

SYNDROMES TOPOGRAPHIQUES

Dr S . Abbas

Service de Neurologie

 **H.C.A**

Introduction

- La séméiologie neurologique est l'étude 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 malade. Ils sont recueillis par l'interrogatoire du malade et/ou de son entourage.
- Les signes (ou signes physiques) sont retrouvés par le neurologue lors de l'examen neurologique.
- L'organisation du système nerveux est précise et hiérarchisée. On distingue deux parties : le système nerveux central (cerveau, cervelet, tronc cérébral, moelle) et le système nerveux périphérique (nerfs, plexus, racines).

Examen neurologique

- L'interrogatoire constitue un temps essentiel et doit être mené avec soin.(recueil des symptômes)
- L'examen clinique doit toujours être réalisé de façon systématique selon un ordre bien établi.(signes cliniques)

Le raisonnement neurologique passe par différentes étapes :

- regroupement syndromique,
- discussion topographique,
- puis discussion des différents mécanismes physiopathologiques et des étiologies



Examen neurologique

L'examen neurologique doit être réalisé fonction après fonction dans l'ordre :

- Nerfs crâniens
- Extrémité céphalique
- Force musculaire testing musculaire
- Tonus
- Reflexes
- Coordination motrice
- Sensibilités
- Station Debout
- Marche
- Fonctions supérieures



Examen neurologique

On procède ensuite à un examen soigneux des autres appareils, incluant ainsi l'examen

cardio-vasculaire, abdominal, pleuro-pulmonaire, ostéo-articulaire, sans oublier l'examen des aires ganglionnaires, de l'aire thyroïdienne et du revêtement cutané



- Au bout de l'examen neurologique complété par l'examen somatique, on regroupe les signes cliniques retrouvés et les symptômes en syndromes

C'est le regroupement syndromique 

- Syndrome = Ensemble des symptômes et signes résultant de l'atteinte d'une structure ou d'une partie du système nerveux

Sémiologie analytique

Nous citons quelques syndromes:

- Syndrome pyramidal
- Syndrome cérébelleux
- Syndrome vestibulaire
- Syndrome parkisonien
- Syndrome démentiel
- Syndrome myogène
- Syndrome myasthénique
- Syndrome neurogene périphérique
- Syndromes sensitifs
-



Syndromes topographiques

- La séméiologie permet une approche précise de la localisation des lésions neurologiques responsables des symptômes et signes recueillis par l'examen clinique : ... **C'est le diagnostic topographique.**



- IL constitue obligatoirement la première étape de tout diagnostic neurologique. Ainsi, on distingue :

Syndromes topographiques

A/ Atteinte du système nerveux central :

- *Syndromes médullaires*
- *Syndromes du tronc cérébral*
- *Syndromes hémisphériques*

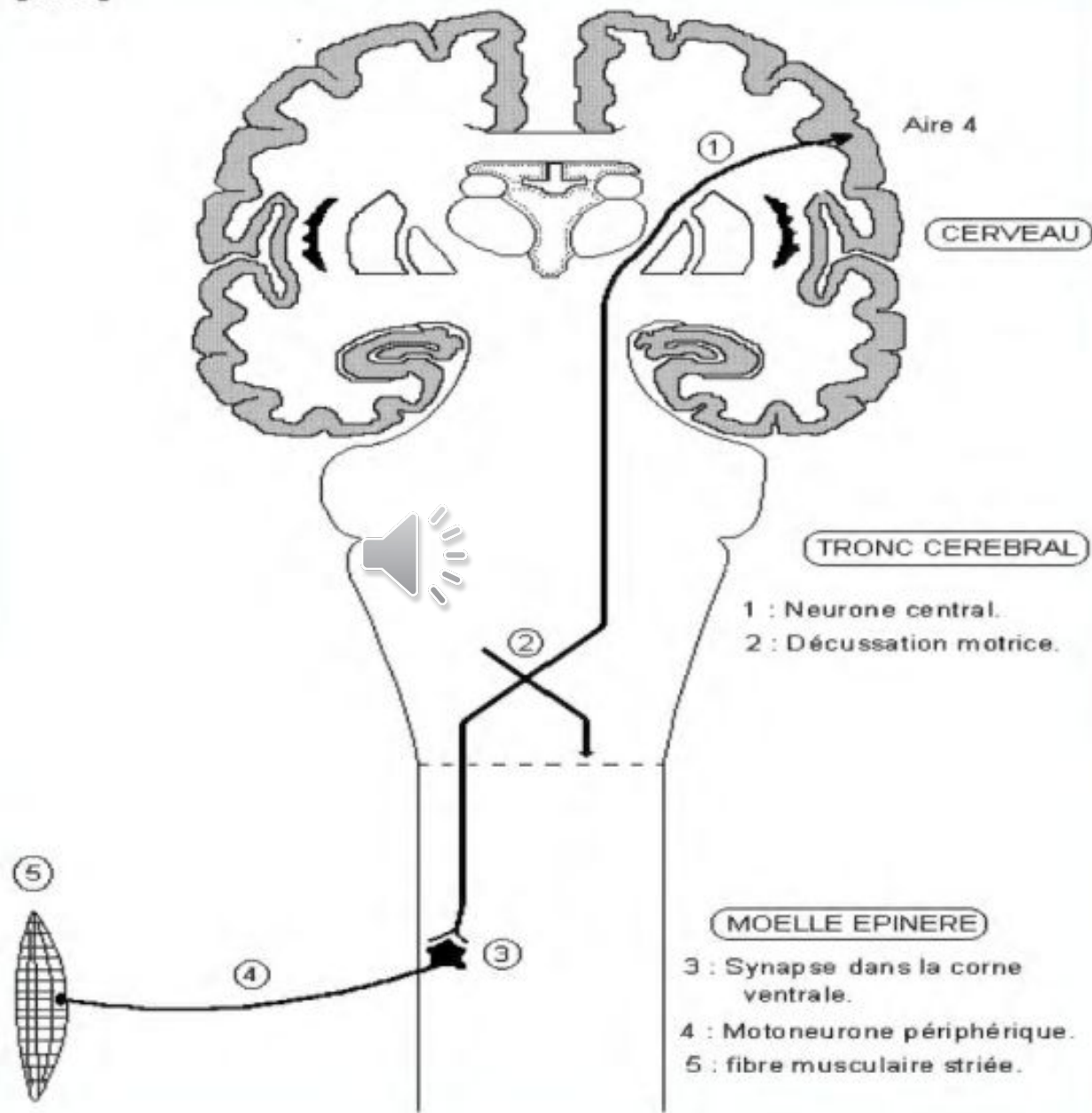


B/Atteinte du système nerveux périphérique :

- *Syndrome neurogène périphérique* : corne antérieure de la moelle, radiculaire, plexuel, tronculaire
- *Syndrome myogène*
- *Syndrome myasthénique* : jonction neuromusculaire

[S.64]

Organisation générale de la Voie pyramidale



Syndromes topographiques

(Atteinte du système nerveux central)

I .Syndromes médullaires

On désigne par syndrome médullaire l'ensemble des symptômes qui traduisent une lésion de la moelle épinière

