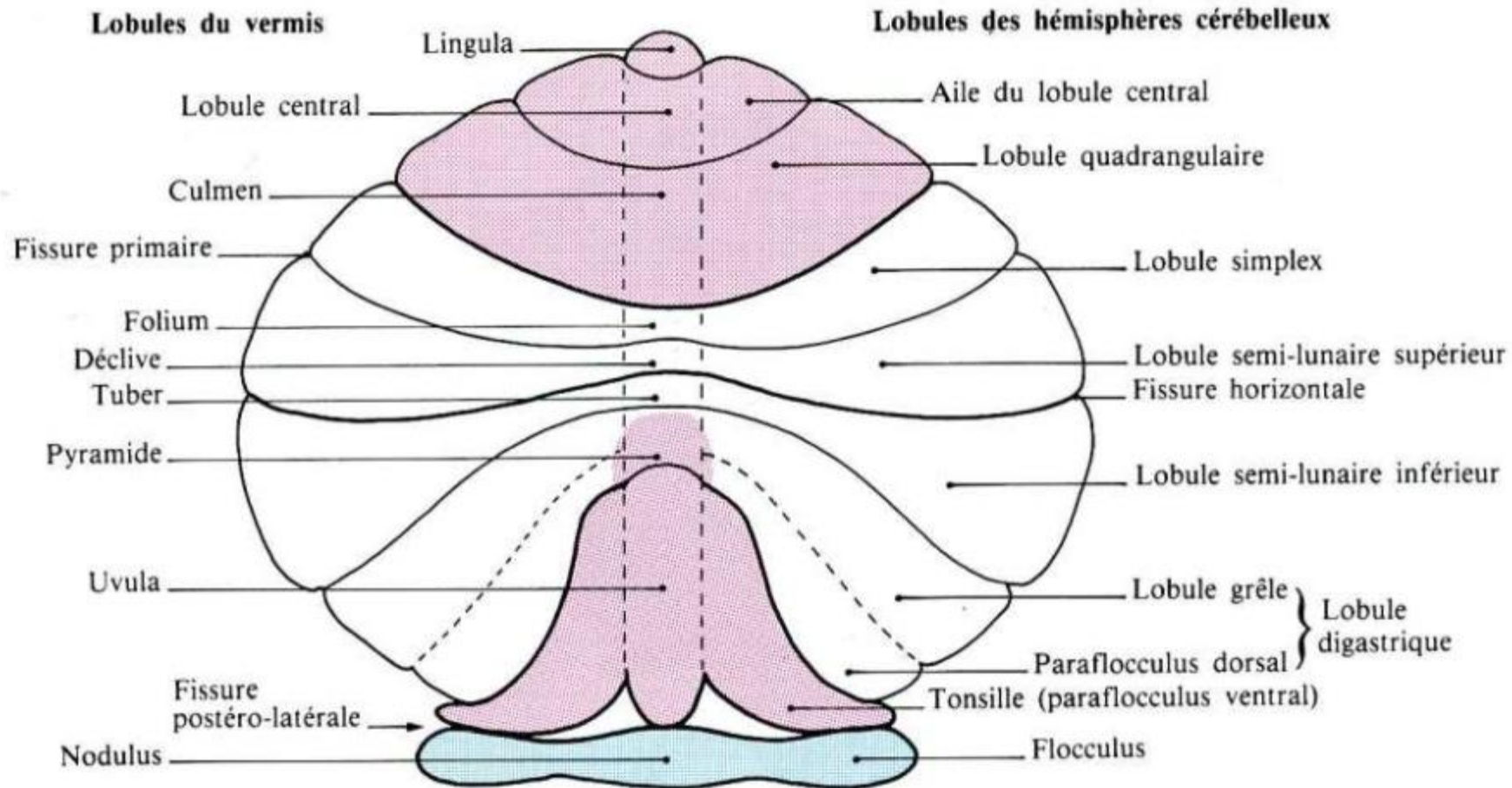




- ▶ Séparé du cerveau par « la tente du cervelet »;
- ▶ Fait d'une partie médiane « VERMIS », et 02 hémisphères cérébelleux;



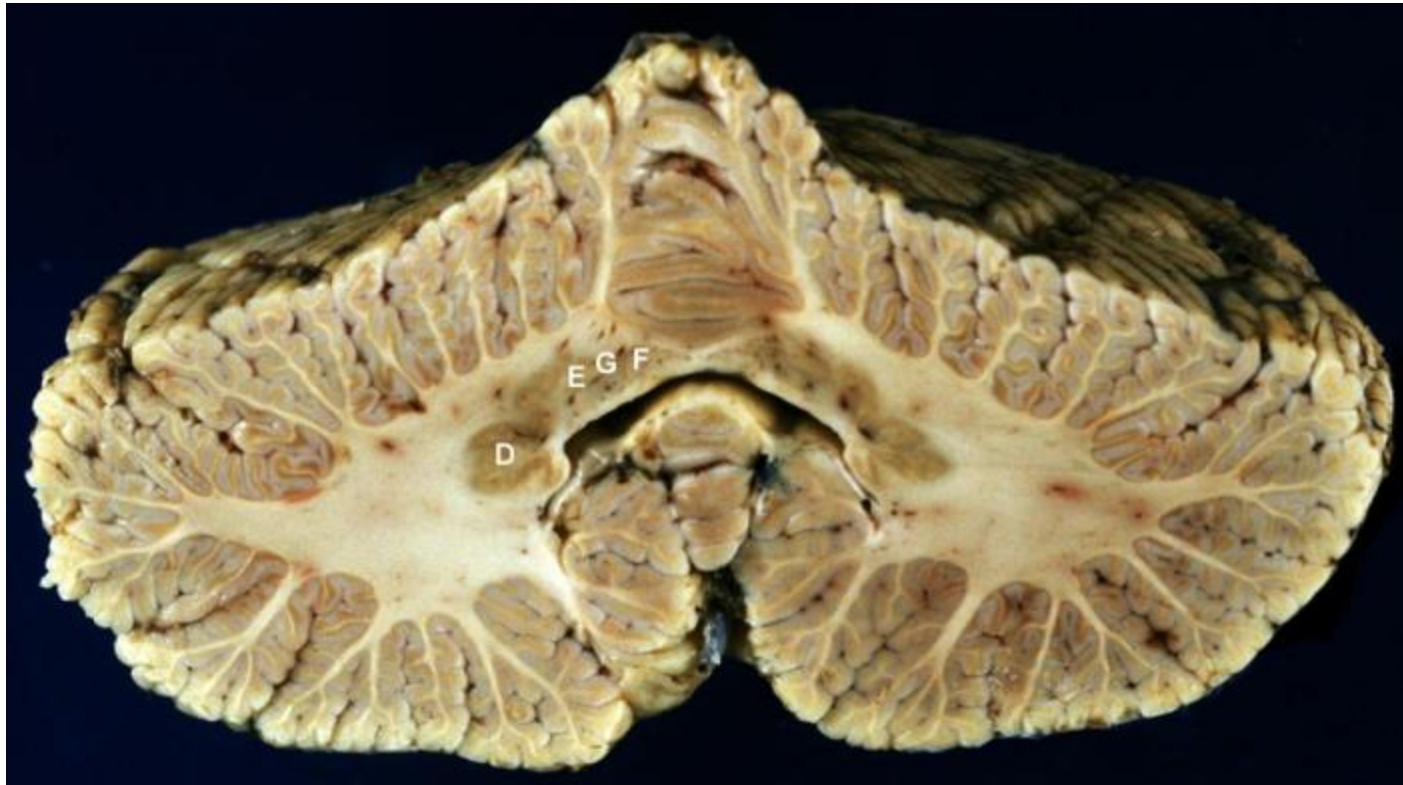
- Il comporte 03 lobes: Antérieur, et postérieur séparés par la fissure primaire; et le lobe flocculo-nodulaire séparé du lobe postérieur par la fissure postéro-latérale.



تنسيق

- ▶ Rôle: **REGULATEUR** de la fonction motrice :
 - Posture/Marche;
 - Equilibre;
 - Exécution des mouvements de façon précise et synergique (Coordination);
 - Coordination harmonieuse muscles Agonistes/ Antagonistes.

- ▶ Couche externe: substance grise « cortex cérébelleux »;
- ▶ Couche interne: substance blanche;
- ▶ 03 paires de noyaux profonds: **noyaux fastigial** (Vermis), **le noyau interposé** (globuleux+ emboliforme), et le noyau latéral **ou noyau dentelé** aux hémisphères.



Afférences et efférences cérébelleuses:

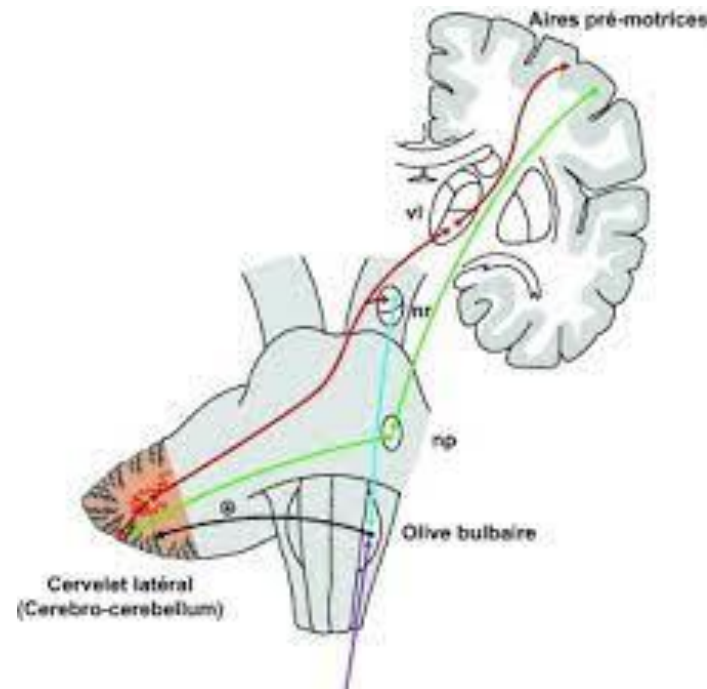
- ▶ Les connexions entre le cervelet et le reste du système nerveux sont multiples, avec de nombreuses afférences et efférences;
- ▶ Le cervelet est connecté aussi bien au cortex cérébral qu'à la ME, ainsi qu'à de nombreux noyaux du tronc cérébral;
- ▶ Il semblerait que la majorité des connexions soit excitatrices; les rares liaisons inhibitrices semblent limitées à l'olive bulbaire.

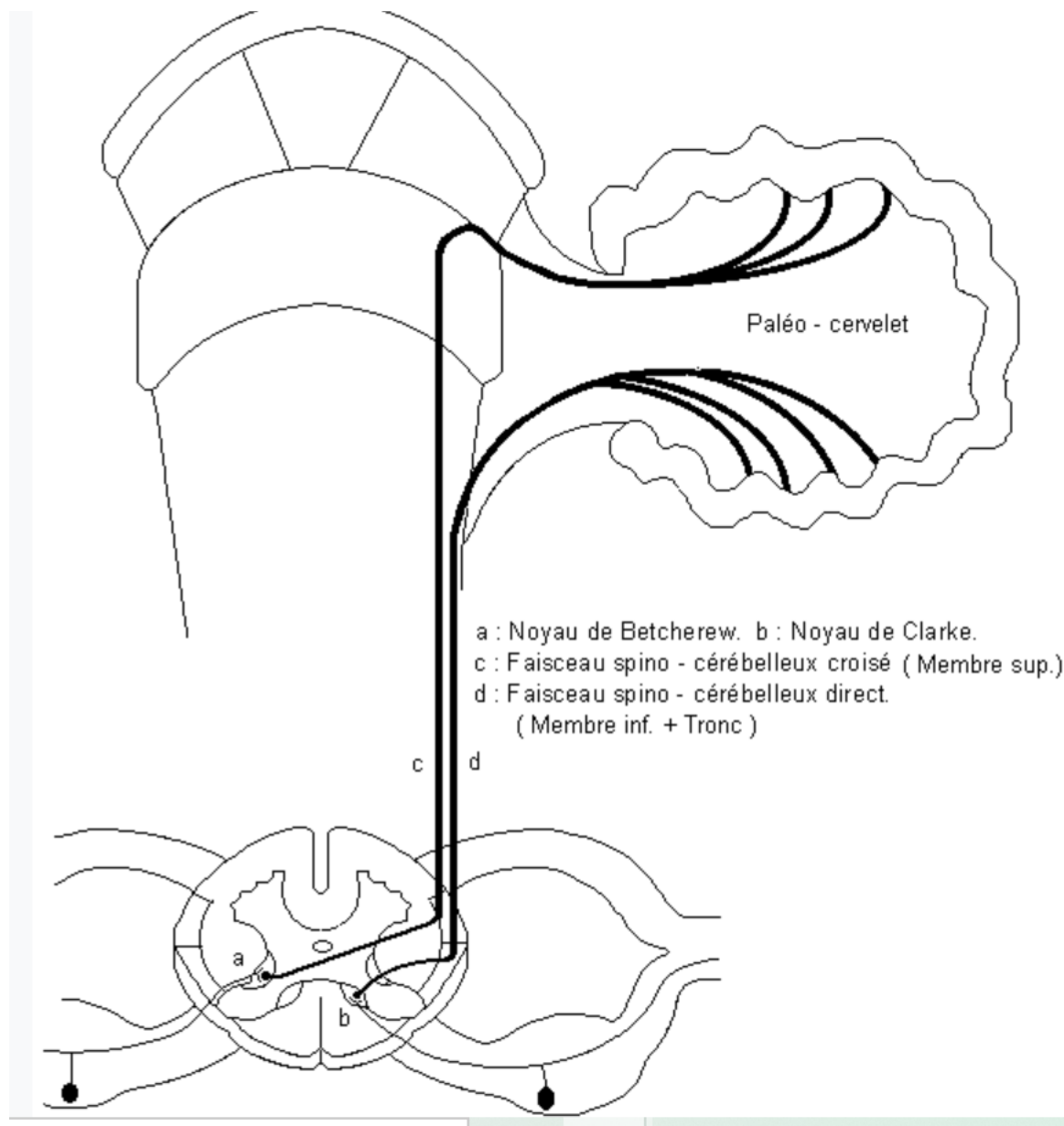
Afférences cérébelleuses:

- Le cervelet reçoit des afférences d'un grand nombre de structures et d'aires cérébrales; les plus importantes à étudier sont:

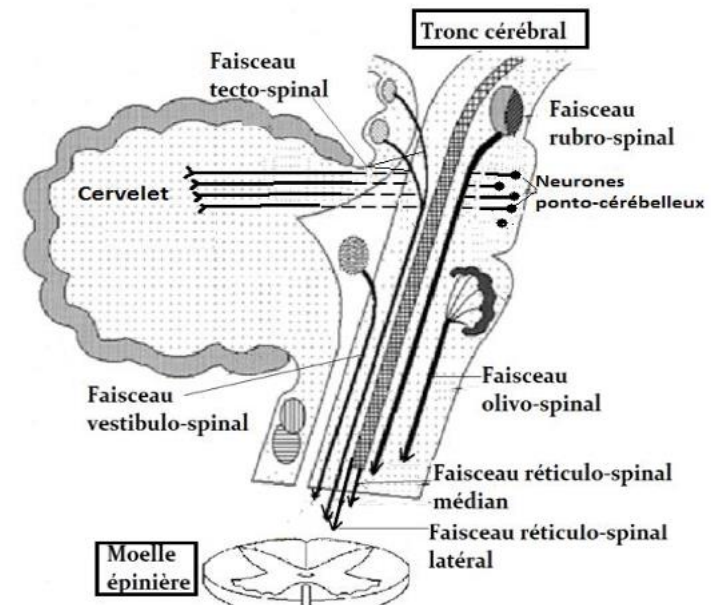
1/ Fx Olivo-cérébelleux (Fibres grimpantes):

