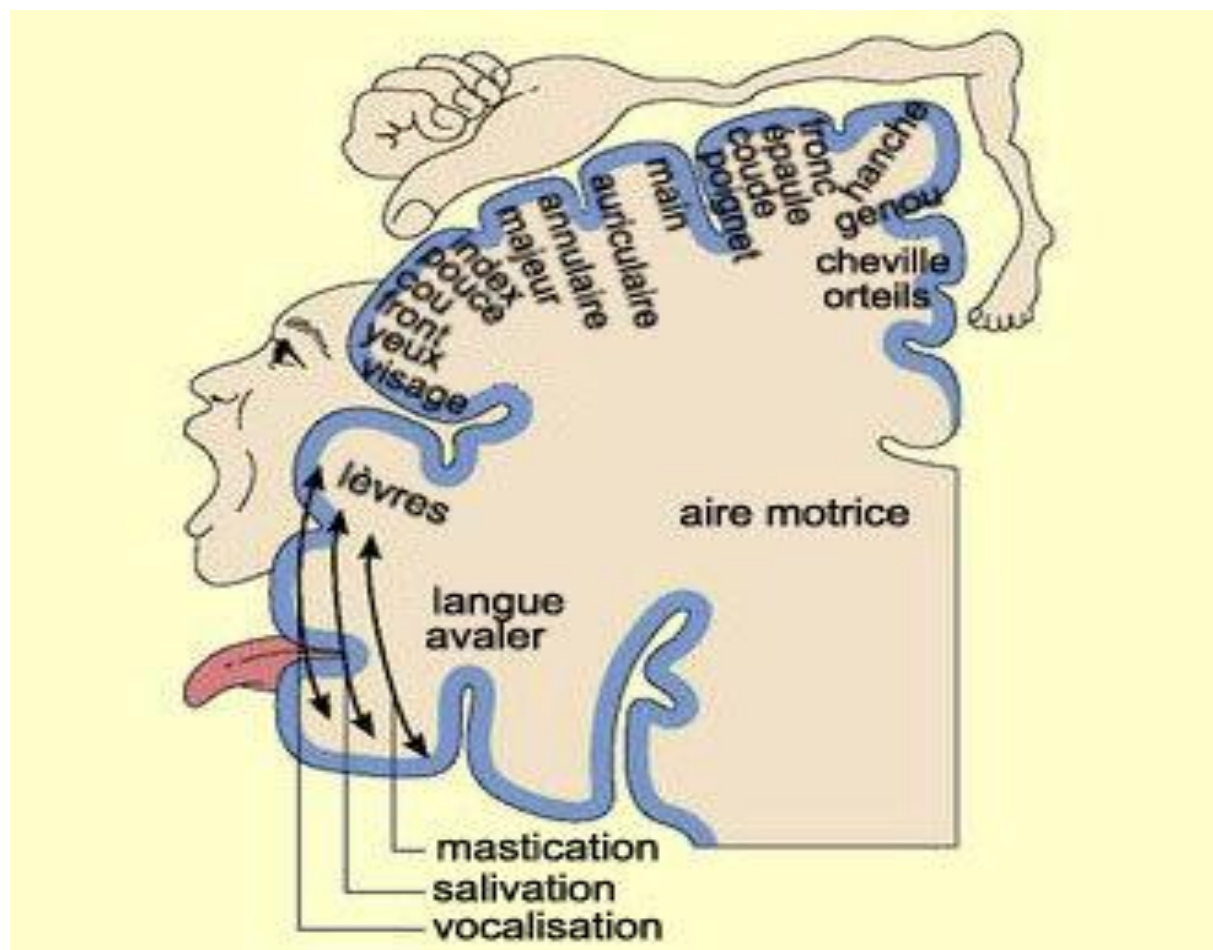
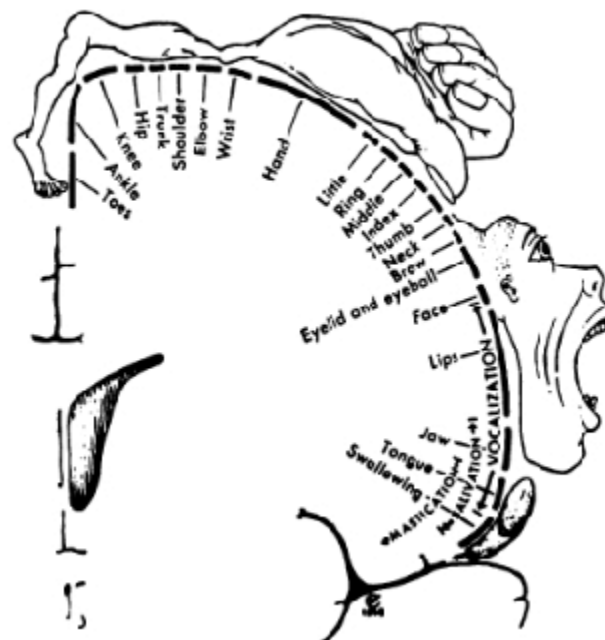
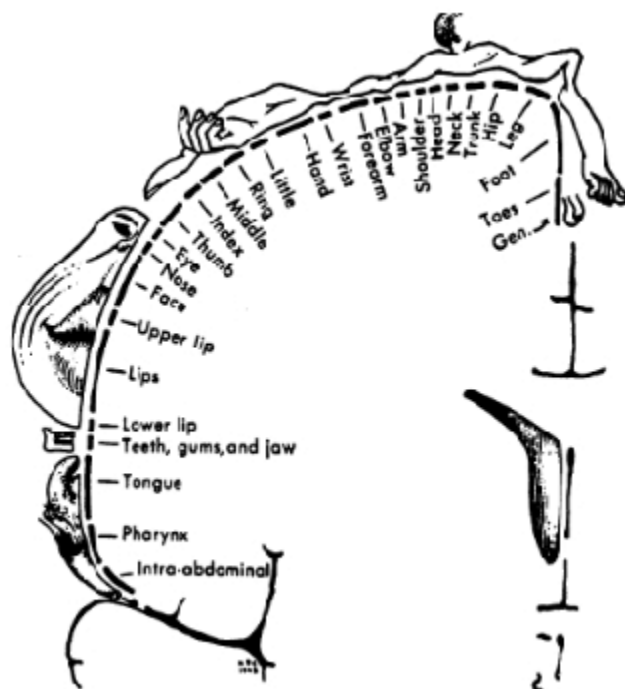