I.1 Rappel anatomique

La moelle épinière est une formation complexe à la fois centre réflexe (sous le contrôle des structures sus-jacentes) et organe de conduction ; elle est constituée de deux éléments distincts :

□ **Substance grise** : au centre, formée de 3 portions :

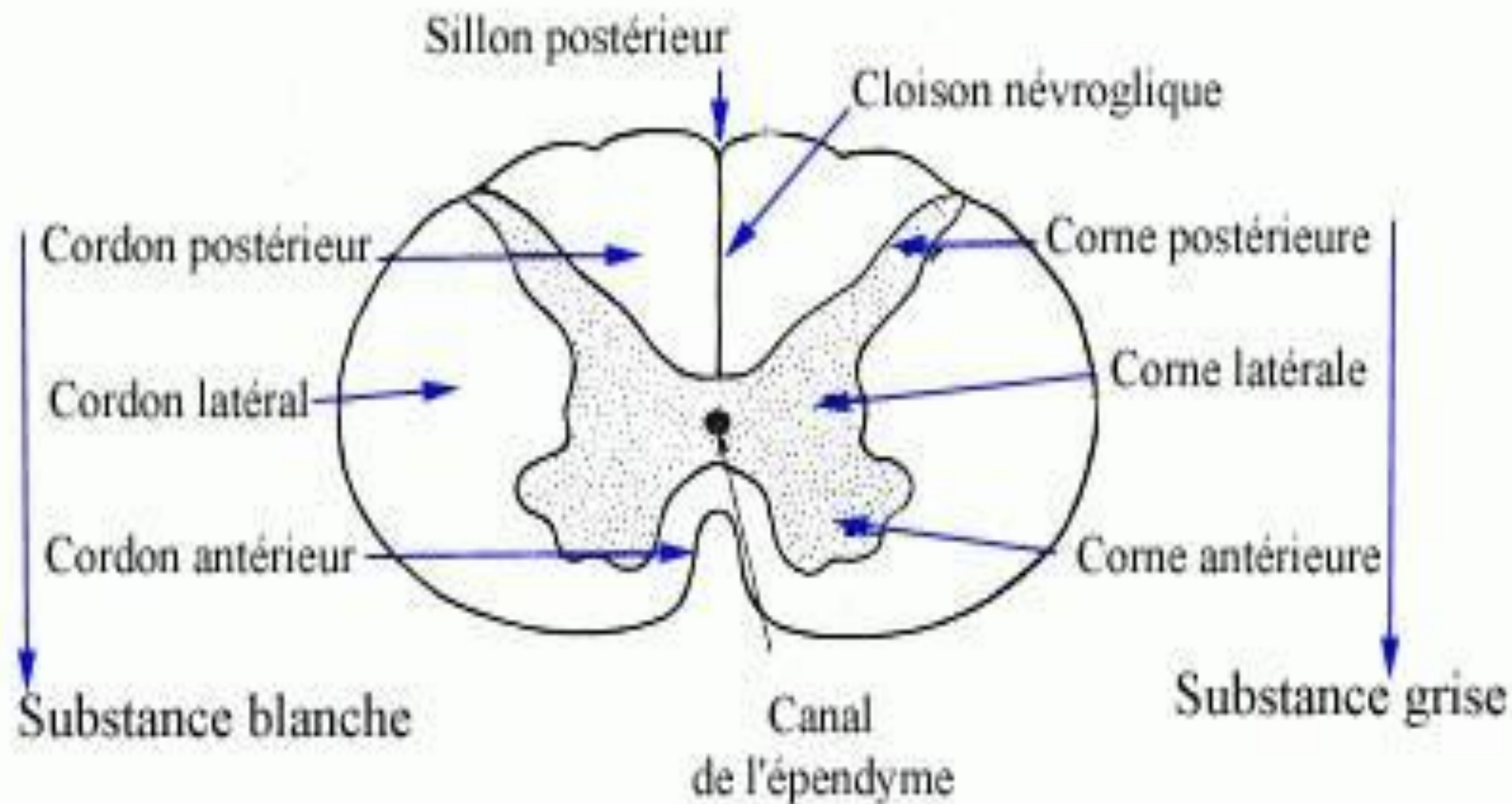
les cornes antérieures (de fonction motrice)

les cornes postérieures (de fonction sensitive)

les cornes latérales (qui ont une fonction végétative)

□ **Substance blanche** : constituée par les cordons antérolatéraux, dont les voies descendantes sont motrices (faisceaux pyramidaux et extrapyramidaux) et dont les voies ascendantes sont sensibles ; et les cordons postérieurs : faisceaux gracile et cunéiforme (de Goll et Burdach) qui véhiculent les sensibilités profonde et le tact épicritique

Coupe transversale de la moelle



I .Syndromes médullaires

A. Le syndrome de section médullaire complète :avec phase de choc spinal et phase d'automatisme médullaire

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 : les réflexes ostéo-tendineux réapparaissent, et une hypertonie pyramidale (spasticité) s'installe. Les réflexes de défense définissent l'automatisme médullaire ; le signe de Babinski en est le premier élément : à un degré de plus, c'est le réflexe du triple retrait, très caractéristique d'une lésion médullaire :

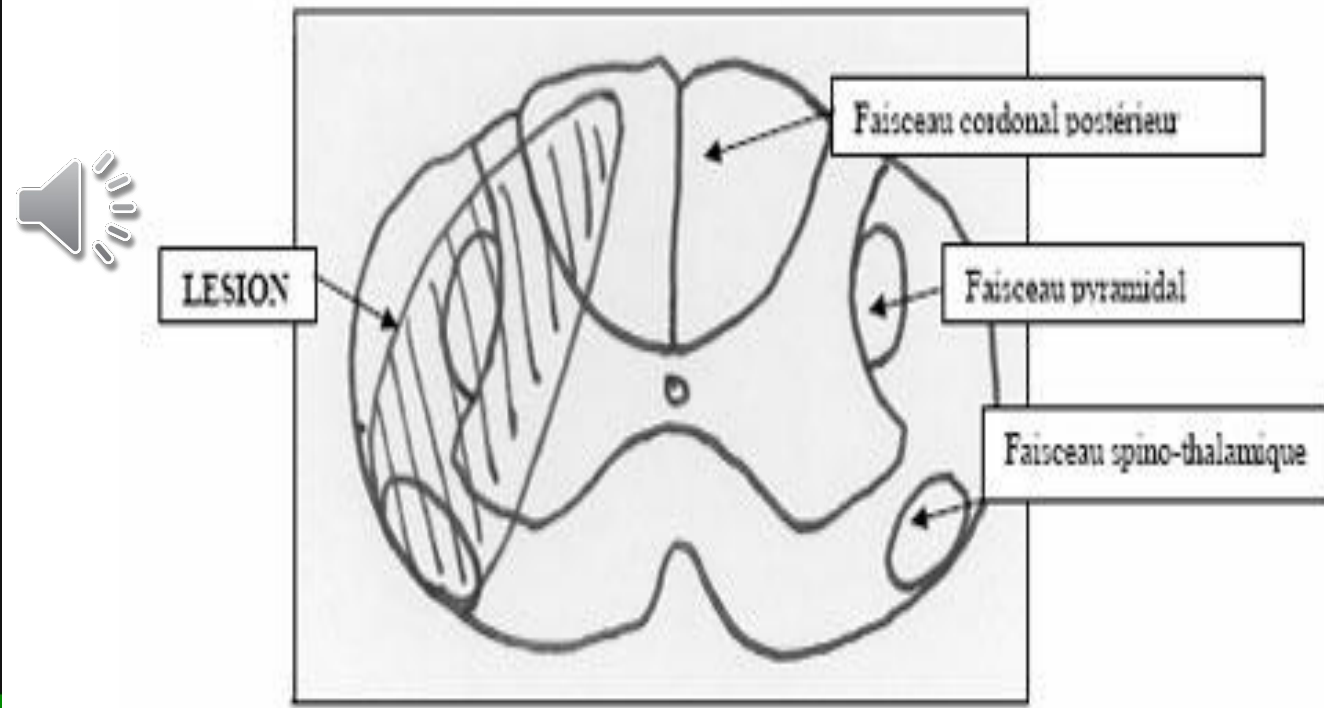
un pincement du cou-de-pied, parfois seulement un simple attouchement, déclenche une triple flexion du pied sur la jambe (dorsiflexion), de la jambe sur la cuisse, de la cuisse sur le bassin. Des mictions réflexes peuvent être obtenues par percussion du pubis.