Relient l'olive inférieure au cervelet.





ux):
 yau pontique

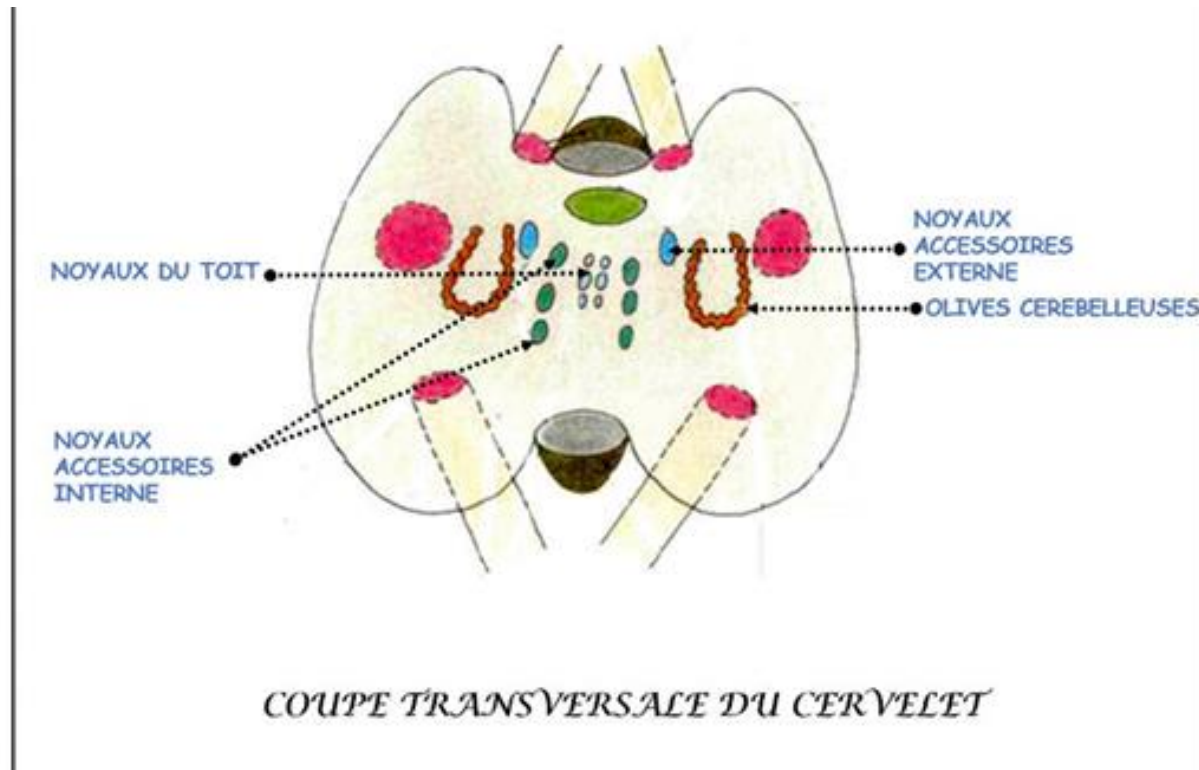


ns proprioceptives au cervelet

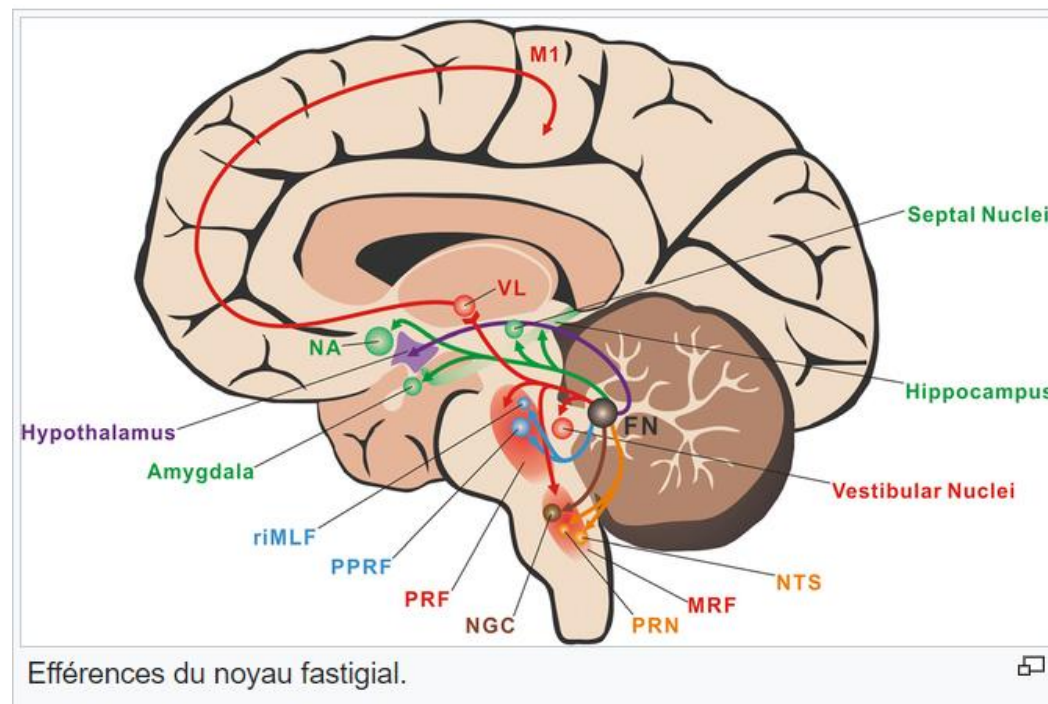
Les axones proviennent essentiellement des cortex frontal et temporal.

Efférences cérébelleuses:

- ▶ La quasi-totalité des efférences du cervelet partent des noyaux cérébelleux et non du cortex;
- ▶ Il existe des efférences qui partent du noyau fastigial et celles des 03 autres noyaux.

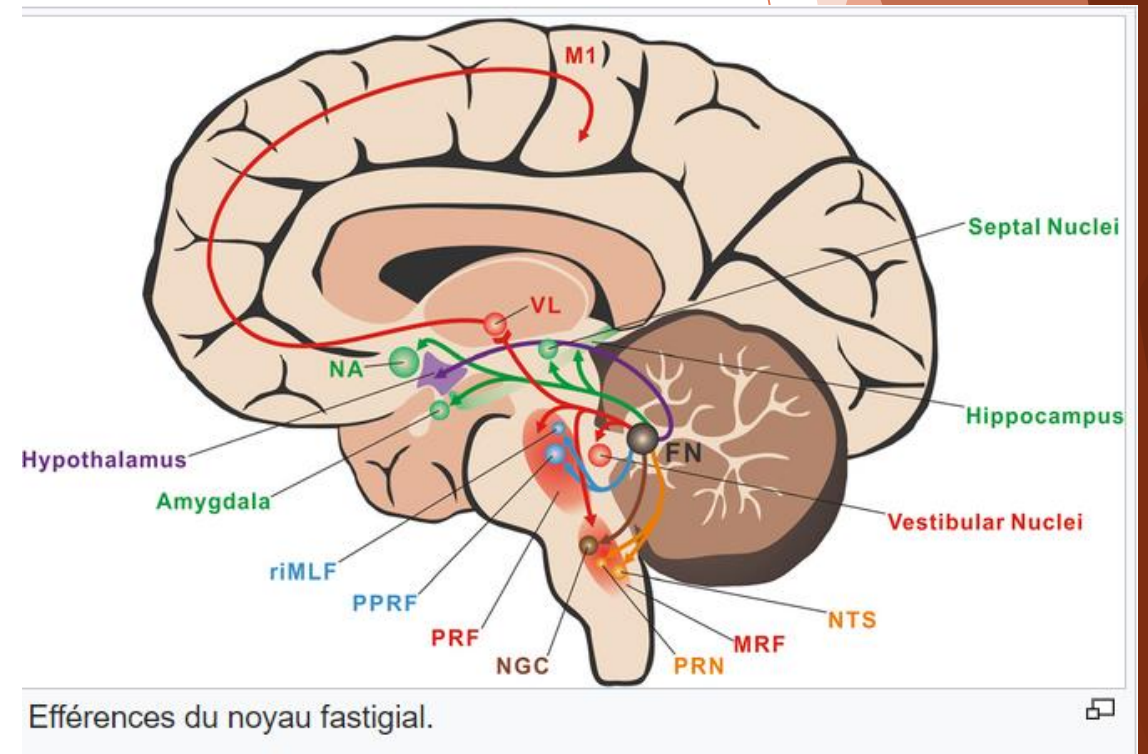
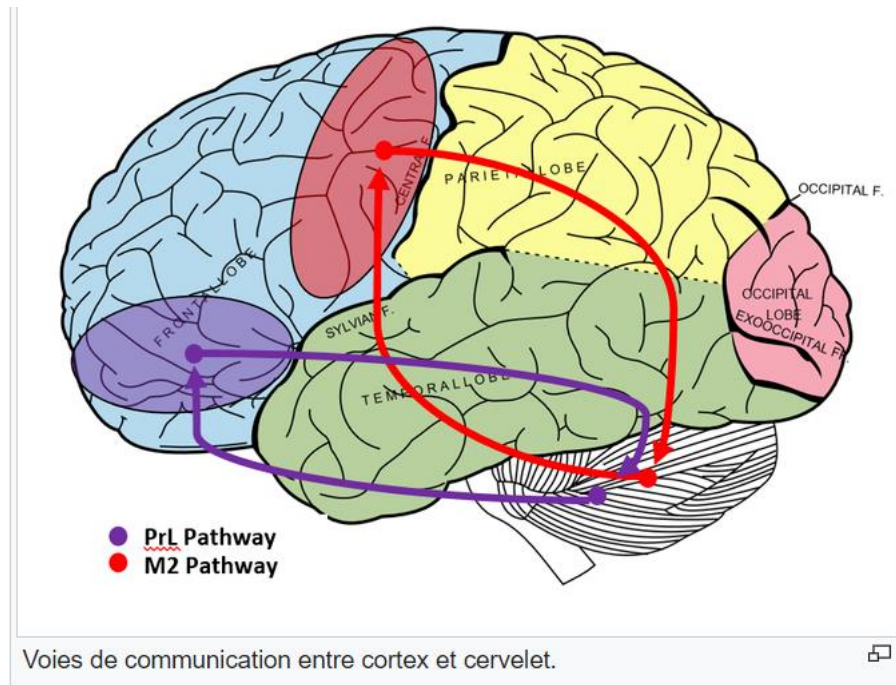


1/ E. du noyau fastigial: Font synapse sur les noyaux vestibulaires.



2/ Pour les noyaux dentelé et interposés:

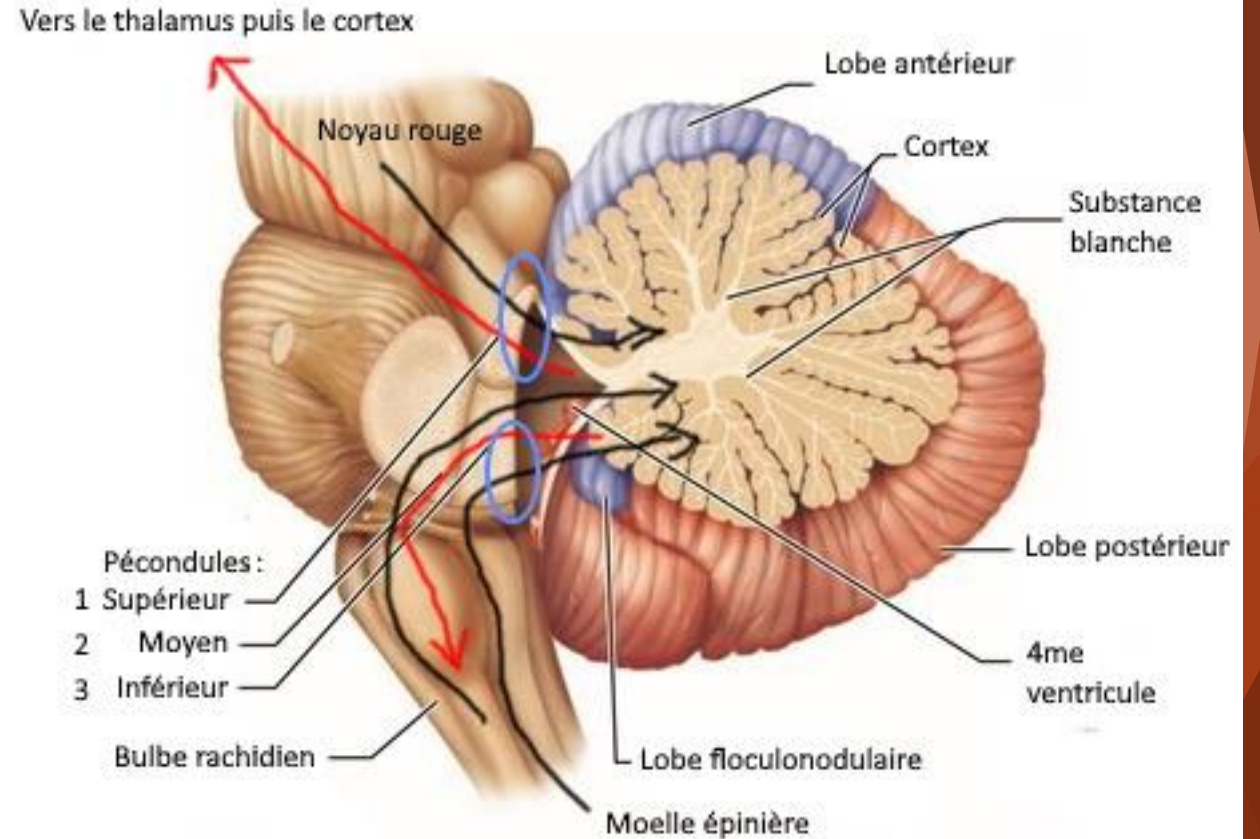
Les efférences se dirigent vers le thalamus et le noyau rouge pour se terminer au niveau du cortex frontal et pariétal.