Syndrome pyramidal

- Le syndrome est l'ensemble de symptômes liés à une interruption partielle ou totale de la voie cortico-spinal
- Fx pyramidal naît dans les cellules pyramidales de Betz, situées dans la couche V de la circonvolution frontale ascendante (aire 4 de Brodman) suivant une somatotopie bien précise et dessine un homunculus
 - Le pied est sur le lobe paracentral
 - Le membre supérieur à la partie moyenne de frontale ascendante
 - Le cou et la face au 1/3 inférieur et à l'opercule rolandique

- Fx pyramidal se dirige vers le tronc cérébral en traversant :
 - Le centre ovale
 - La capsule interne
 - Le pied pédonculaire
 - Le pied protubérantiel
 - la pyramide bulbaire
- À la partie inférieure du bulbe , le Fx pyramidal décusse pour passer de la région antérolatérale de moelle épinière

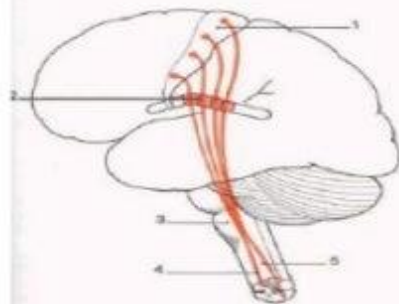






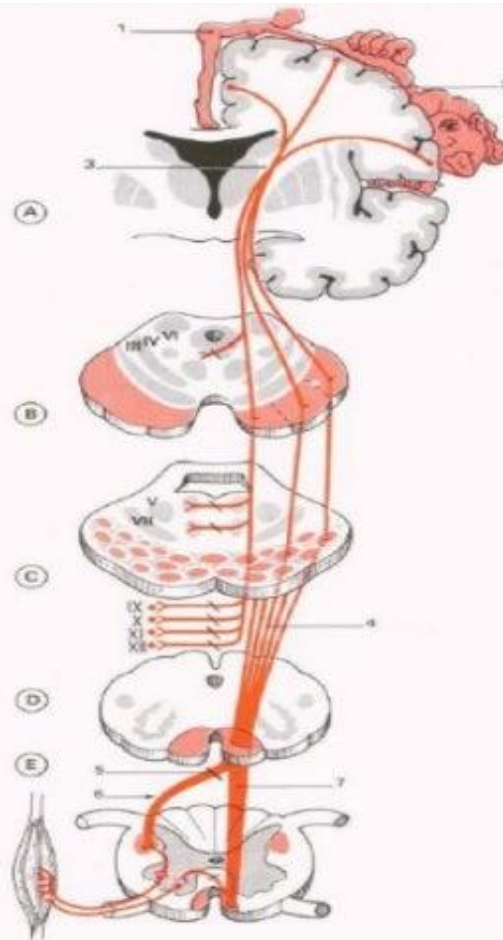
Voie motrice principale

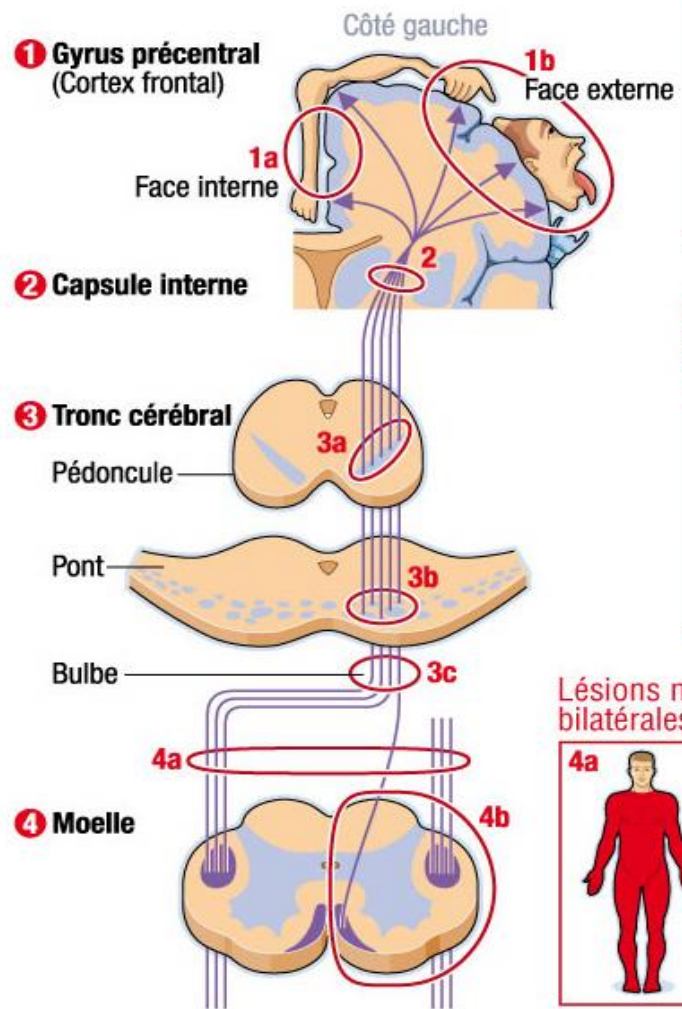
- A - cerveau
- B - pédoncule cérébral
- C - pont
- D - moelle allongée
- E - moelle spinale
- 1 - homoncule
- 2 - cortex cérébral
- 3 - capsule interne
- 4 - faisceau pyramidal
- 5 - décrossation
- 6 - tractus cortico-spinal latéral
- 7 - tractus cortico-spinal ventral



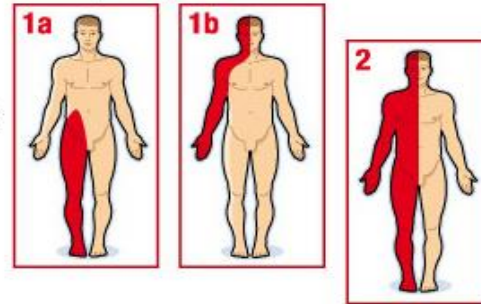
**Diagramme schématique
du faisceau pyramidal**