B. Les syndromes médullaires partiels

&.Hémisection de la moelle (syndrome de Brown- Sequard) : traduit une lésion d'une héli-moelle.

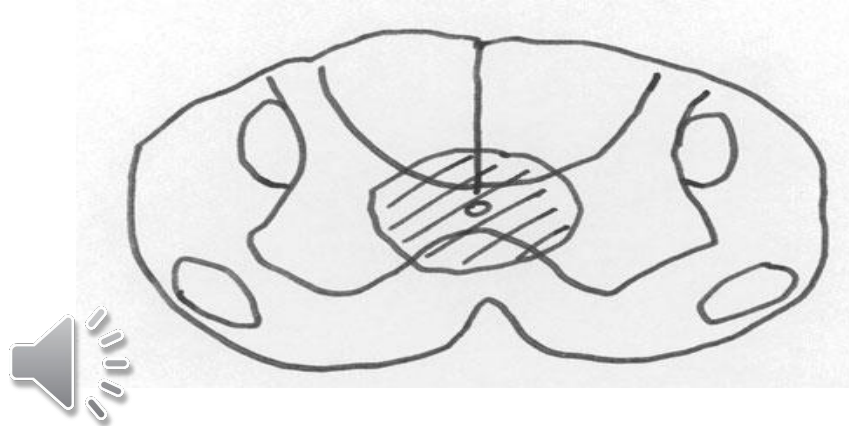
Syndrome pyramidal et syndrome cordonal postérieur du côté de la lésion

Syndrome spinothalamique du côté opposé à la lésion

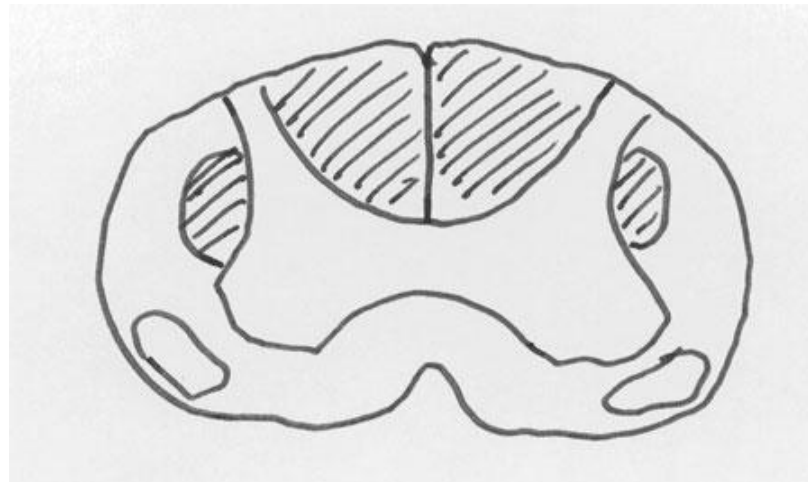


Le syndrome synringomyélique

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.



Le syndrome de sclérose combinée associe un syndrome pyramidal et un syndrome cordonal postérieur :



Le syndrome du cône terminal c'est l'association d'un syndrome de la queue de cheval et d'un syndrome pyramidal.

Le syndromes de compression médullaire : est défini par trois éléments (+++)

a) Le syndrome lésionnel : désigne le siège de la lésion. Il peut s'agir :

- d'un syndrome radiculaire, intercostal ou cervico-brachial
- d'un syndrome rachidien (douleur localisée, tenace et croissance, facilement déclenchée par la percussion)

b) Le syndrome sous-lésionnel : traduit la souffrance des cordons médullaires, en dessous de la lésion.

Il comprend, isolément ou en associations variées,

un syndrome pyramidal (réflexes tendineux diffusés, clonus du pied, signe de Babinski),