PEDONCULES CEREBELLEUX

Groupes d'axones qui relient le cervelet

- ▶ **P.C Inf**: Cervelet → Bulbe / Moelle épinière
(Fx Spinocérébelleux, olivo cérébelleux)
- ▶ **P.C Moyen**: Cervelet → Noyau pontique
(Fx Ponto cérébelleux)
- ▶ **P.C Sup**:
Afférences: cervelet → Thalamus
Efférences: ME → Cervelet
(Fx Spino cérébelleux ventral, Fx Cérébelleux dorsal)

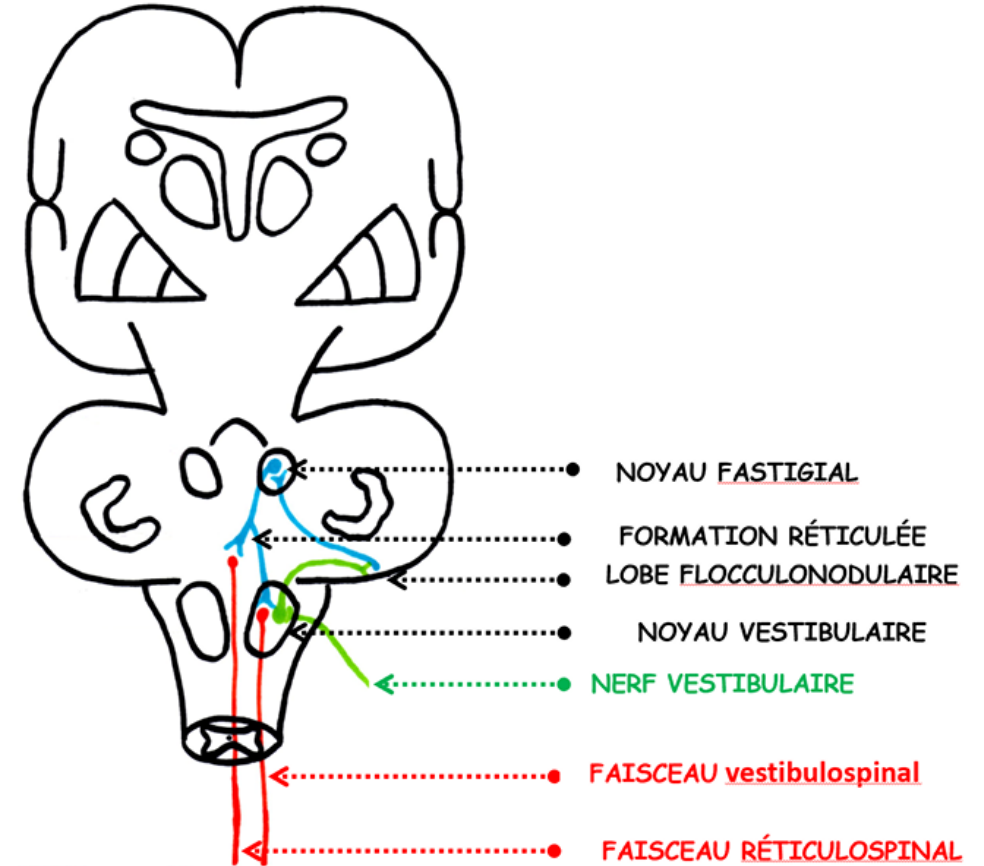
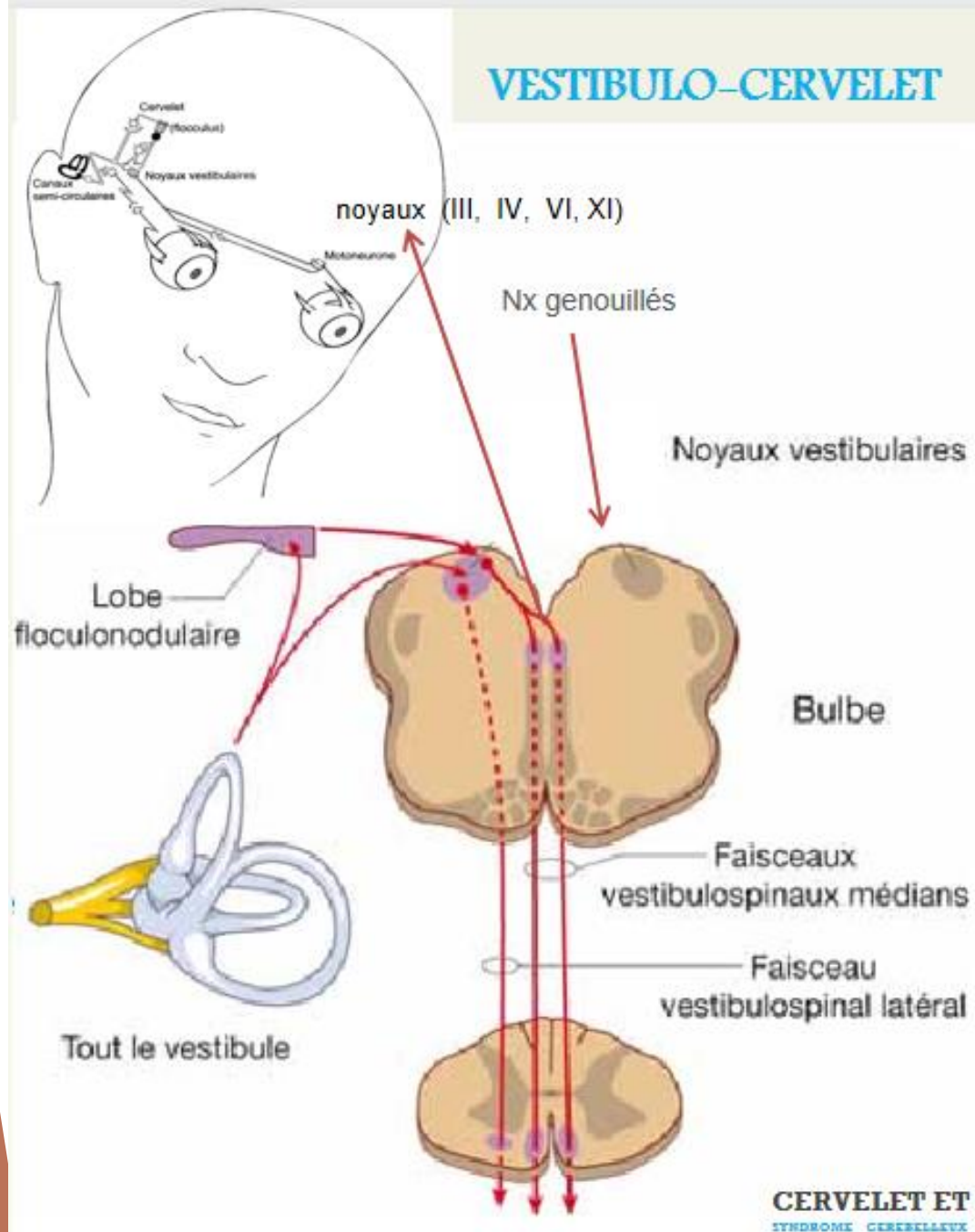


III- PHYSIOPATHOLOGIE:

► ARCHEOCEREBELLUM:

- Formé par le lobule floculo-nodulaire;
- Liaison étroite avec l'appareil vestibulaire → « CERVELET VESTIBULAIRE »;
- Rôle: Equilibre et statique +++
- -l'information provenant de l'appareil vestibulaire via le nerf vestibulaire (VIII) → Noyau vestibulaire → Cervelet (Pédoncule cérébelleux inf= lobule floculonodulaire);
- D'autres fibres proviennent du noyau du toit du 4 -ème ventricule(Noyau fastigial) → sortent du cervelet inf vers le noyau vestibulaire pour former le faisceau vestibulo spinal direct et croisé.

VESTIBULO-CERVELET

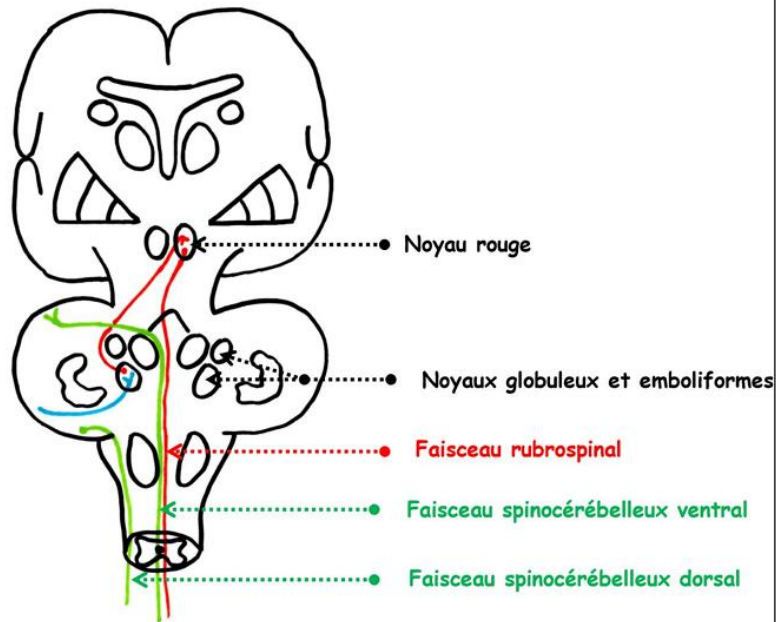


SYSTEMATISATION DE L'ARCHÉO-CEREBELLUM

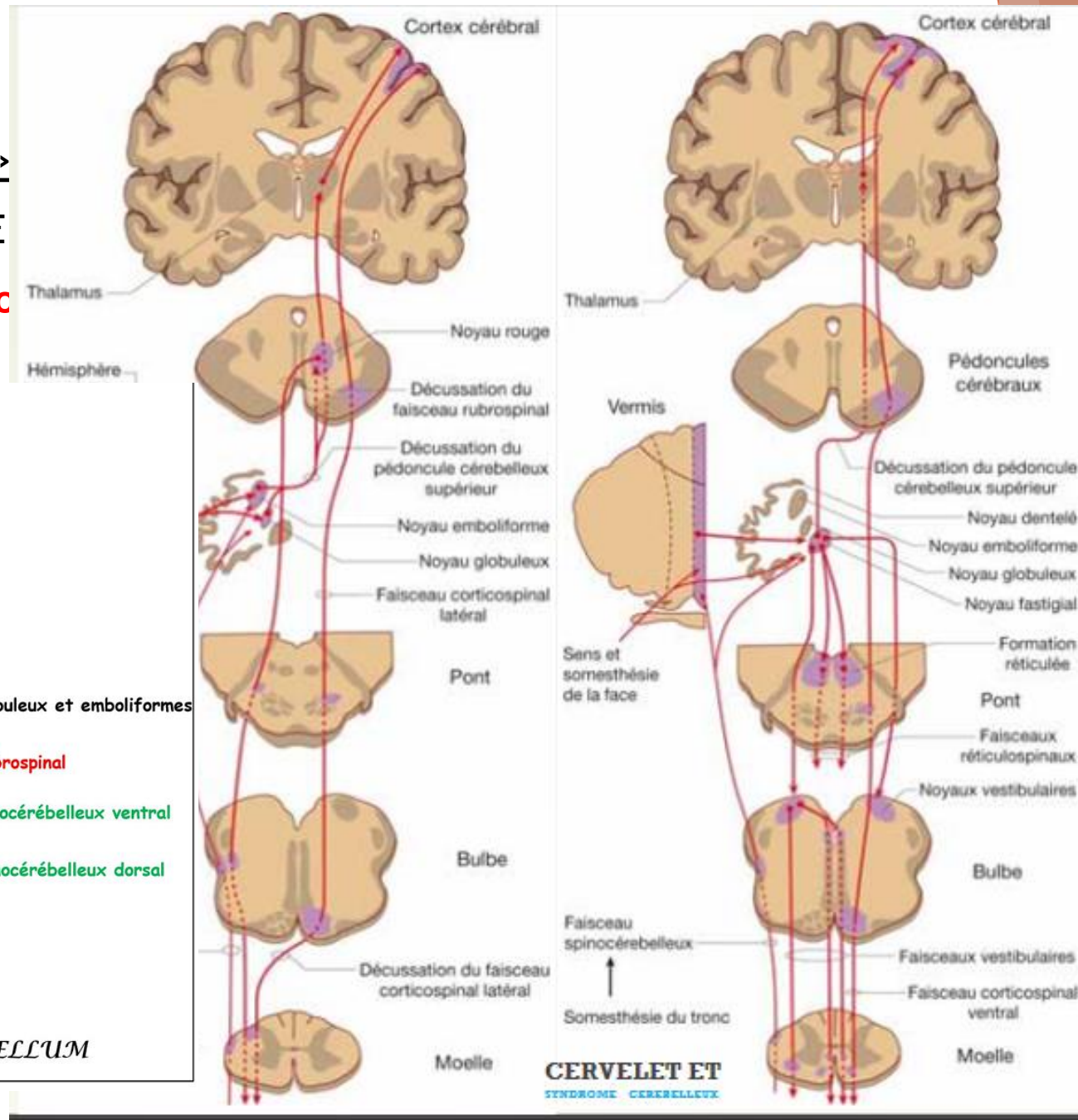
Les lésions du lobe flocculo-nodulaire entraînent des troubles massifs de
l'équilibre et un nystagmus.

► Palléocérébelleum:

- Correspond au « VERMIS » et »
- Il est en connexion avec la ME
- Rôle: **Régulation du tonus, po**



SYSTEMATISATION DU PALÉO-CÉRÉBELLUM



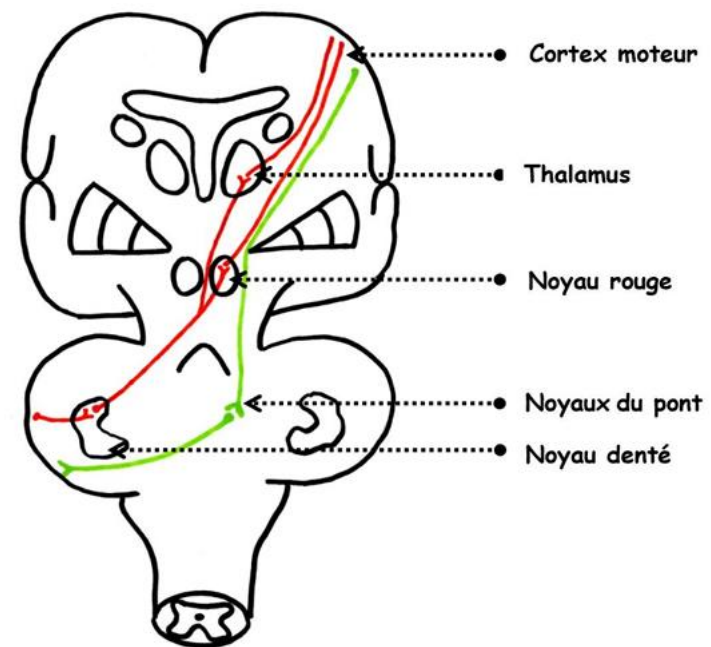
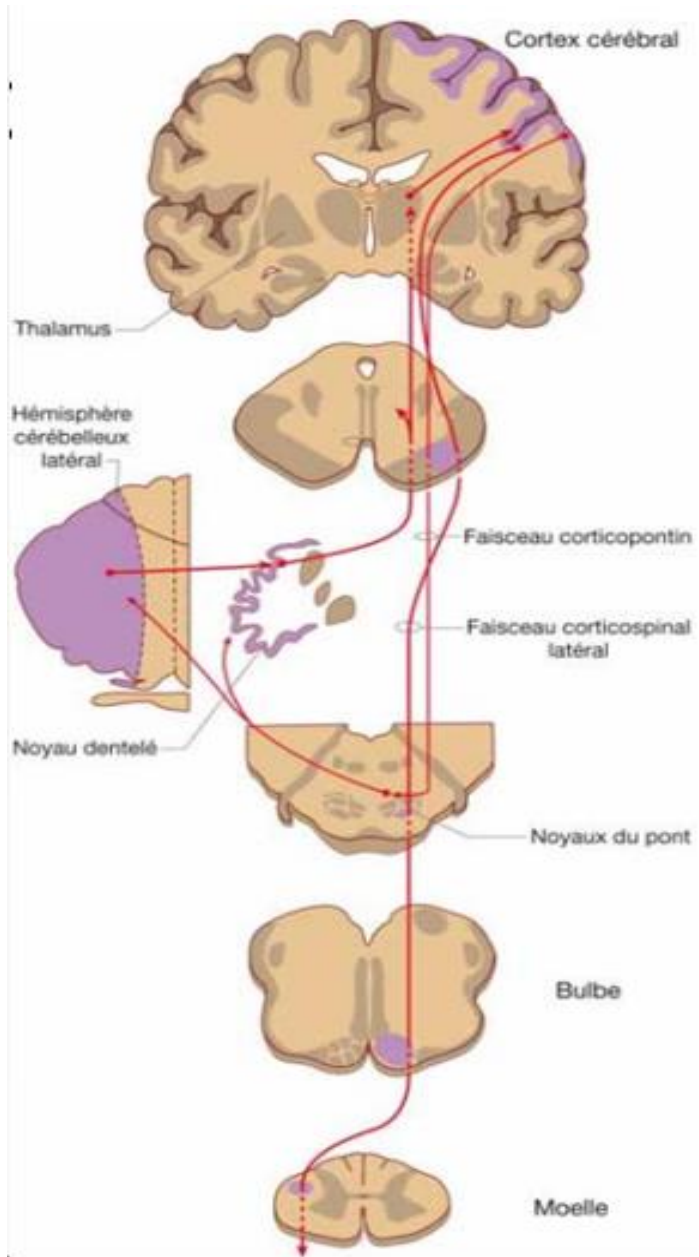
Les voies de la **proprioception inconsciente** se projettent au niveau du cervelet
et interviennent dans **le contrôle de la posture.**

► NEOCEREBELLUM:

- Il est constitué des 02 hémisphères cérébelleux;
- Étroitement connecté au cerveau;
- **Rôle: Assure la régulation des activités musculaires du mouvement volontaire global;**

→ Déroulement du mouvement en assurant la régulation des paramètres temporo-spatiaux de la contraction des muscles agonistes /antagonistes.