- 1 - gyrus précentral
- 2 - capsule interne
- 3 - faisceau pyramidal
- 4 - tractus cortico-spinal ventral
- 5 - tractus cortico-spinal latéral

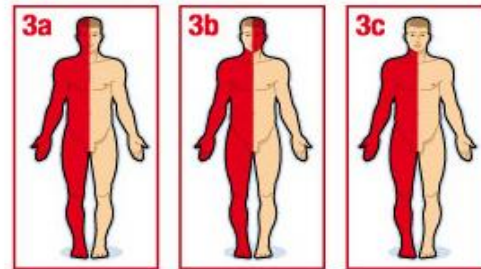




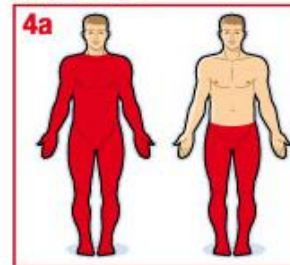
Lésions unilatérales gauches hémisphériques



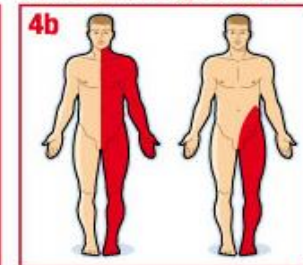
Lésions unilatérales gauches du tronc cérébral