un syndrome cordonal postérieur (déficit proprioceptif),

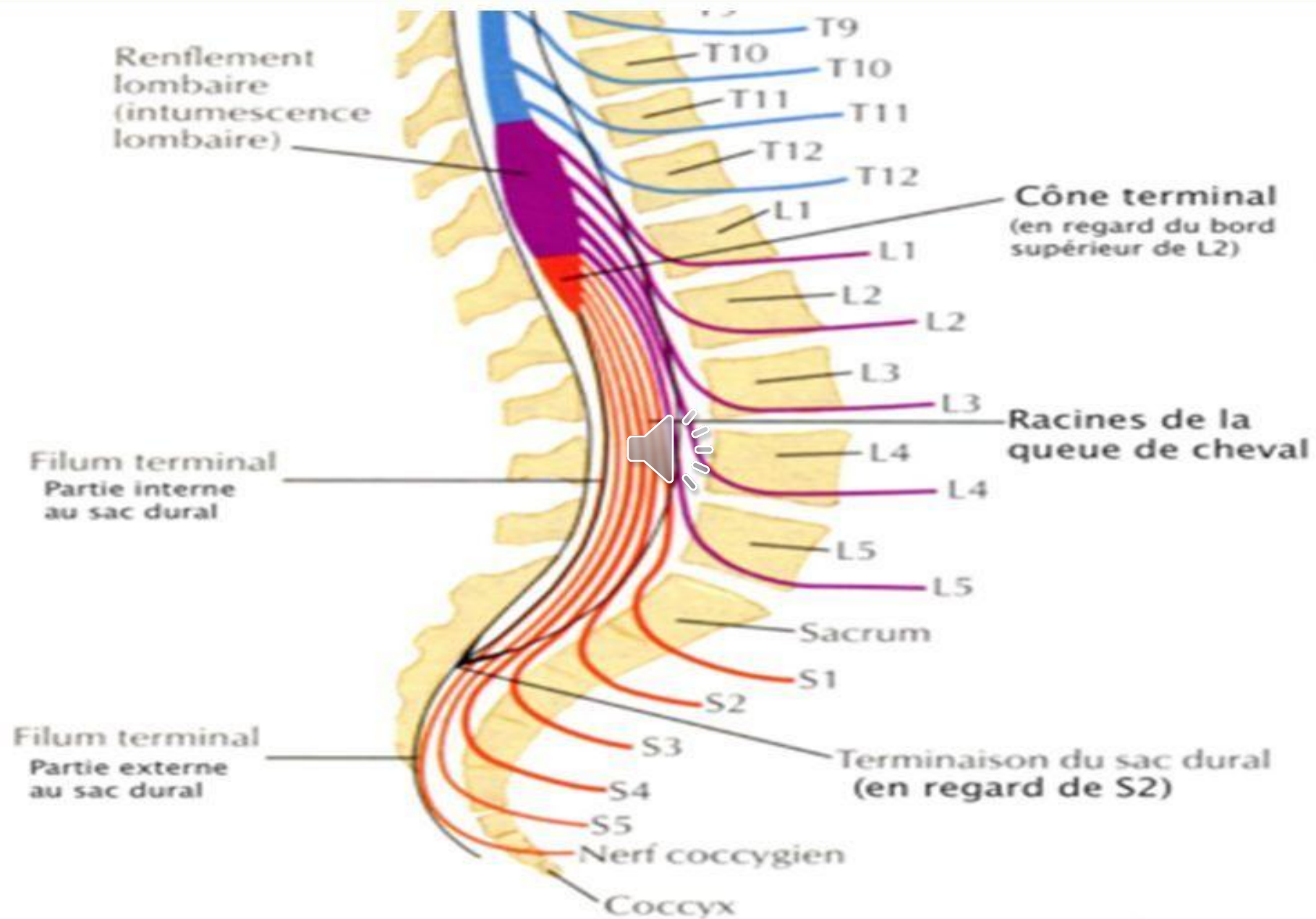
un syndrome spino-thalamique (déficit thermoalgésique . La limite supérieure des troubles sensitifs définit un **niveau sensitif**, très caractéristique, mais ne constituant pas nécessairement un niveau lésionnel (+++)

c) L'absence de syndrome supra-lésionnel

(aucun signe neurologique au-dessus du syndrome lésionnel)

.





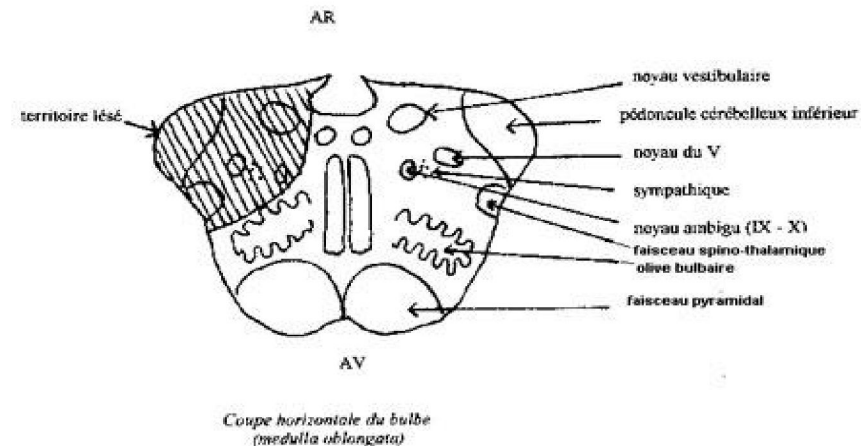
II. Syndromes du tronc cérébral : La séméiologie des lésions du tronc cérébral est très diverse. Quelques faits anatomiques élémentaires rendent compte des principales caractéristiques de cette séméiologie :

- *présence des noyaux des nerfs crâniens*
- *présence des « voies longues », pyramidales, sensibles et cérébelleuses*
- *présence de la réticulée activatrice ascendante, dans le mésencéphale (région périaqueducale, dont l'atteinte explique les troubles de la vigilance, allant de la somnolence jusqu'au coma)*

1. Syndrome de Wallenberg (ou syndrome latéral du bulbe) se traduit par :

Du côté de la lésion : syndrome cérébelleux, atteinte du V, paralysie du pharynx, du larynx, du voile du palais, syndrome vestibulaire, et syndrome de Claude Bernard Horner

Du côté opposé à la lésion : hémianesthésie



2.Syndromes alternes: se définissent par la présence, du côté de la lésion, des signes d'atteinte d'un ou plusieurs nerfs crâniens, et de l'autre côté de la lésion par des signes d'atteinte d'une voie longue, pyramidale, sensitive ou cérébelleuse.

Syndrome de Millard-Gubler :

- Du côté opposé à la lésion : hémiplégie
- Du côté de la lésion : paralysie faciale périphérique

Syndrome de Foville protubérantiel supérieur :

- Du côté opposé à la lésion : hémiplégie avec paralysie faciale centrale
- Du côté de la lésion : paralysie des mouvements oculaires de latéralité

Syndrome de Foville protubérantiel inférieur :

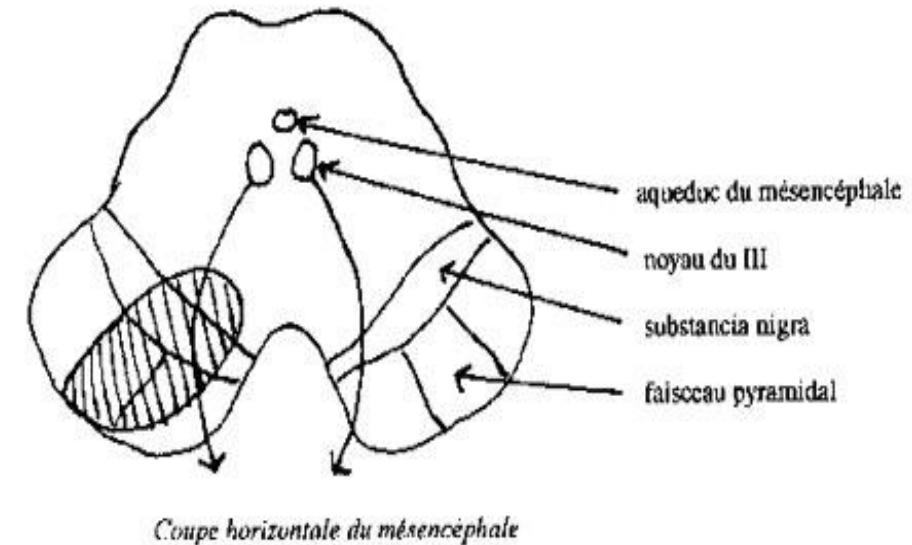
- Du côté opposé à la lésion : hémiplégie respectant la face
- Du côté de la lésion : paralysie du VI, du VII, des mouvements oculaires de latéralité

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

Syndrome de Foville Pédonculaire : associe :

- Hémiplégie controlatérale à la lésion
- Paralysie des mouvements oculaires de latéralité (malade regarde sa lésion)