- Du cortex cérébral → **Noyaux du Pont**
(Fx fronto pontin, Temporo-pontin, pariéto-pontin);
- Les noyaux du pont distribuent l'information corticale aux hémisphères cérébelleux controlatéraux par les pédoncules cérébelleux supérieurs;
- Les informations sortantes se projettent sur **le noyau dentelé** puis sur le thalamus puis sur les régions corticales et se terminent par le fx cortico spinal vers la ME.

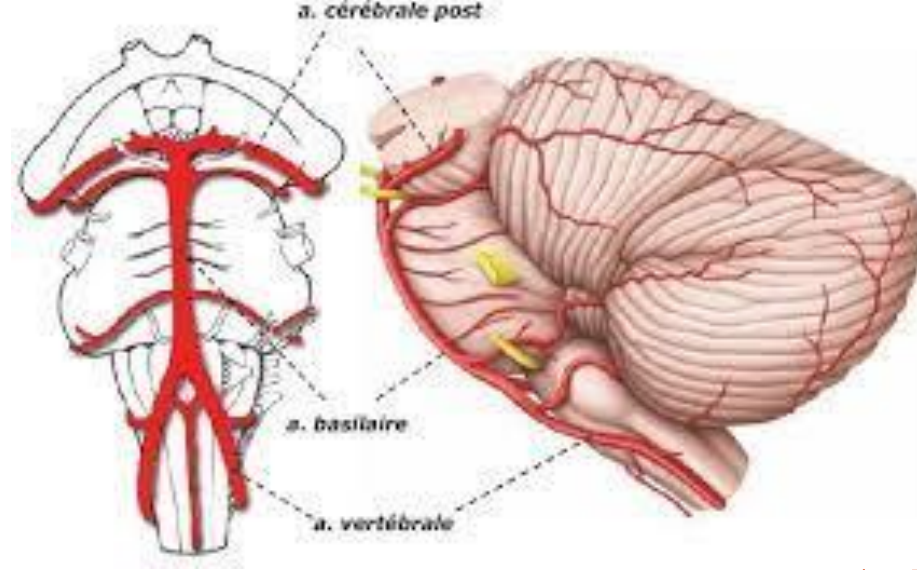


SYSTEMATISATION DU NEO-CEREBELLUM

- ▶ Le rôle du cervelet dans la coordination du mouvement est rendu possible grâce à la contraction des agonistes, mais sa précision est assurée par la contraction des antagonistes;
- ▶ Et *donc une synchronisation de la contraction des agonistes/ antagonistes est toujours nécessaires;*
- ▶ Un dysfonctionnement brutal du cervelet n'entraîne jamais de déficit du mouvement volontaire MAIS un important trouble d'exécution du mouvement.

VI-Vascularisation:

- ▶ Assurée par les 02 artères vertébrales;
- ▶ Elles bifurquent pour donner l'artère basilaire;
- ▶ Cette dernière donne:



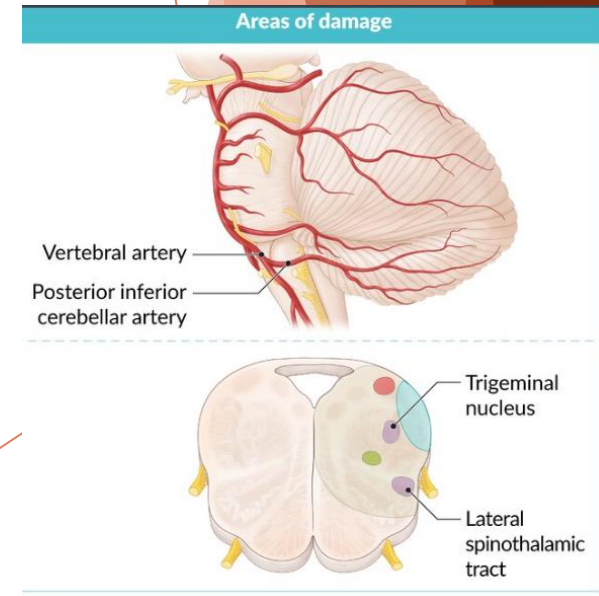
1- Artère cérébelleuse postéro-inférieure: vascularise la portion dorso-latérale du bulbe et une grande partie de la face inférieure du cervelet.

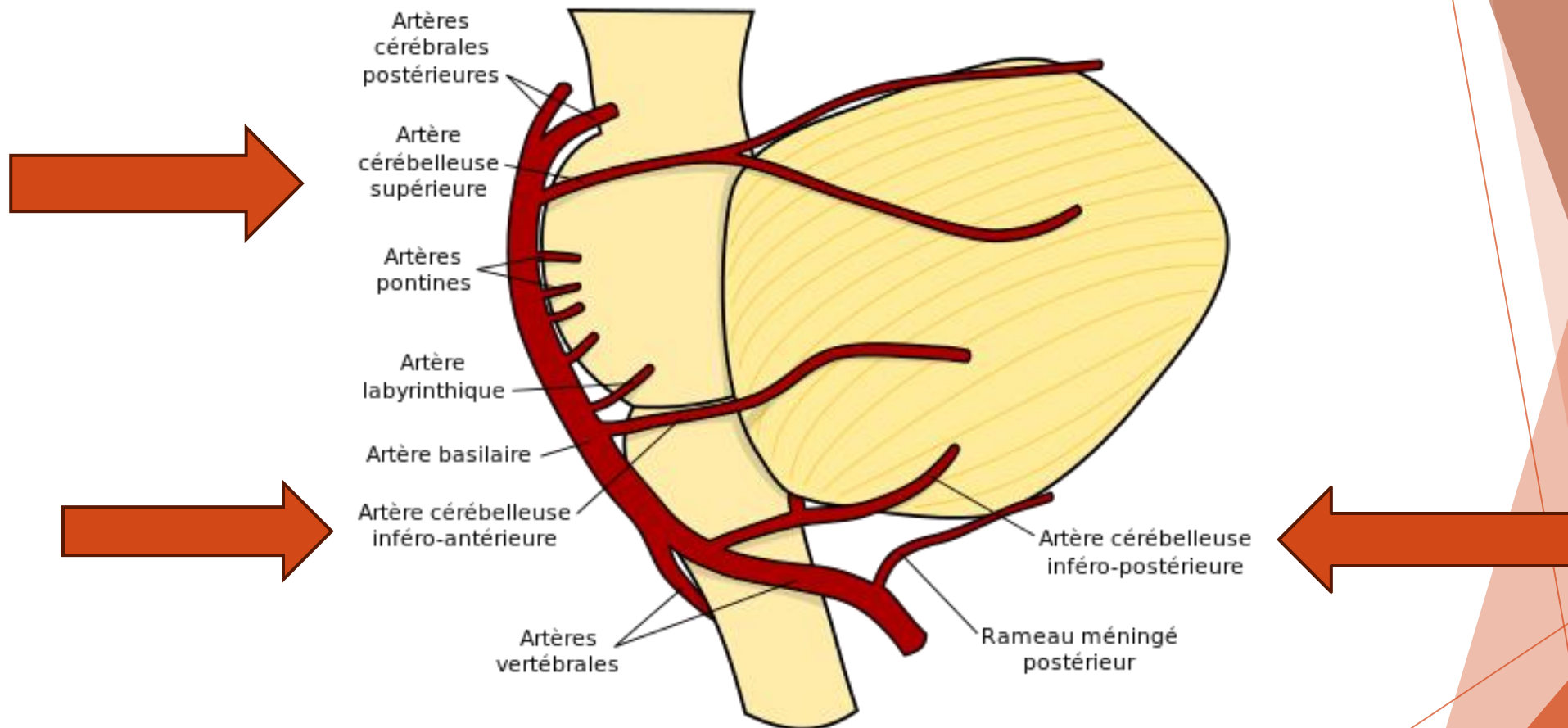
2- Artère cérébelleuse antéro-inférieure

3-Artère cérébelleuse supérieure: donne deux branches

→Médiale: Vermis supérieur;

→Latérale: pour les portions supérieures et latérales des hémisphères cérébelleux.





SYNDROME CEREBELLEUX

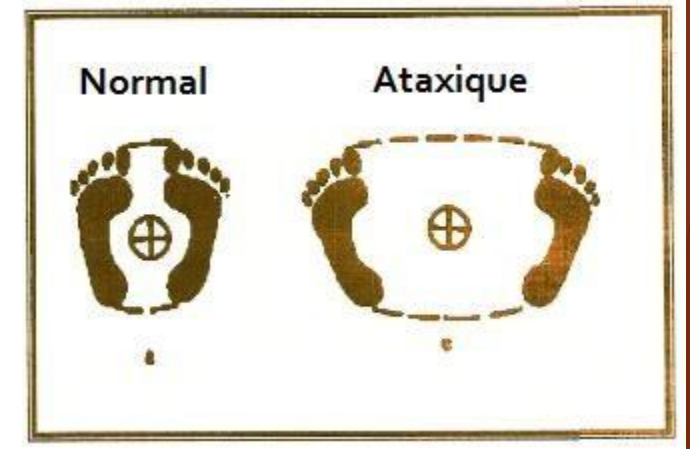
- ▶ Un syndrome cérébelleux n'est pas une maladie mais un ensemble de symptômes caractéristiques d'une atteinte plus ou moins grave du cervelet et/ou de liaisons des voies cérébelleuses;
- ▶ Il se caractérise par des troubles de l'équilibre et de la coordination des mouvements volontaires. Alors que la force musculaire et la sensibilité sont normales, le geste est mal réalisé et rate son but;
- ▶ C'est cette anomalie qui a donné son nom à l'ataxie, du grec « *ataxia* », signifiant « désordre ».

V- SEMIOLOGIE

La spécialisation des principales régions du cervelet explique les variantes du syndrome cérébelleux: Perturbation de la station debout pour les lésions de l'archéo-cérébellum, perturbation des adaptations posturales et de la marche pour les lésions du paléo-cérébellum, perturbation du geste pour les lésions du néo-cérébellum.

La symptomatologie est homolatérale à la lésion.

1- Troubles de la statique et de la marche:



- ▶ la station debout est instable, élargissement du polygone de sustentation;
- ▶ Oscillations dans tous les sens, non aggravées par la fermeture des yeux;
- ▶ Absence de signe de ROMBERG; pas de chute;
- ▶ Dans les formes sévères, des oscillations du tronc apparaissent même en position assise.



- Dans les formes mineurs, l'instabilité apparaît lorsqu'on demande au patient de se tenir pieds joints ou de se tenir sur un seul pied.



- « Le signe de la danse des tendons »: Lors de la position debout, pieds joints on observe la danse des tendons des muscles jambiers antérieurs.



- La marche: **ébrieuse**, bras écartés;
- Marche du funambule perturbée:
- L'ex
bru
(dé





2- Troubles de l'exécution du mouvement: Cinétique

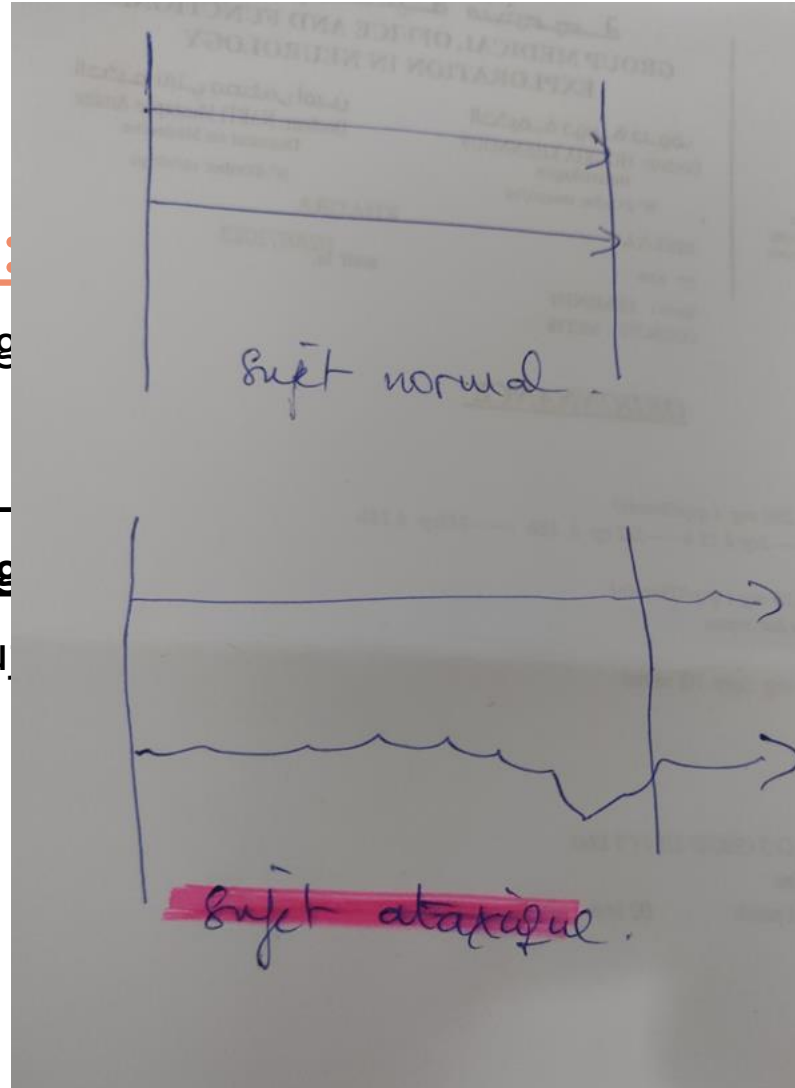
→ INCOORDINATION DANS L'ESPACE:

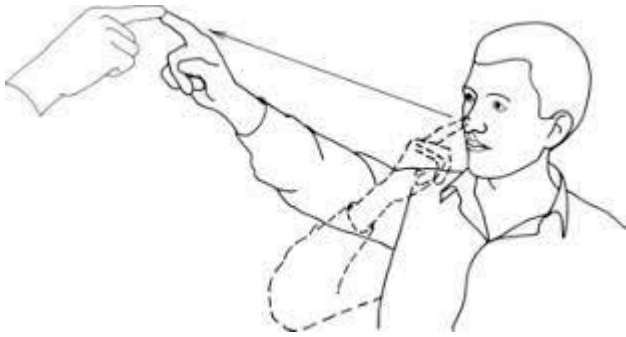
- **DYSMETRIE** ou **HYPERMETRIE**: liée à une exagération du mouvement qui dépasse le but:

* Epreuve doigt/

* Epreuve talon /

* Epreuve des lignes horizontales que le sujet doit tracer à l'intérieur d'une ligne verticale préalablement indiquée (





Dysmetria (hypermetria)





- ▶ le patient aura tendance à corriger sous forme de quelques oscillations;
- ▶ L'**hypermétrie** peut aussi être objectivée par une ouverture excessive de la main lors de la préhension d'un objet ou en demandant au patient dont les membres supérieurs sont étendus de passer rapidement de la supination à la pronation;
- ▶ L'hypermétrie aux MI est l'un des éléments contribuant à perturber la marche.