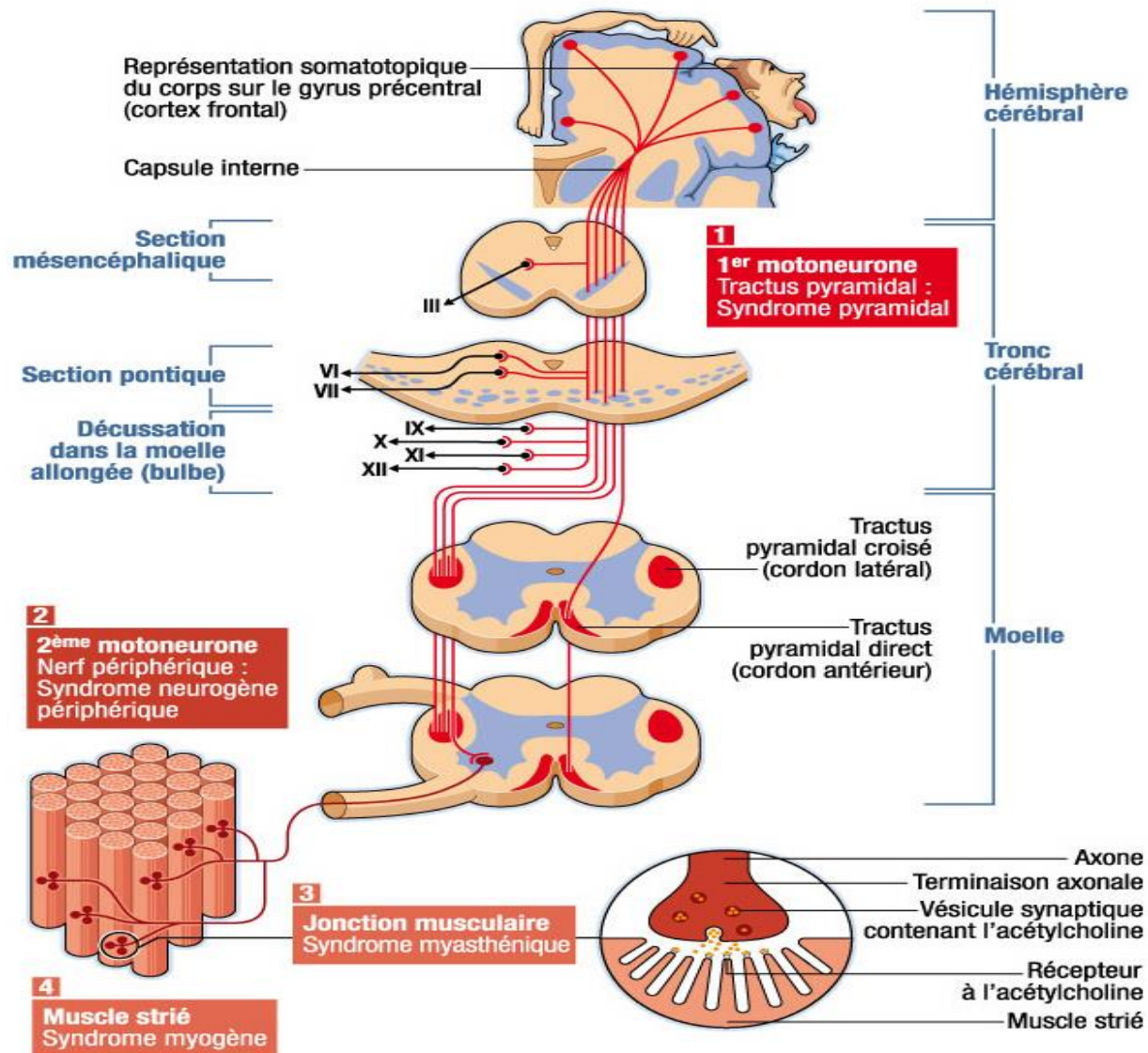


Lésions médullaires bilatérales



Lésions médullaires unilatérales gauches





Symptômes

- **Faiblesse motrice** d'intensité et de topographie variables. Elle retentit sur les activités motrices courantes : marcher, courir, gravir les escaliers, se relever d'un siège, porter des charges lourdes, etc...
- La **claudication motrice intermittente** est évocatrice : le patient se plaint d'une faiblesse indolore d'un ou des deux membres inférieurs, survenant après un temps de marche, disparaissant au repos pour réapparaître par la suite. Ce symptôme s'observe surtout en cas d'atteinte médullaire
- Des **sensations de contractures** et/ou de raideur pouvant s'exprimer comme douloureuses (liées à la spasticité)
- Des **troubles de la phonation** et de la **déglutition** peuvent s'observer en cas d'atteinte bilatérale (syndrome pseudo-bulbaire).
- Des **mictions impérieuses**

Signes cliniques

Déficit moteur (déficit de la commande motrice volontaire)

- **En cas de lésion aiguë et étendue**, le déficit est massif, concernant toute la musculature, de topographie variable selon la localisation de la lésion : hémicorps (face, membre supérieur, membre inférieur) ou deux membres inférieurs, plus rarement un seul membre.
- **En cas de lésion partielle ou progressive**, le déficit prédomine sur certains groupes musculaires :