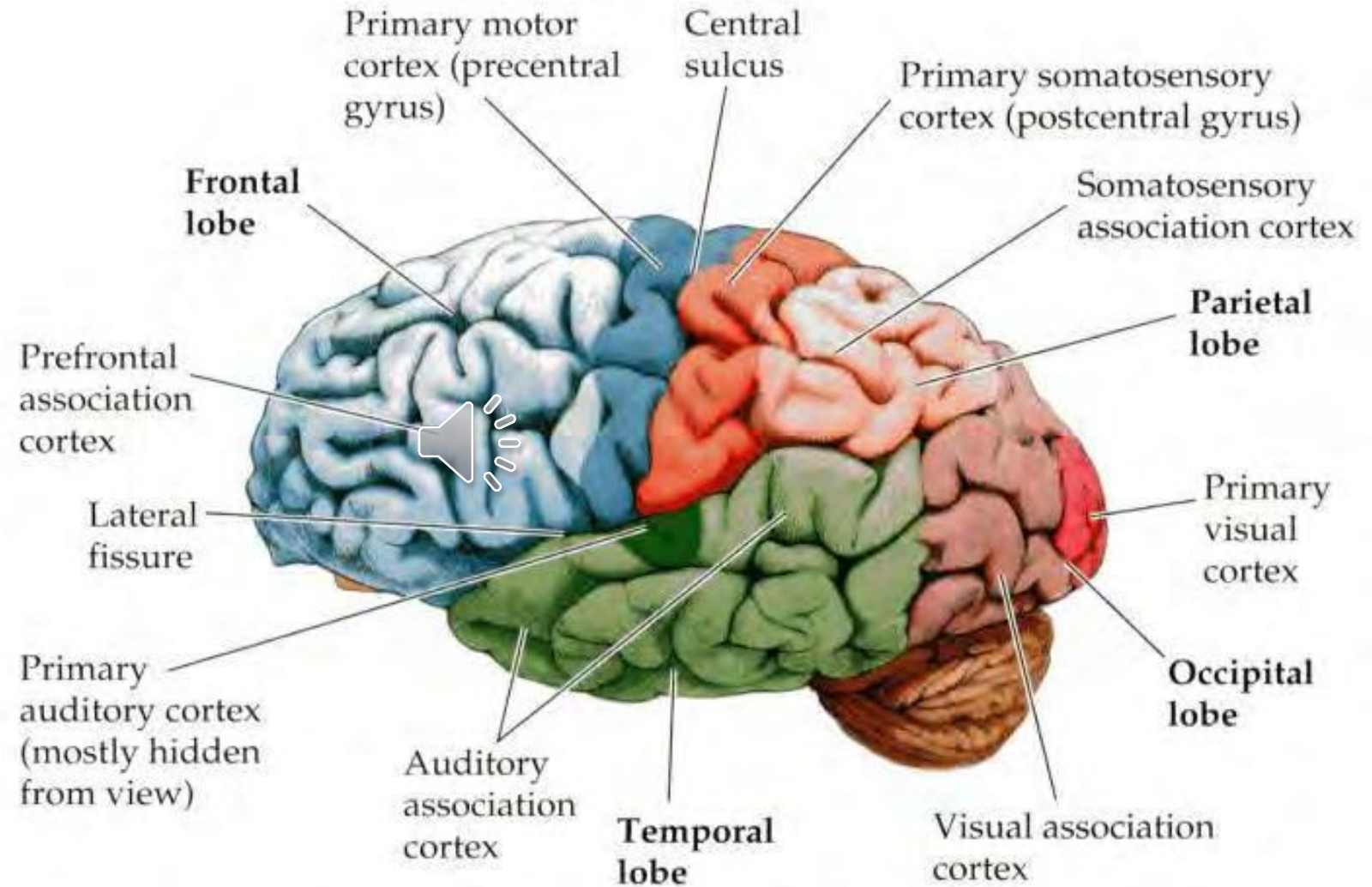


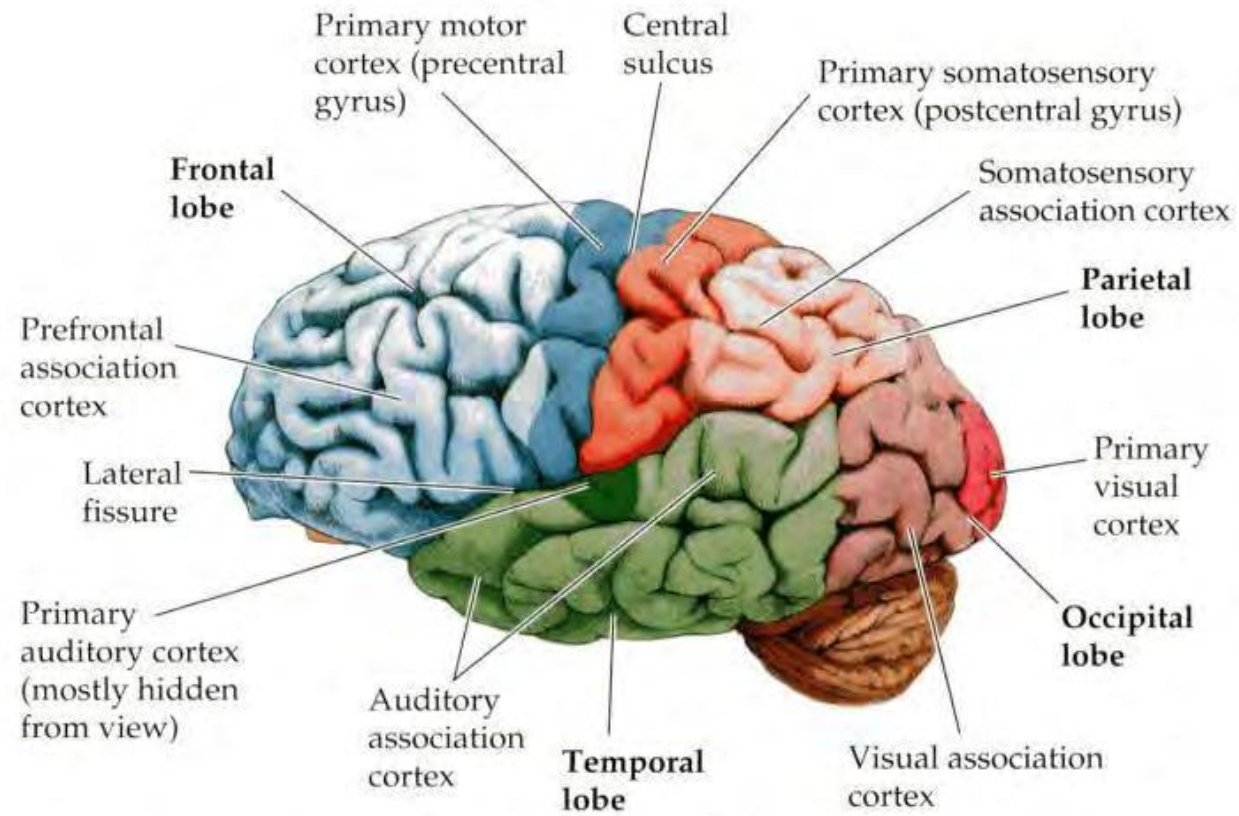
3. Autres syndromes du tronc cérébral

- **Atteinte isolée d'un nerf crânien : exp:** atteinte isolée du III, ophtalmoplégie internucléaire qui est obligatoirement liée à une atteinte intra-axiale du tronc cérébral.
- **Atteinte isolée d'une voie longue** on observe une hémiparésie motrice pure par lésions du pied de la protubérance. Cette hémiparésie peut être associée à un syndrome cérébelleux
- **Atteinte isolée de la réticulée** peut entraîner un trouble de la vigilance