- **L'asynergie**: est un trouble de l'association des mouvements élémentaires qui ne peuvent être exécutés simultanément pour réaliser une activité cinétique

(Trouble de l'enchaînement des différentes composantes du mvt) →

Décomposition du mouvement volontaire.

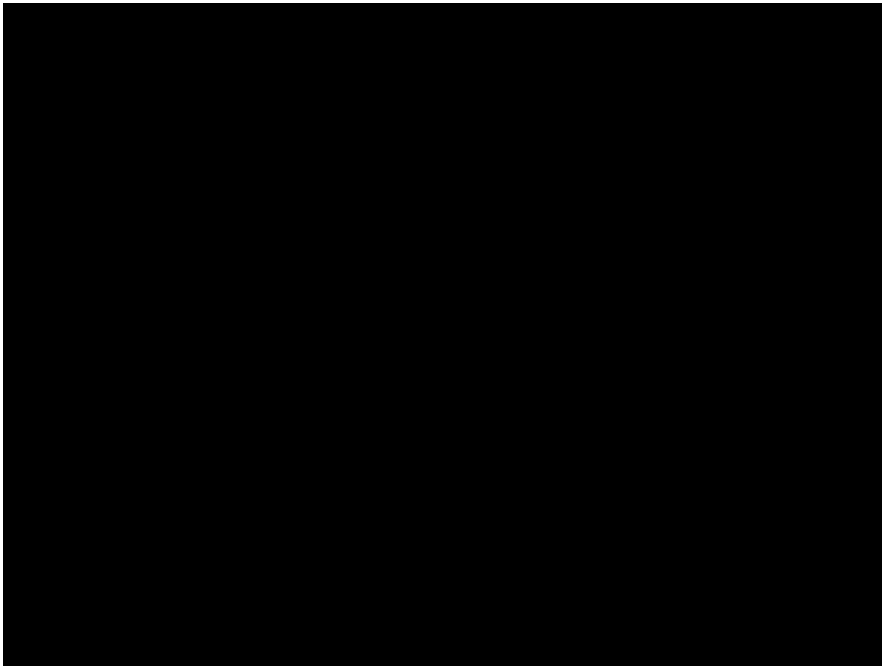
Exp: * On demande au sujet debout de se pencher en arrière, il perd sa stabilité car il ne présente pas de contact entre le pieds et des cuisses sur les jambes, ce qui perturbe l'équilibre.



elleux
de sur
n de

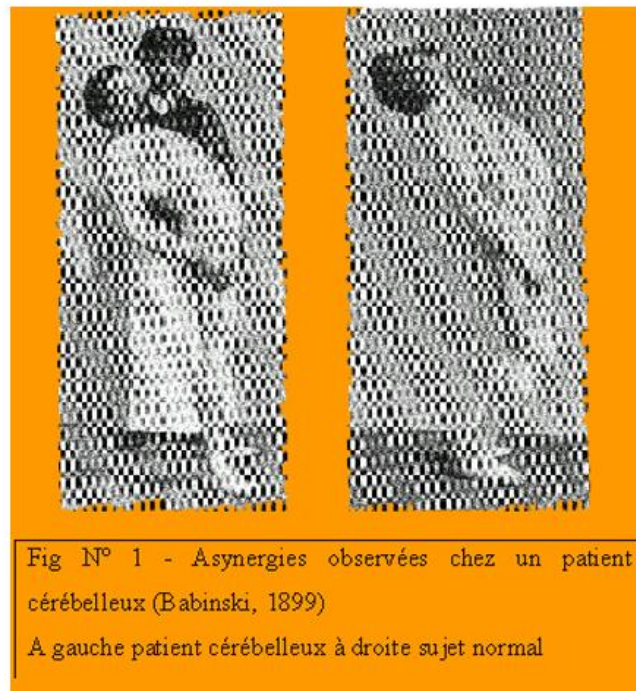
- Patient en décubitus dorsal, bras croisés et jambes écartés: Ne peut s'asseoir, sans que les cuisses ne fléchissent sur le bassin et les talons s'élèvent au dessus du plan du lit:

« Asynergie de BABINSKI »



- Perte de stabilité si on pousse la patient en arrière:

« Manœuvre de THEVNARD »



- Absence de décollement du talon lors du passage de la position accroupie à la position debout: « *Signe de Copsewitch* »



► INCOORDINATION DANS LE TEMPS:

- La dyschronométrie: Retard à l'initiation ou à l'arrêt d'un mouvement
Surtout apprécié dans les Sd cérébelleux Unilatéraux.

Exp:

« **Epreuve de Gordon Holmes** »: On demande au patient de serrer simultanément les deux mains, on constate un retard à la contraction et la décontraction du côté atteint.

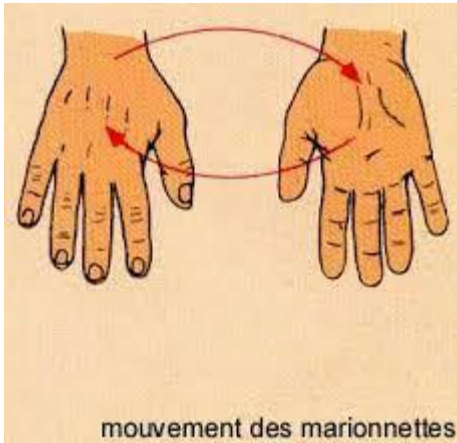
- Lors de la réalisation de l'épreuve doigt/ nez effectuée simultanément par les deux MS, on constate un retard dans l'exécution du mouvement du côté atteint.



- **Adiadococinésie**: difficulté d'exécuter rapidement des mouvements alternatifs (perturbation du rythme et de l'amplitude des mouvements).

Exp: pronation/supination des mains

Marionnettes.



Cerebellar Disorders

Dysdiadochokinesia



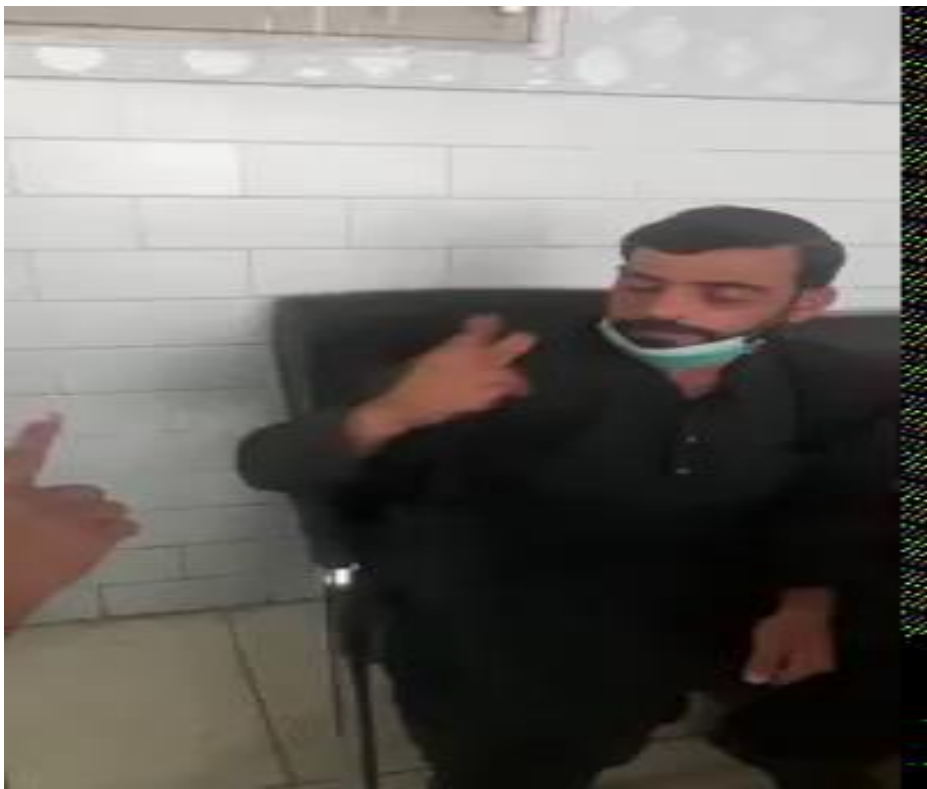
- **Tremblement intentionnel**: surtout net au début et à la fin du mouvement volontaire, et à l'attitude. Disparaît au repos.

Fait d'oscillations de la partie proximale du membre, apparaît au début du mouvement, s'atténue ensuite pour s'intensifier à l'approche du but.

- **Tremblement postural**: Titubation de la tête ou du tronc, parfois suffisamment intense pour interdire la position debout ou assise.





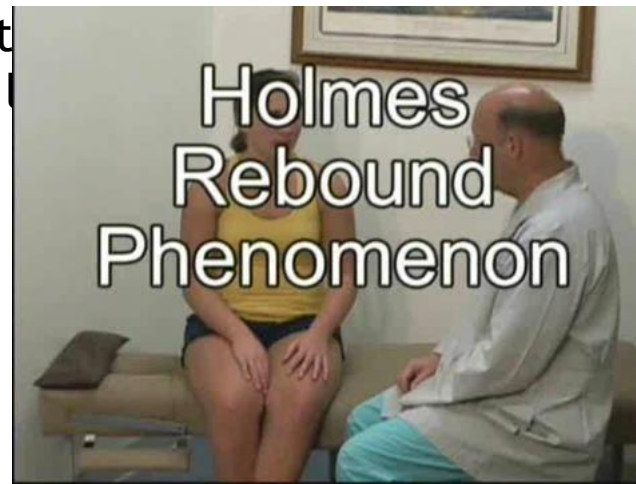


3. Troubles du tonus:



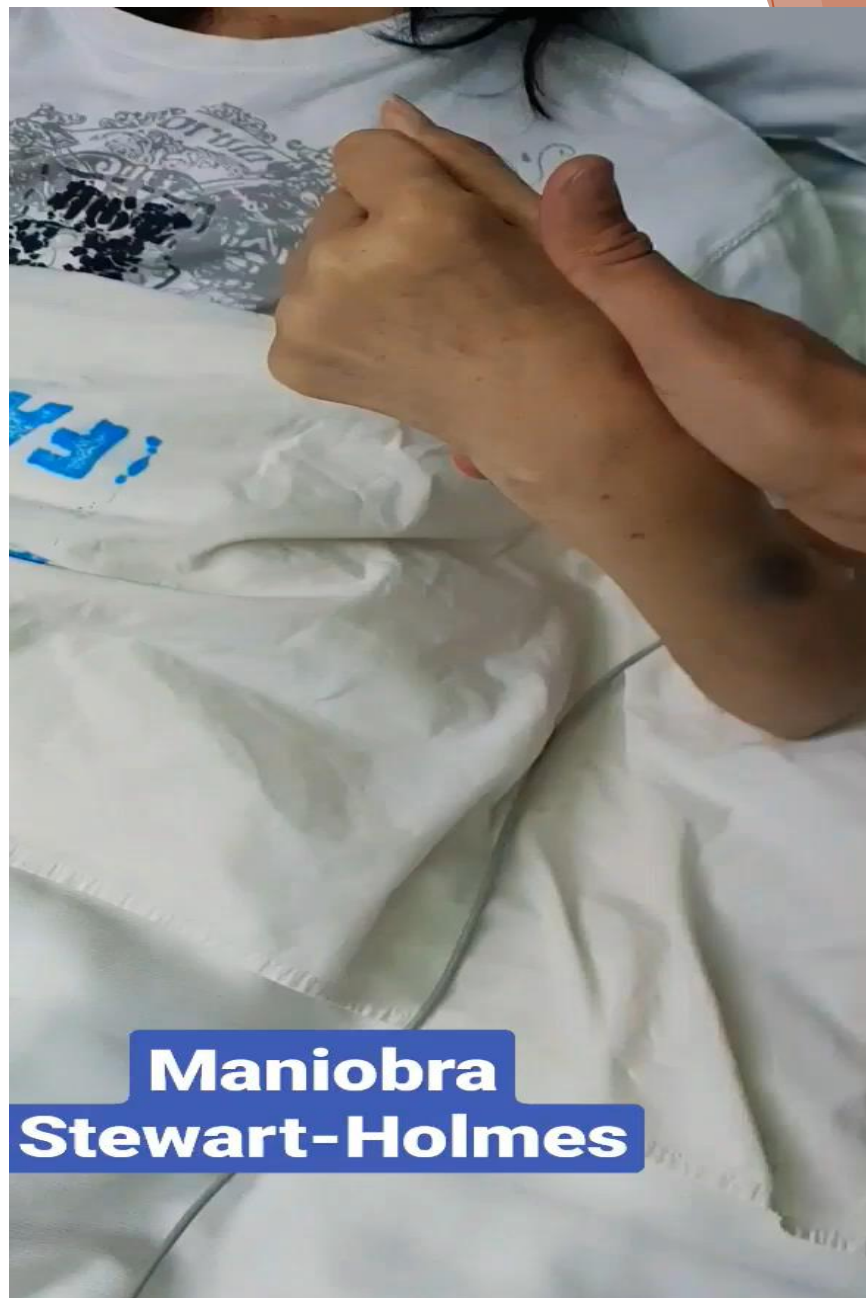
► HYPOTONIE+++

- Exagération du ballant (Porte sur la passivité+++)
- « Manœuvre de Stewart Holmes »: Malade fléchit l'avant-bras sur le bras, l'examineur s'oppose à ce mouvement ensuite lâche brusquement le segment → Le patient des antagonistes et à l





**Maniobra
Stewart-Holmes**



► ROT pendulaire

► PAROLE: DYSARTHRIE

La parole perd son intonation;

Lente, scandée, explosive

intonation;

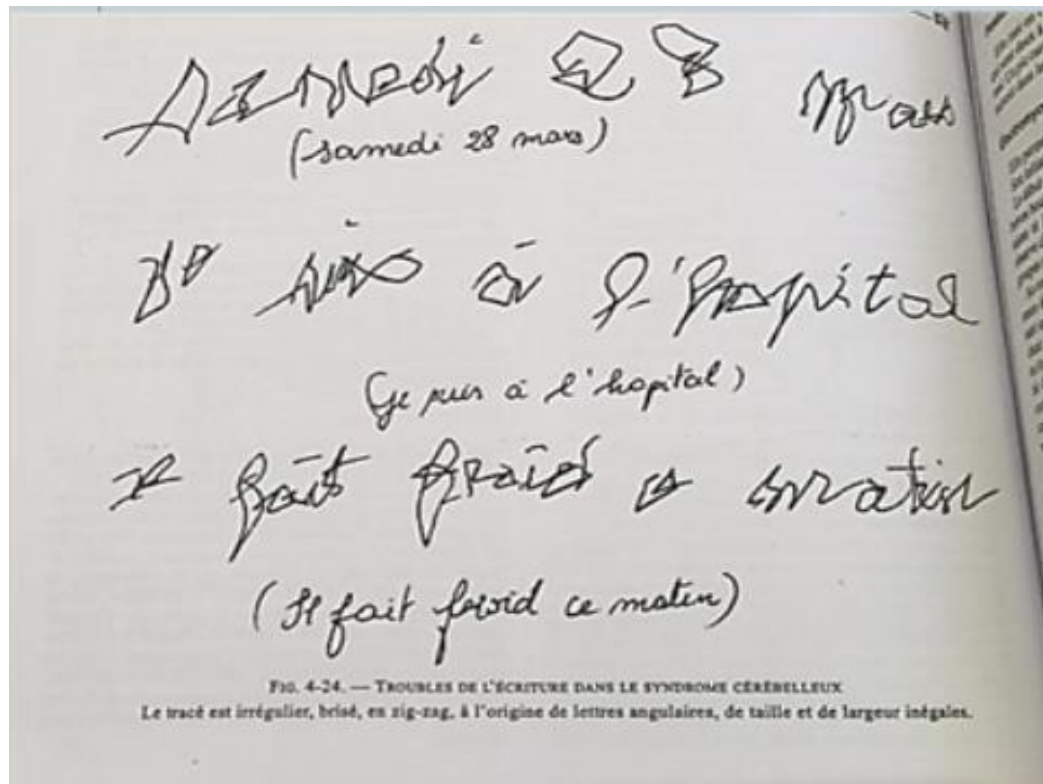
ne ses mots).