- **Au membre supérieur, sur les muscles extenseurs** et entraînant l'atteinte des mouvements fins et rapides des doigts. On décrit trois signes cliniques :
 - **Épreuve des bras tendus : Signe de barré**, les bras sont tendus à l'horizontale ; une chute progressive du membre supérieur concerné atteint le bras, parfois seulement le poignet ou les doigts.
 - **Signe de Garcin** : les bras sont fléchis et les doigts fortement écartés ; la main se creuse progressivement (par déficit des extenseurs).
 - **Lenteur des mouvements alternatifs rapides** comme l'opposition pouce-index, en comparant un côté à l'autre.
- **Au membre inférieur, atteinte des muscles fléchisseurs** :
 - **Le signe de Mingazzini** : le patient en décubitus dorsal garde les cuisses fléchies et jambes maintenues à l'horizontale ; la chute progressive du membre inférieur (cuisse et/ou jambe) extériorise le déficit.
 - **Le signe de Barré** : le patient en décubitus ventral garde les jambes fléchies à 90° ; le déficit s'extériorise par la chute progressive de la jambe.

- **A la face, l'atteinte prédomine sur le territoire facial inférieur :**
 - Effacement du pli naso-génien,
 - La dissociation automatico-volontaire: Asymétrie lorsqu'on demande au patient de découvrir les dents (le territoire facial supérieur est respecté car il reçoit des fibres de chaque hémisphère cérébral) et se corrigeant lors des mouvements automatiques tels que le rire.