III. Syndromes hémisphériques

1. Syndrome rolandique
2. Syndrome pariétal
3. Syndrome occipital
4. Syndrome temporal
5. Syndrome frontal





1. Syndrome rolandique: l'ensemble des signes et des symptômes qui traduisent l'atteinte du lobe rolandique

Sémiologie

- **Déficit moteur** (ou trouble de la commande volontaire)
 - Hémiplégie controlatérale, souvent à prédominance brachiofaciale (quand la lésion touche la face externe), parfois à prédominance crurale (au membre inférieur), quand la lésion atteint le lobule paracentral à la face interne du cerveau.
 - Paralyse faciale centrale, quand la lésion est limitée à l'opercule rolandique. Il existe une dissociation automatico volontaire (déficit à la commande volontaire, pas de déficit lors des mouvements automatiques, comme le rire).
 - Syndrome pseudo bulbaire quand il y a une lésion des deux opercules rolandiques (rare).
 - Paraplégie en cas de lésion comprimant les deux lobules paracentraux (rare)
 - **Déficit sensitif** de l'hémicorps controlatéral, à tous les modes, à prédominance brachiofaciale (parfois cheiro orale : main et bouche).
 - **Le déficit est souvent sensitivo moteur**
 - **Les crises d'épilepsie.**
 - Crises bravais-jacksoniennes, avec leur progression topographique très particulière.
- Crises motrices ou sensitives.

2. Syndrome pariétal : l'ensemble des symptômes qui traduisent l'atteinte du lobe pariétal

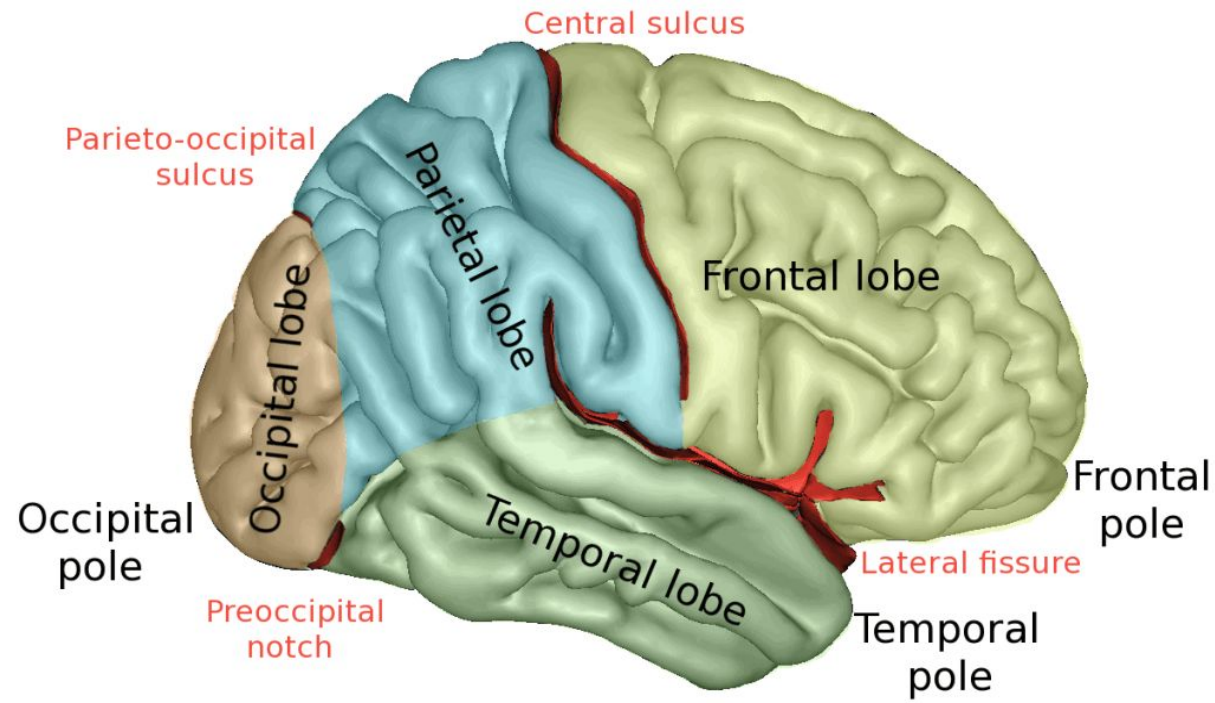
Rappel anatomique: Le lobe pariétal est situé à la partie supérieure et moyenne de l'hémisphère cérébral, limité en avant par la scissure de Rolando qui le sépare du lobe frontal ; et en bas par la scissure de Sylvius qui le sépare du lobe temporal, en arrière par la scissure perpendiculaire interne qui le sépare du lobe occipital. On lui reconnaît 3 circonvolutions : PA, P1, P2, et trois zones :

Aire 1, 2,3 de Brodmann : cortex somato-sensitif

Aire 5,7 de Brodmann : aire somato-psychique de Tilney et Riley

Aire 40 et 39 : correspond à l'aire tactognosique de Lhermitte.

La vascularisation du lobe pariétal dépend de l'artère cérébrale antérieure et de la Sylvienne



- **Sémiologie**

Troubles sensitifs : Subjectifs : paresthésies (aire somato-sensitive), rarement à type de douleurs

Objectifs : Agnosies tactiles :

Syndrome de Déjerine et Mouzon : hémianesthésie controlatérale (à tous les modes)

Syndrome de Verger-Déjerine : perte du sens de reconnaissance par le toucher les formes, consistance, poids, température...des objets

Troubles sensoriels :

□ **Troubles vestibulaires** : sensations vertigineuses

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

□ **Troubles visuels** : quadranopsie inférieure controlatérale, Hémianopsie Latérale Homonyme.



Troubles du schéma corporel :

Lésion de l'hémisphère mineur : troubles controlatéraux

Hémi-asomatognosie : méconnaissance de l'hémi-corps

Anosognosie : méconnaissance du trouble présenté

Lésion de l'hémisphère dominant :

Auto-topoagnosie : impossibilité de localiser les différentes parties de son corps

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

Indistinction droite gauche

Troubles praxiques :

Apraxie idéatoire : impossibilité de réaliser un mouvement complexe

Apraxie idéomotrice : incapacité d'exécuter un geste sur demande

Apraxie constructive : difficulté de définir la relation des objets entre eux

Apraxie de l'habillage



Troubles du langage :

Aphasie de Wernicke .