- Ecriture: Tracé irrégulier, en zigzag, lettres espacées et inégales.

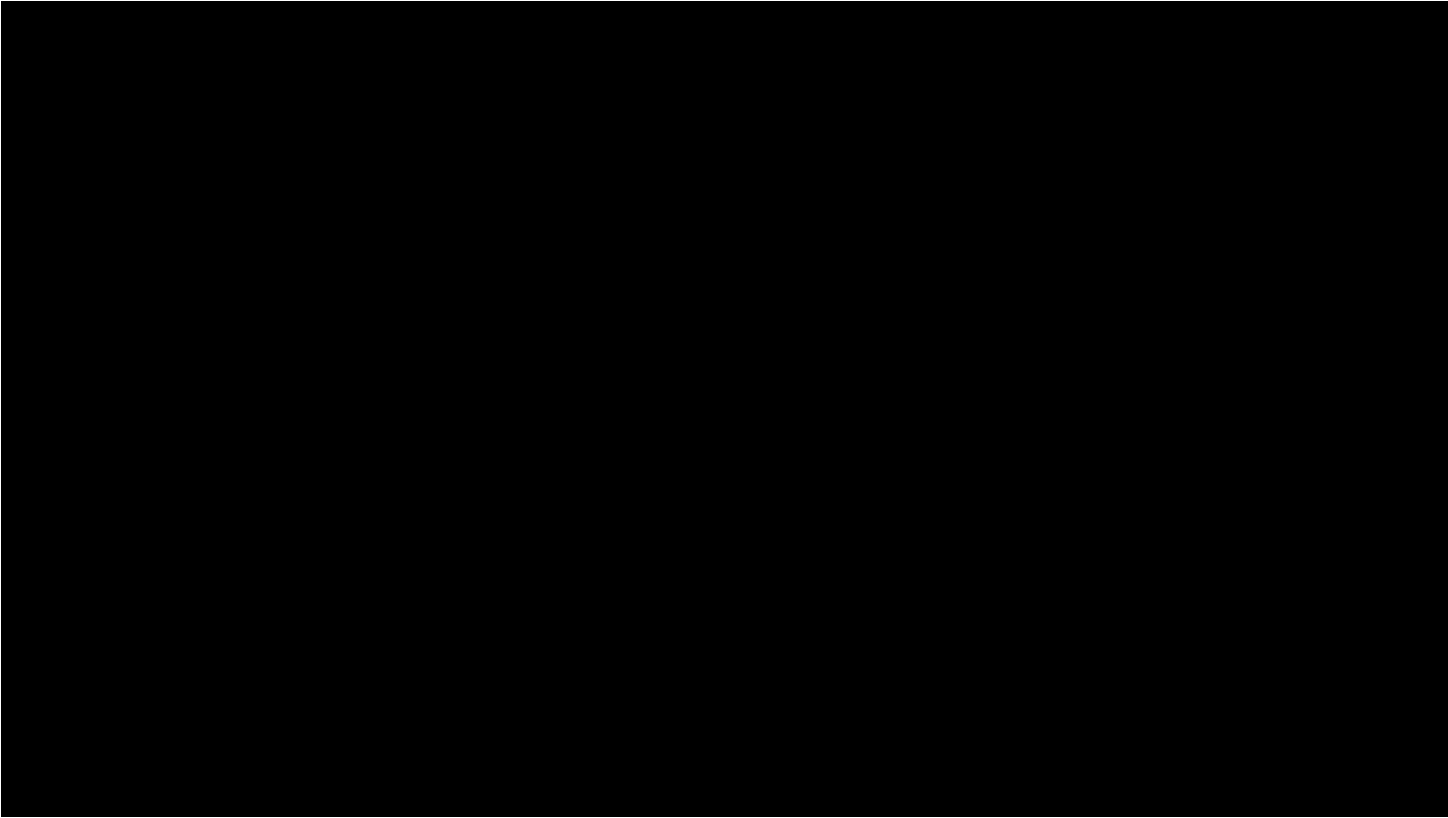


4. Troubles oculomoteurs:

► Les anomalies des saccades:

- Les saccades permettent un changement rapide de fixation;
- Le cervelet exerce un contrôle sur le « gain » des saccades;
- La perte de ce contrôle fait que lors d'un changement de fixation, la nouvelle cible n'est pas atteinte par une saccade unique ;
- Il y a production habituellement hypermétrique, parfois hypométrique, suivie de saccades de correction.





► Le Flutter oculaire:

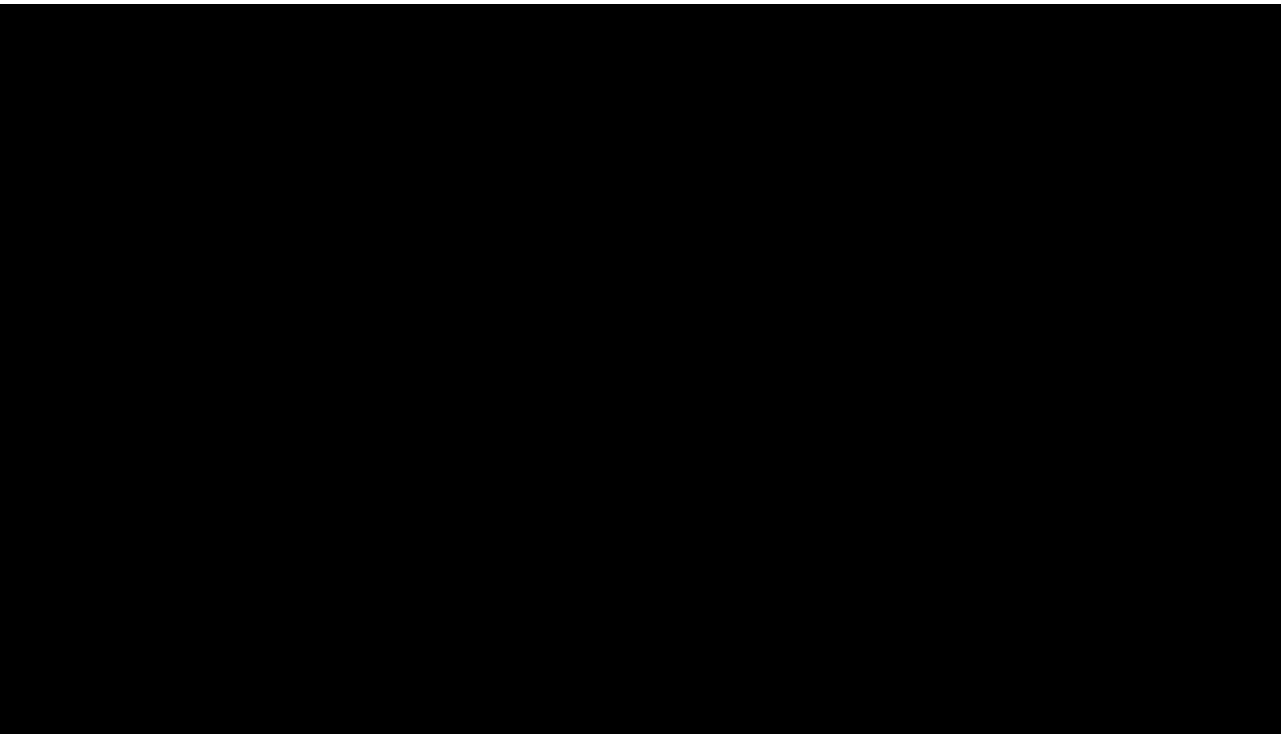
Salves de saccades de sens contraire, sans pause entre les saccades constitutives.



► Opsoclonies:

Saccades multidirectionnelles entraînant une agitation incessante « chaotique des yeux ».





Supplement to *Arch Neurol*. 2012;69(1):133. © AMA.

5- Les anomalies du maintien de la position oculaire:

► Nystagmus « parétique du regard »:

- Il apparait dans le regard excentré, latéral ou vertical, avec une composante rapide dans la direction du regard et une composante lente de sens opposé;
- Lorsque le regard excentré est maintenu de façon prolongé; l'intensité du nystagmus diminue et il arrive que sa direction s'inverse.







- La réapparition transitoire d'un nystagmus de sens inverse peut aussi survenir lors du retour des yeux en position primaire:

« Nystagmus à rebond »

Très évocateur d'une lésion cérébelleuse



Cervelet et fonctions cognitives

- ▶ Donc le rôle du cervelet ne se résume pas uniquement à la fonction motrice;
- ▶ Afférences provenant du cortex cérébral associatif frontal, temporal et pariétal;
- ▶ Efférences via le thalamus.

VI- Diagnostics topographiques:

- ▶ En fonction de la topographie des lésions, il est possible de distinguer :
 - Sd cérébello-vestibulaire
 - Sd Cérébelleux vermien
 - Sd Cérébelleux hémisphérique
- Sds cérébelleux résultants d'une atteinte des voies cérébelleuses.

A- Lésions du cervelet:

1- Sd cérébello- vestibulaire: Atteinte du lobe floculo-nodulaire

Troubles de l'équilibre et nystagmus.

2- VERMIS:

- Importance des troubles statiques et de la marche (posture);
- **Dysarthrie habituelle ++++;**
- Coordination segmentaire intacte.

3- Sd hémisphérique (latéral):

- Importance de l'incoordination segmentaire;
- L'équilibre est conservé.

Ipsilatérale à la lésion

B- Lésions des voies cérébelleuses:

1- Médullaire : Le Sd cérébelleux s'exteriorise rarement

2- Bulbaire: PCI

Troubles de la statique (Nx Vestibulaires)

3- Protubérance: PCM

Sd cérébelleux cinétique (hypermétrie, dysarthrie, hypotonie) homolatéral à la lésion+ hémiplegie controlatérale à la lésion.

Sd Alterne

VII-ETIOLOGIES:

A- Affections malformatives:

Parmi les structures cérébrales, le cervelet est l'une des premières à débiter sa différenciation et l'une des dernières à acquérir sa structure définitive plusieurs années après la fin de la gestation, d'où la susceptibilité.

- Agénésie cérébelleuse: Sd de Joubert.

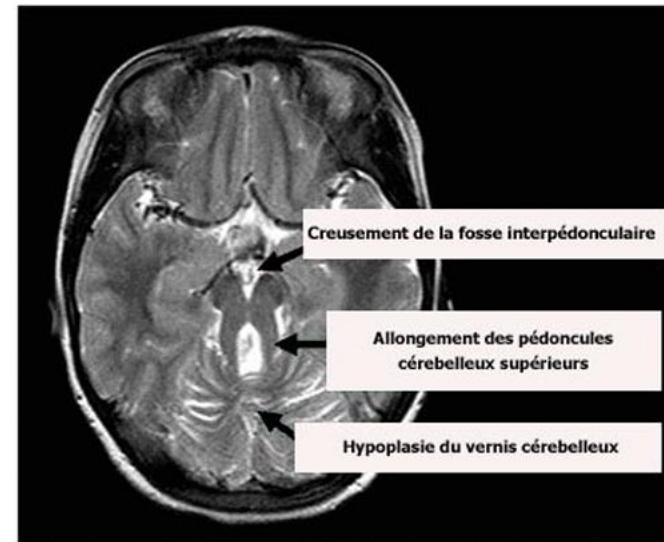
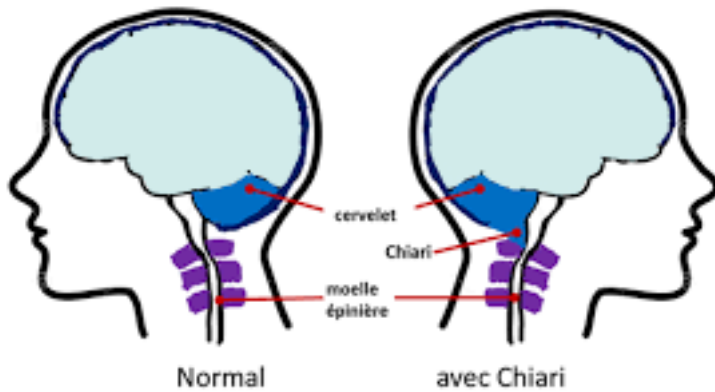


Figure 3 : Coupe axiale en IRM à travers le cervelet et le tronc cérébral d'un enfant ayant un syndrome de Joubert. Les flèches indiquent les trois éléments constituant le signe de la molaire (figures extraites de www.genetests.org. Copyright, University of Washington, Seattle).

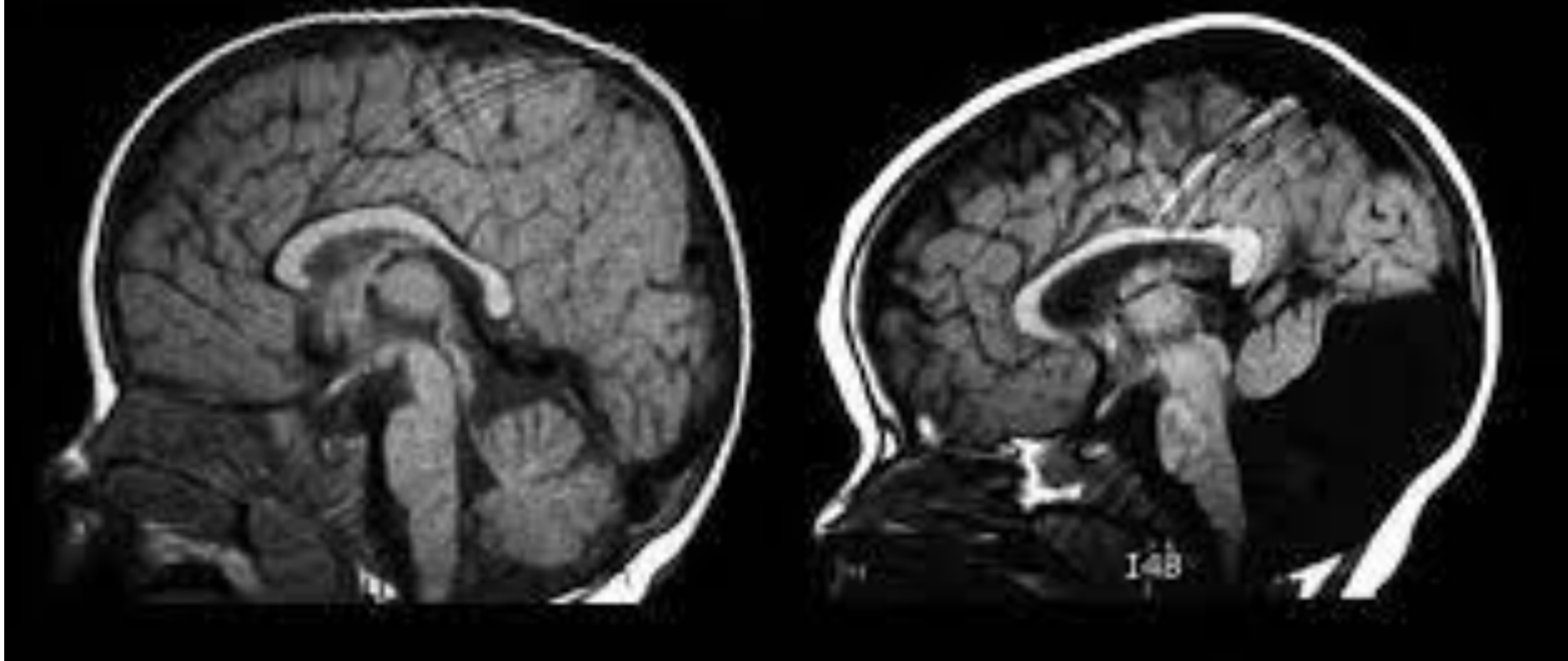
- ▶ Anomalies d'Arnold Chiari: Engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital;
- ▶ Malformations de la charnière occipito-atloïdienne.