Troubles du tonus musculaire

- En cas de lésion aiguë et étendue : hypotonie (déficit flasque)
- En cas de lésion partielle ou progressive, ou bien quelques semaines après la phase hypotonique : hypertonie pyramidale, ou **SPASTICITÉ**, caractéristique du syndrome pyramidal.
- C'est une contracture musculaire ayant plusieurs caractères :
- Topographie
 - **Au membre supérieur, elle prédomine sur les fléchisseurs** pouvant imprimer une atteinte permanente en flexion du coude, du poignet et des doigts.
 - **Au membre inférieur, elle prédomine sur les extenseurs** avec jambe en extension, pied en varus équin, démarche en fauchant (+++) : marche spastique (le pied « racle » le sol avec sa pointe et son bord externe).
- Elle est élastique (cédant comme une lame de canif), contrairement à l'hypertonie extra-pyramidale, qui est dite plastique
- Elle peut, quand elle est intense, être douloureuse
- Le **clonus du pied**, le meilleur signe de spasticité, se recherche en exerçant une dorsiflexion brusque du pied et en maintenant cette position : le pied est alors animé de mouvements brefs et rythmés de flexion-extension, typiquement inépuisables.

Anomalies des réflexes ostéo-tendineux (ROT) et des réflexes cutanés

- **Anomalies des ROT**
 - Lésion aiguë et étendue : aréflexie ostéo-tendineuse
 - Lésion progressive ou partielle ou bien après une lésion aiguë : **hyper-réflexie ostéo- tendineuse**: les ROT sont vifs, diffusés, polycinétiques.
- **signe de Babinski** : réponse en extension du gros orteil lors de la recherche du réflexe cutané plantaire (stimulation d'arrière en avant, du bord externe de la plante du pied).
La réponse normale est une flexion du gros orteil

D'autres signes:

- Les syncinésies, mouvements involontaires ou renforcements toniques survenant dans des groupes musculaires, lors de mouvements volontaires concernant une autre partie du corps (par exemple chez un malade faisant les marionnettes avec la main droite, la main gauche ébauche le même mouvement).
- Signe d'Hoffmann : flexion des doigts lors d'une pression vive sur l'ongle du majeur
- Abolition des réflexes cutanés abdominaux.

Formes topographiques

Cortex cérébral

- Déficit moteur atteignant l'hémicorps (hémiplégie) controlatéral à la lésion, allant d'une simple gêne motrice à une paralysie complète.
- Prédominance brachio-faciale si lésion à la face externe de l'hémisphère.
- Prédominance crurale (membre inférieur) si lésion à la face interne de l'hémisphère
- Association fréquente à un déficit sensitif (proximité des cortex moteurs et sensitifs).

2. Capsule interne

- Déficit moteur atteignant l'hémicorps controlatéral à la lésion
- Proportionnelle : atteinte d'intensité à peu près comparable de la face, du membre supérieur et du membre inférieur.
- Pas de déficit sensitif associé.

3. Tronc cérébral

- Déficit moteur atteignant l'hémicorps controlatéral à la lésion d'intensité comparable du membre supérieur et du membre inférieur mais épargnant la face sans déficit sensitif associé avec possible atteinte ipsilatérale d'un ou plusieurs nerfs crâniens.

4. Moelle épinière

- Déficit bilatéral atteignant les 4 membres : tétraplégie (atteinte complète) ou tétraparésie (atteinte incomplète) en cas d'atteinte de la moelle cervicale
- Déficit bilatéral atteignant les 2 membres inférieurs : paraplégie (atteinte complète) ou paraparésie (atteinte incomplète) en cas d'atteinte de la moelle dorsale ou lombaire
- Déficit unilatéral atteignant le membre supérieur et le membre inférieur, ipsilatéral à la lésion (le faisceau pyramidal a décussé dans le bulbe)

Le syndrome pseudo-bulbaire:

Résultant de l'atteinte bilatérale des fibres motrices cortico-bulbaires, il comporte :

- une paralysie labio-glosso-pharyngée : voix nasonnée (dysarthrie paralytique avec, au maximum, aphémie), fausses routes alimentaires, reflux alimentaires par le nez, difficulté à effectuer les mouvements rapides de la langue et des lèvres, mais sans amyotrophie de la langue (présente dans le syndrome bulbaire).
- spasticité faciale avec pleurer spasmodique
- une abolition du réflexe du voile du palais et du réflexe nauséeux
- d'autres signes sont fréquemment mais inconstamment associés :
- faciès spastique (« crispé »)
- vessie spastique : mictions impérieuses
- marche à petits pas avec conservation du ballant des bras
- rétropulsions
- labilité émotionnelle : rires et pleurs spasmodiques
- ROT vifs, diffusés, signe de Babinski