Agraphie : trouble de l'écriture spontanée, copiée ou dictée.

Alexie : trouble de la lecture

Crises d'épilepsie : partielles, sensibles

3. Syndrome occipital C'est l'ensemble des symptômes qui traduisent une atteinte du lobe occipital

Sémiologie Centrée sur la fonction visuelle.

Hémianopsies (atteinte de l'aire 17)

Cécité corticale (atteinte bilatérale de l'aire 17) : perte de vision totale, mais les réflexes pupillaires sont conservés et le fond d'oeil est normal

Hallucinations visuelles et métamorphopsies (aire para et peristriée) : hallucinations élémentaires ou complexes, métamorphopsies (perception modifiée de l'objet)

Agnosies visuelles (aire para et peristriée) : 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

Troubles oculomoteurs (aires 18 et 19) : abolition des mouvements oculaires de poursuite

Troubles psychiques : amnésie de fixation

Crises d'épilepsie : à symptomatologie visuelle

4. **Syndrome temporal** l'ensemble des symptômes traduisant une lésion du lobe temporal.

sémiologie complexe

- ☐ **L'aphasie de Wernicke** est le principal signe
- ☐ **Agnosies auditives** : pour les bruits, la musique (amusie), les mots (surdit  verbale pure)
- ☐ **Quadranopsie lat rale homonyme sup rieure**
- ☐ **Confusion mentale ou  tats d pressifs** dans les l sions du lobe temporal droit.
- ☐ **Amn sies ant rogrades** lors d'atteintes des deux hippocampes.
- ☐ **Crises d' pilepsie**



5. Syndrome frontal l'ensemble des symptômes qui traduisent l'atteinte du lobe frontal.

- On divise le lobe frontal en 4 circonvolutions : la FA, F1, F2, F3, et on lui décrit de nombreuses aires, dont on cite surtout :

Aire 4 : aire somato-motrice

Aire 6 : aire pré-motrice

Aire 8 : aire oculomotrice

Le reste est désigné sous le terme de lobe préfrontal.

La vascularisation du lobe frontal dépend de l'artère cérébrale antérieure et de la Sylvienne

séméiologie : diverse et très complexe.




le syndrome frontal comporte trois grands types de troubles :

1. des troubles cognitifs, dits dysexécutifs.
2. des troubles psycho-comportementaux,
3. des troubles neurologiques, essentiellement moteurs.

1. Les troubles cognitifs : Aphasie ,apraxie

2. Les troubles moteurs

- **Troubles de la marche et de l'équilibre :** l'astasia-abasia frontale comporte une marche à pas « collés au sol » ou impossible (abasia) et une tendance aux rétropropulsions (astasia)
- **Réflexes archaïques**
 - **Le grasping réflexe** est un réflexe cutané, présent chez le nouveau-né. Il consiste en une préhension soutenue sans arrêt de tout objet mis en contact de la paume de la main, ou de tout stimulus de celle-ci (habituellement la propre main de l'examineur), alors même que la consigne est donnée de « lâcher ».
- **Un comportement d'imitation :** le malade imite les gestes et postures de l'examineur.
- **Le réflexe pollicio-mentonnier** est une contraction de la  houppe du menton, en réponse à une stimulation de la base du pouce.
- **Troubles sphinctériens** (incontinence urinaire, parfois aussi fécale)

3. Les troubles psycho comportementaux: comportent deux versants

- **Versant déficitaire. Inhibition:** caractérisé par une réduction quantitative et qualitative globale de l'activité psychique et du comportement : apragmatisme, adynamie, aboulie, perte de l'auto-activation psychique, perte de l'initiative, ralentissement idéatoire

Au maximum, c'est le mutisme akinétique, lié à des lésions frontales ou sous-corticales bilatérales, le malade étant mutique et ne bougeant que très peu ou pas du tout, restant confiné au fauteuil

A ce noyau déficitaire, s'ajoutent parfois des activités de type compulsif ou obsessionnel, Il y a également une indifférence affective,



Contrairement aux états dépressifs ou mélancoliques, il n'y a pas de douleur morale perceptible.

Versant productif. Désinhibition

- Euphorie : l'humeur est joviale
- Impulsivité et troubles des conduites sociales. C'est la dimension sociopathique du syndrome
- Hyperactivité inefficace et incohérente avec distractibilité et inattention
- Hypersexualité, boulimie, urination (le malade urine dans des lieux inappropriés)

Autres manifestations

une anosmie

des crises d'épilepsie,



Syndromes topographiques (Atteinte du système nerveux périphérique)

- **Syndrome neurogène périphérique** : corne antérieure de la moelle, radiculaire, plexuel, tronculaire
- **Syndrome myogène**
- **Syndrome myasthénique** : jonction neuromusculaire

Syndromes radiculaires

- **La douleur radiculaire (radiculalgie) : le maître symptôme**
- **Les paresthésies**
- **Signes rachidiens** : raideur segmentaire, attitude antalgique, contracture paravertébrale, torticollis cervical.
- **Signes radiculaires** :
Reproduction de la douleur par des manœuvres d'étirement de la racine (cf. infra le signe de Lasègue dans les radiculalgies L5 et S1).
- **Déficit sensitif** : très inconstant,
- **Déficit moteur** inconstant, systématisé
- **Aréflexie ostéo-tendineuse** (si la racine véhicule un arc réflexe analysable)



- **Le syndrome de la queue de cheval** Le syndrome de la queue de cheval doit être parfaitement connu, car c'est une grande urgence neurochirurgicale (+++).

La queue de cheval constitue l'ensemble des racines ombaires et sacrées, réunies dans le canal lombaire, en dessous de la terminaison de la moelle épinière (L1)

- **Forme complète**

- ☐ Douleurs pluriradiculaires (sciatalgies et/ou cruralgies) des deux membres inférieurs
- ☐ Paralysie flasque (hypotonique) complète des deux membres inférieurs
- ☐ Aréflexies rotulienne et achilléenne bilatérale
- ☐ Anesthésie en selle (+++)
- ☐ Troubles sphinctériens : incontinence urinaire et anale (ou rétention des urines)
- ☐ Abolition du réflexe anal. Béance anale.