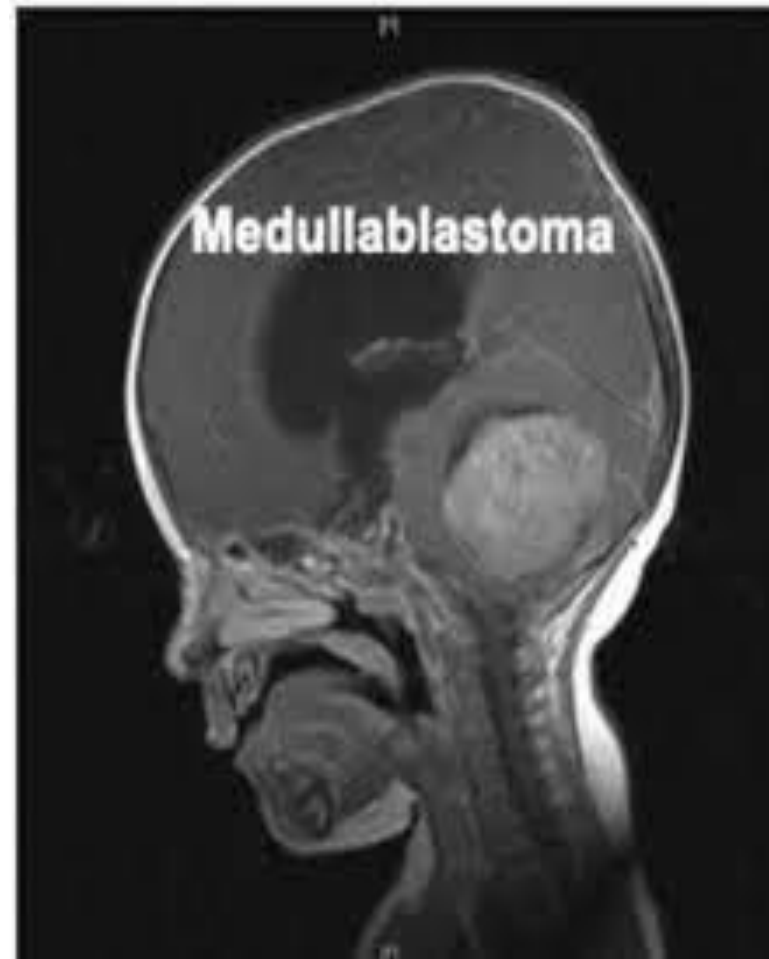
Normal

Dandy-Walker Malformation

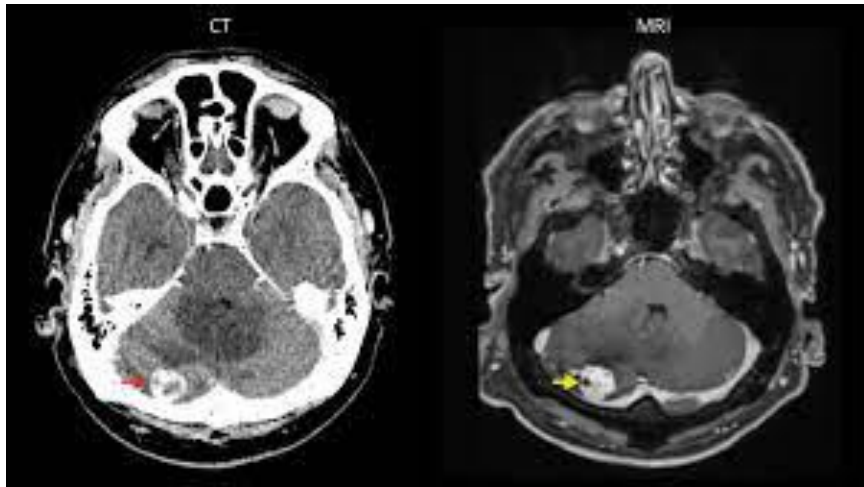


B- Tumeurs:

- ▶ Les troubles de l'équilibre et de la marche;
- ▶ HIC: Souvent précoce;
- ▶ Médulloblastome: Est la plus fréquente des tumeurs embryonnaires du SNC.



- Chez l'adulte, les métastases volontiers solitaires représentent la cause principale des tumeurs développées dans le cervelet.

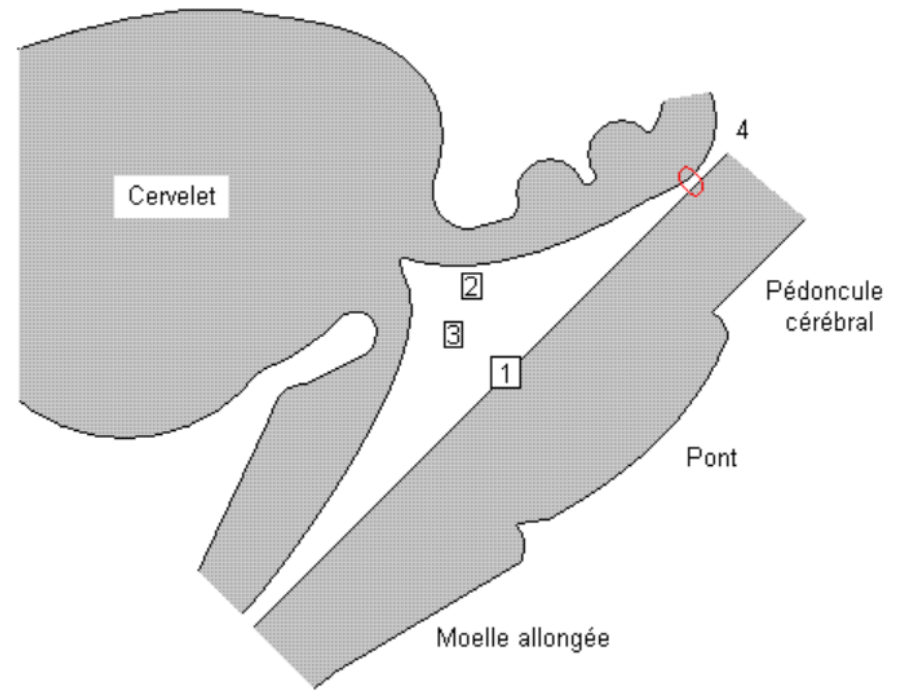


C-Accidents vasculaires cérébraux:

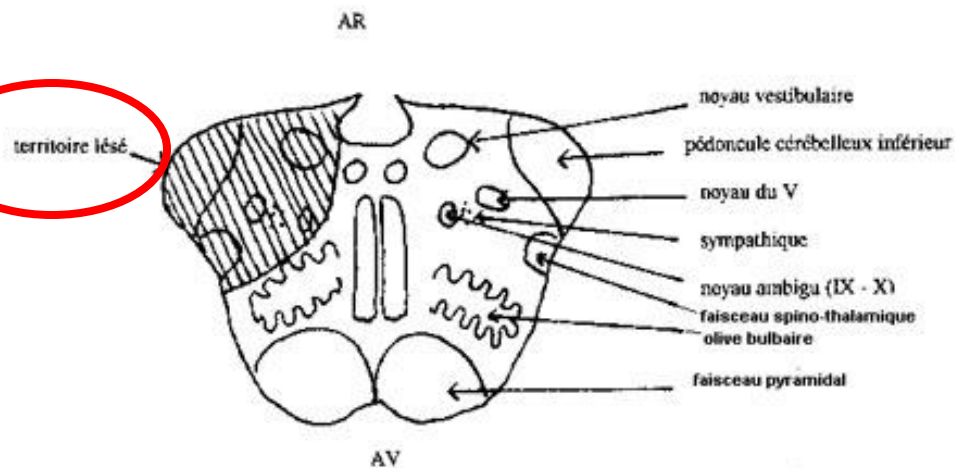
► Ischémiques:

- Un infarctus limité au cervelet est souvent d'évolution favorable, **MAIS** certains infarctus cérébelleux œdémateux pseudo tumoraux peuvent nécessiter un geste chirurgical en raison de la compression sur le tronc cérébral, du risque d'engagement des amygdales cérébelleuses, du développement d'une hydrocéphalie.

[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)



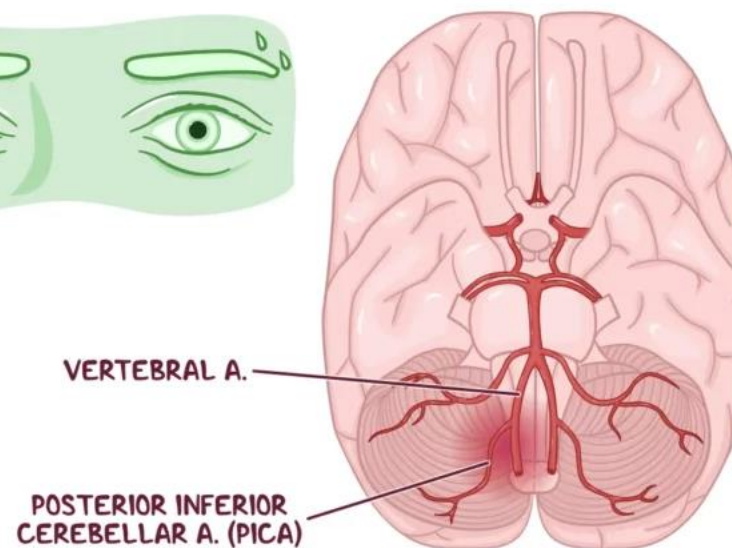
Coupe horizontale du bulbe
(medulla oblongata)

WALLENBERG SYNDROME

"LATERAL MEDULLARY SYNDROME" OR
"POSTERIOR INFERIOR CEREBELLAR ARTERY (PICA) SYNDROME"

SYMPTOMS:

- HORNER SYNDROME (DECREASED PUPIL SIZE, DROOPING EYELID, DECREASED SWEATING)
- DOUBLE VISION
- SLURRED SPEECH
- DIZZINESS



► Hémorragiques:

- Mêmes étiologies que les hémorragies hémisphériques (HTA);
- Le volume conditionne le pronostic:

**Si petites < 3 cm → Evolution favorable

**> 3 cm → Signes de souffrance du TC, troubles de la vigilance voire coma.

D- Pathologies démyélinisantes (Inflammatoires):

- ▶ **SEP:** - Généralement associée à d'autres Sds, réalisant une atteinte multifocale du SNC;
 - Rarement au 1^{er} plan, mais possible (Mauvais Pc).
- ▶ **ADEM:** encéphalite péri-veineuse à médiation immunologique survient habituellement au décours d'une maladie infectieuse (virale: Exp Ataxie aigue post varicelle), ou une vaccination.

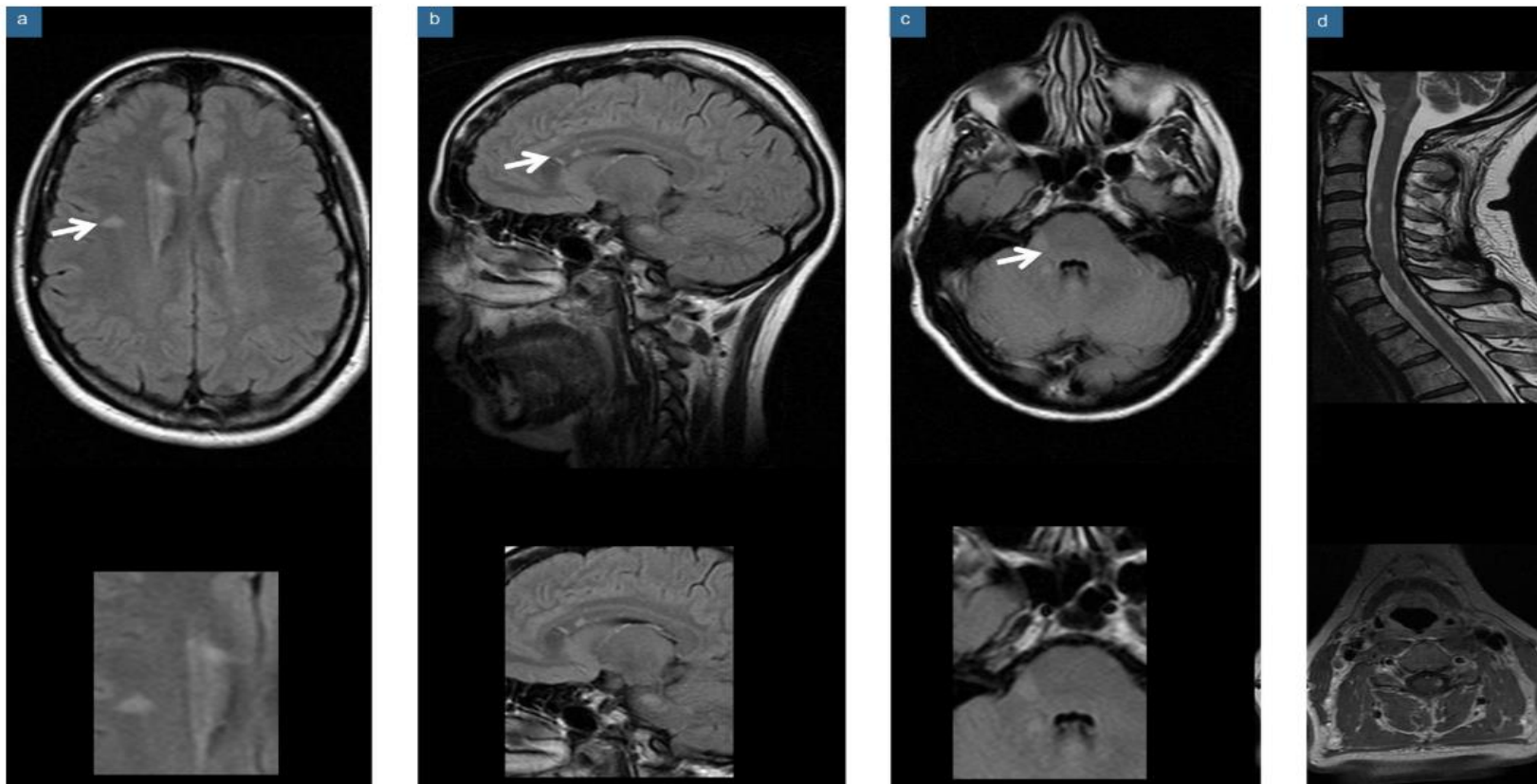
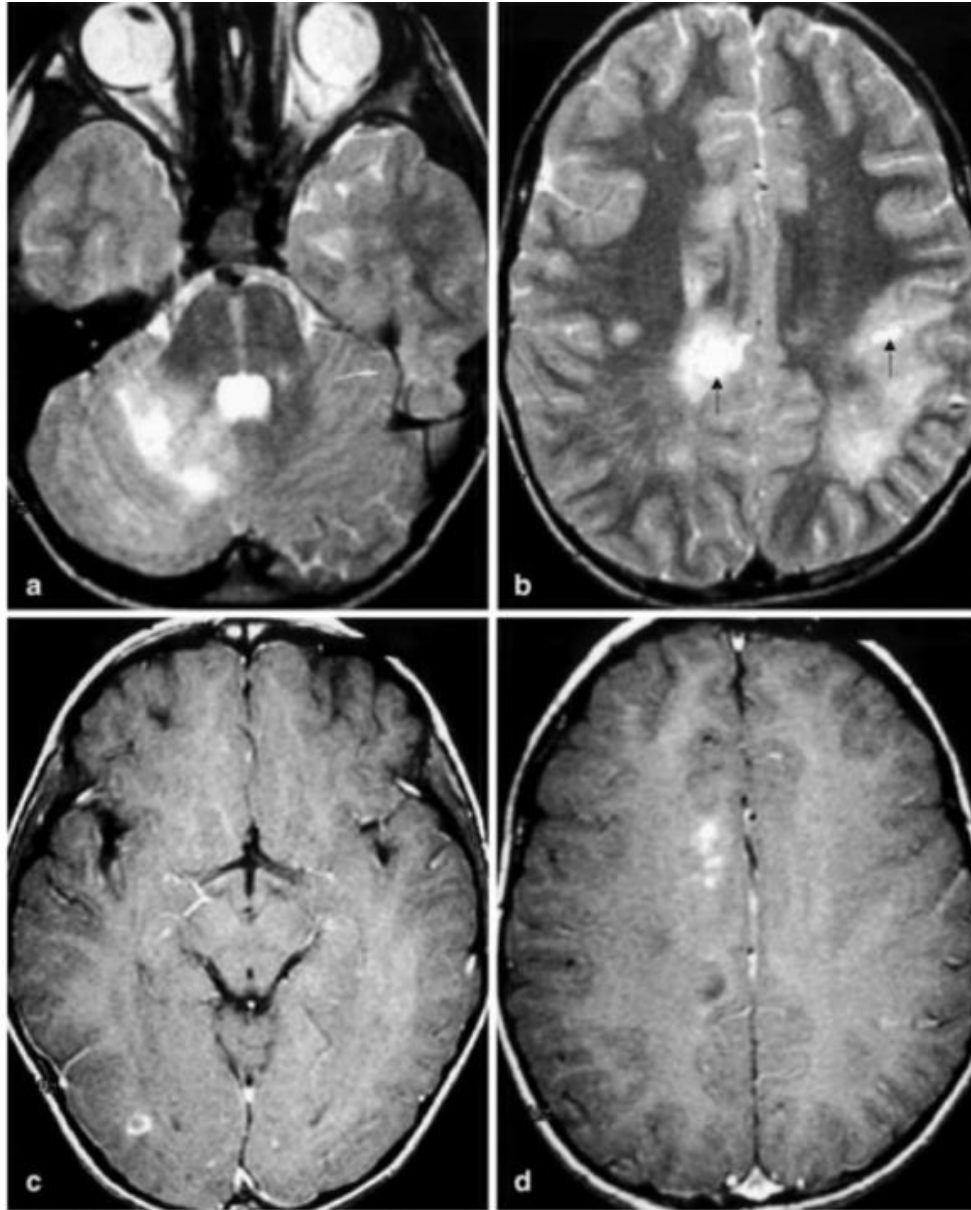
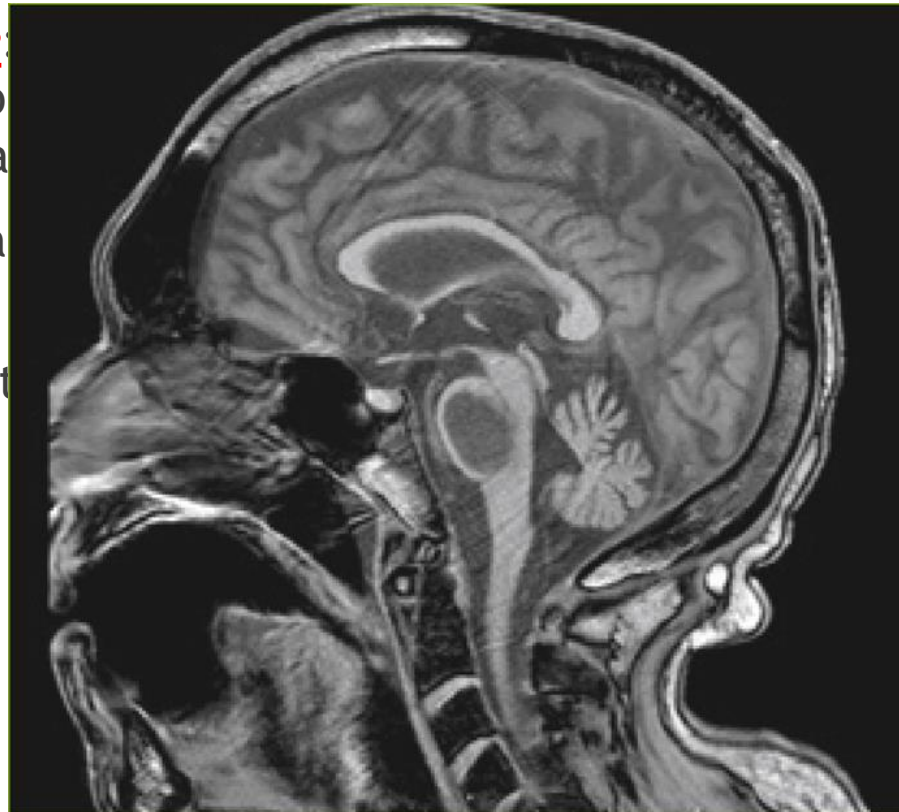


Figure 1. Exemple de lésions caractéristiques de sclérose en plaques. a–c : séquence Flair ; d : T2 2^e écho : a : lésion perpendiculaire à l'axe des ventricules ; b : lésion calleuse ; c : lésion du pédoncule cérébelleux moyen droit ; d : myélite cervicale segmentaire.

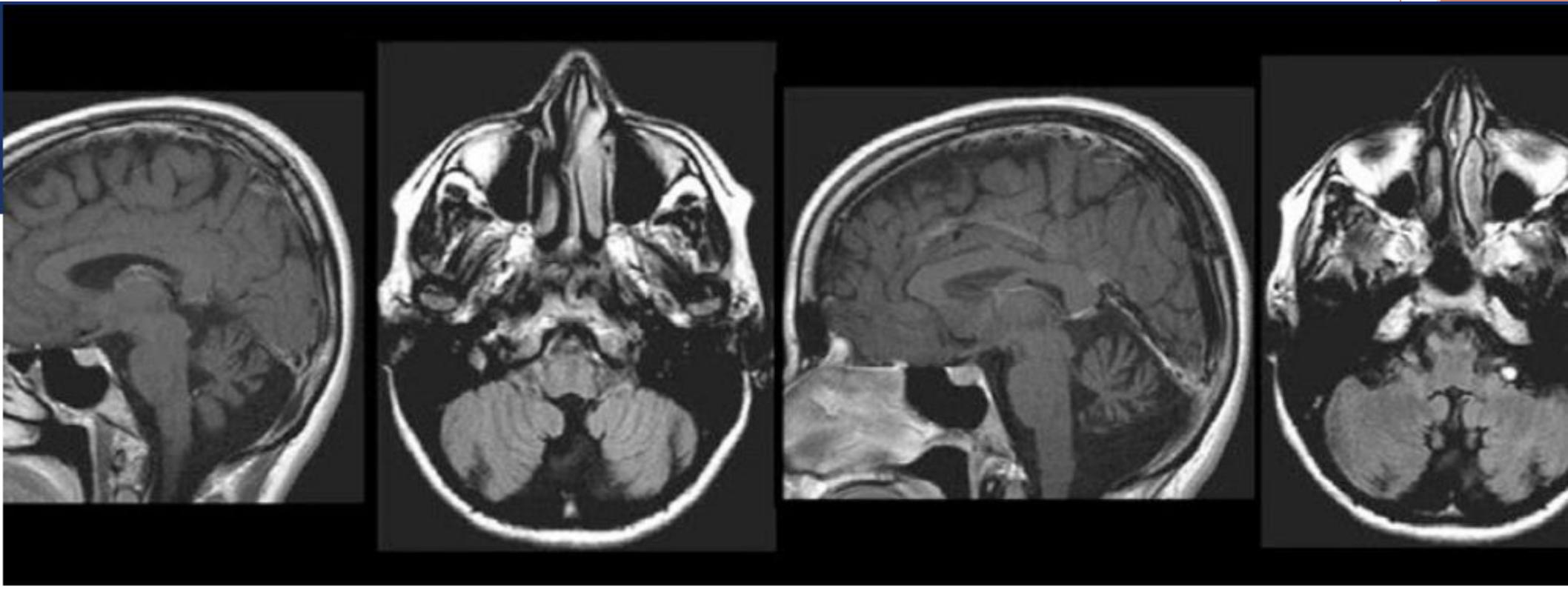


E- Métaboliques/Endocriniennes:

- ▶ Anoxie, hypoglycémie: Les cellules de Purkinje sont particulièrement sensibles et vulnérables;
- ▶ Atrophie cérébelleuse alcoolique:
 - intoxication alcoolique sévère, problèmes nutritionnels et notamment une carence en thiamine;
 - Possibilité d'association avec un tabacisme et un syndrome de Wernicke;
 - Il peut être isolé ou associé à d'autres troubles, comme un syndrome amnésique, PRN.



- ▶ **Déficit en vitamine E:** Maladie de Friedreich, AVED (Déficit en protéine de transfert de l'alpha-tocophérol dont le gène est localisé sur le chromosome 8q);
- ▶ Hypothyroïdies: Un Sd cérébelleux à prédominance statique est une manifestation classique du Myxœdème.



Ataxie de Freidreich

F- Toxiques (Médicamenteuses):

- ▶ Phénytoïne: anciennement utilisé comme antiépileptique;
- ▶ Lithium;
- ▶ Antimitotiques;
- ▶ Intoxication alcoolique aiguë;
- ▶ Solvant, insecticides, inhalation de vapeur d'héroïne.



G- Infectieuses:

- ▶ HIV, Abscès (Rares)

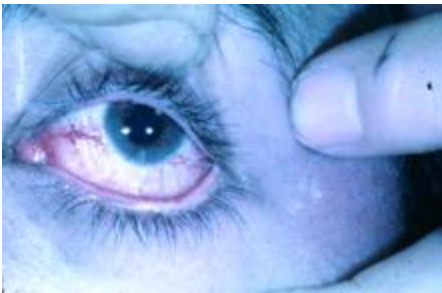


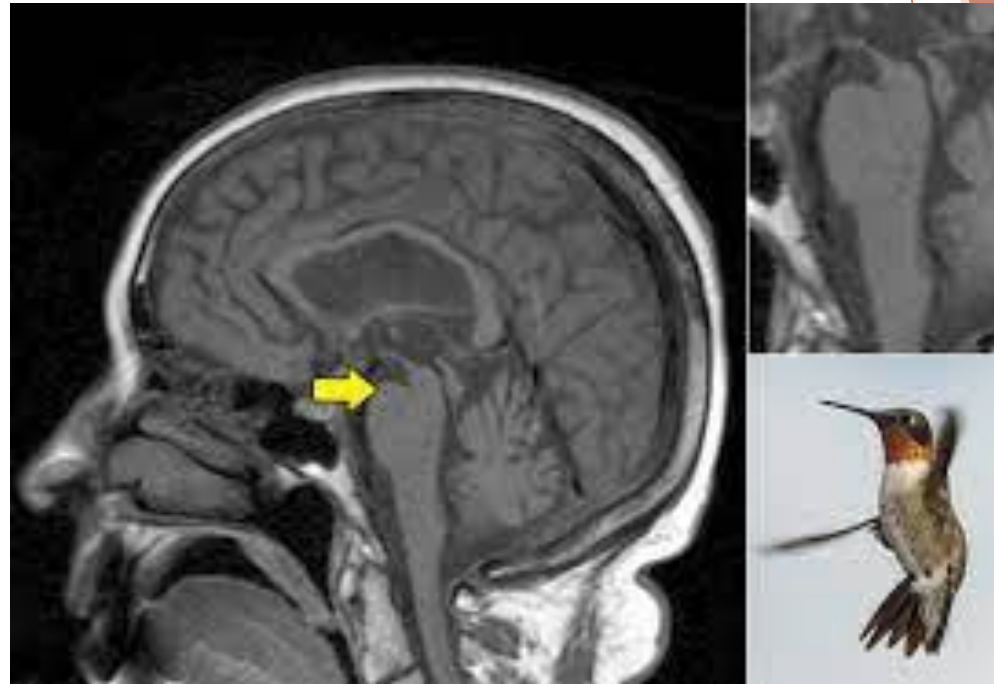
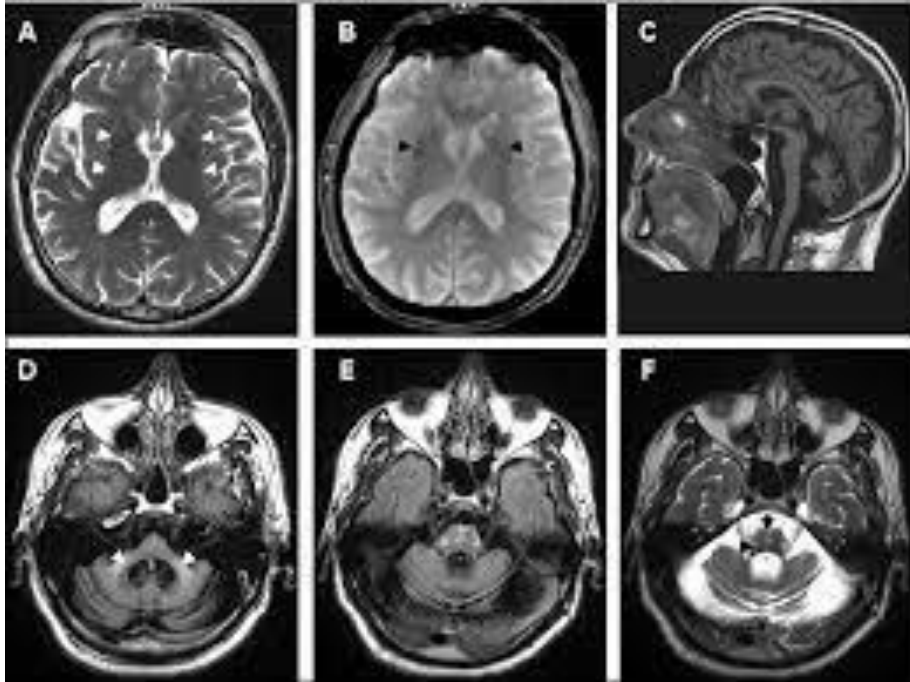
H-Paranéoplasiques:

- ▶ Installation subaigue, voire parfois aigue;
- ▶ Précède la découverte du cancer > 50% des cas;
- ▶ Clinique: Grand Sd cérébelleux stato-cinétique;
- ▶ Kc gynécologiques: ovaires, seins, Kc du poumon (à petites cellules: Ac anti HU); Maladie de Hodgkin.

I- Dégénératives:

- ▶ Atrophies cérébelleuses corticales tardives (Maladie de Pierre Marie Foix Alajouanine):
- ▶ Atrophie olivo-ponto cérébelleuse sporadique (AOPC);
- ▶ AMS: Atrophie multi systématisée;
- ▶ Ataxie/ Télangiectasies: La plus fréquente des ataxies cérébelleuses progressives de l'enfant.





Bibliographies:

- ▶ 1 / <https://www.neuromedia.ca/cervelet-anatomie-fonctions-et-troubles/>
- ▶ 2 / univ.ency-education.com/uploads/1/3/1/0/13102001/neuro4an_td-sd_cerebelleux2019lemdaoui.pdf
- ▶ 3/ Livre de sémiologie Jean de Recondo
- ▶ 4/ <https://www.cen-neurologie.fr/fr/premier-cycle/semiologie-topographique/syndromes-peripheriques/syndromes-peripheriques/syndromes-0>