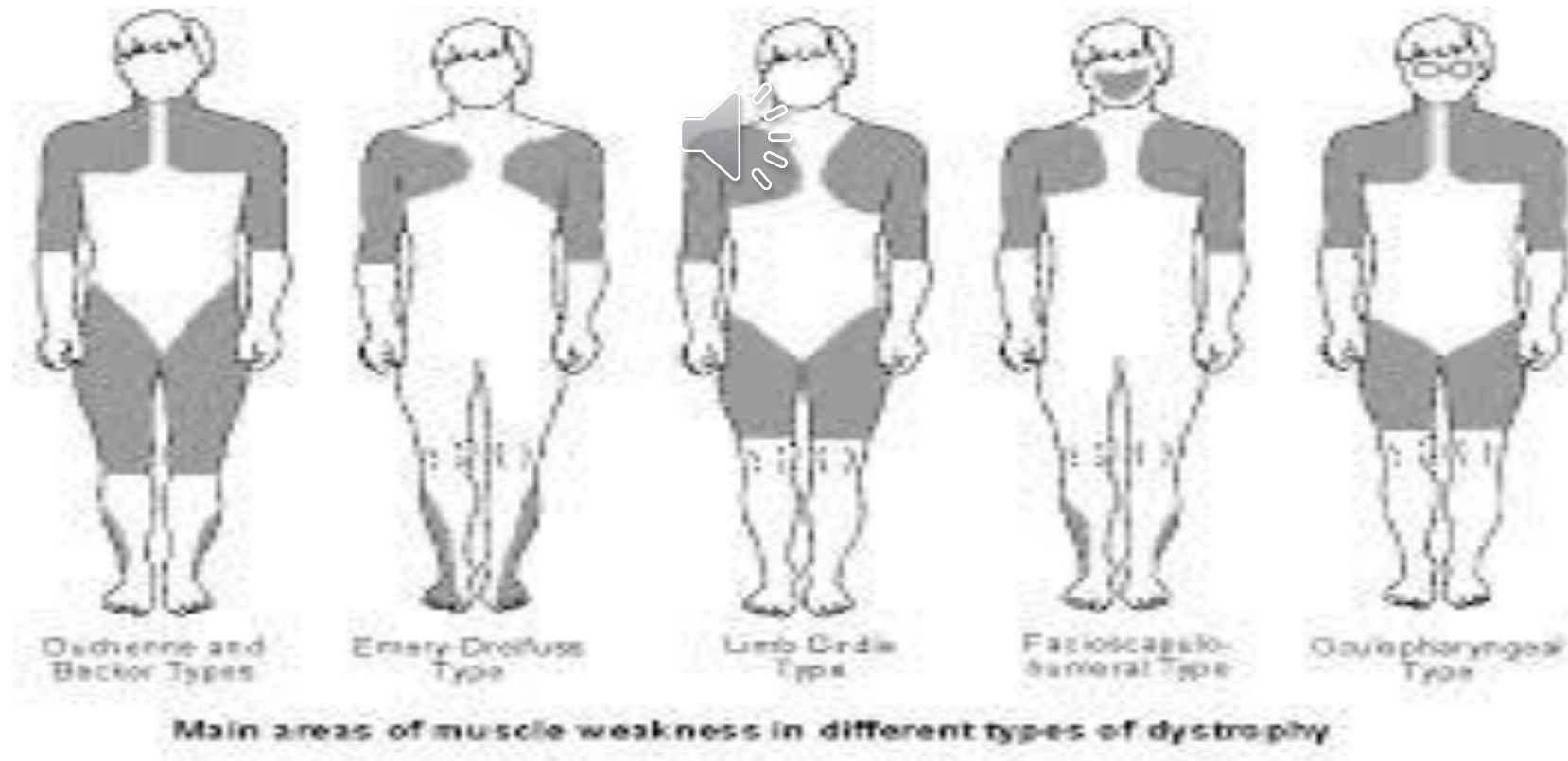
- **Formes incomplètes** exp des formes unilatérales (syndrome d'une hémi-queue de cheval).

Syndromes plexuels (ou plexiques)

Syndromes tronculaires exp atteinte median

Syndrome myogène : Ensemble des symptômes et signes résultant d'une maladie du muscle lui-même

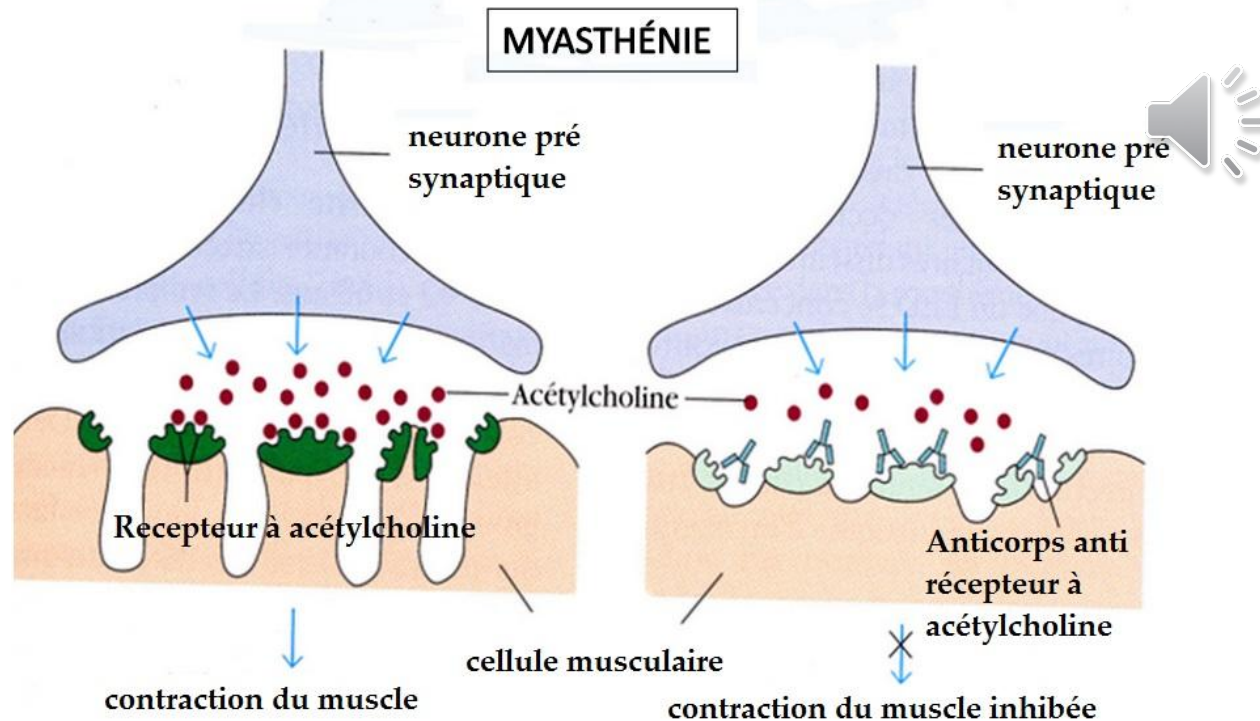
- **Déficit moteur**
- **Modifications du volume musculaire** Amyotrophie ou Hypertrophie, plus rare
- **Anomalies de la contraction ou de la décontraction musculaire**
- **Rétractions tendineuses**



Syndrome myasthénique Ensemble des symptômes et de signes résultant d'un dysfonctionnement de la jonction (synapse) neuromusculaire.

Le maître symptôme est la **FATIGABILITÉ MUSCULAIRE** : déficit moteur lié à l'effort et s'améliorant ou disparaissant au repos. D'où la **FLUCTUATION** des symptômes dans la journée, leur recrudescence en fin de journée et, plus encore, leur caractère **INTERMITTENT** (totalement absents au repos, notamment le matin au réveil).

Le déficit moteur peut atteindre tous les muscles striés de l'organisme



L'homonculus de Penfield.

