

le syndrome pyramidal.

Le faisceau pyramidal désigne l'ensemble des fibres qui constituent la pyramide bulbaire mais sous le terme de syndrome pyramidal on groupe un ensemble de troubles moteurs et réflexes qui traduit la lésion des fibres empruntant le trajet de ce faisceau sur le sa totalité ou en partie. L'hétérogénéité anatomo-fonctionnelle du faisceau pyramidal étant clairement démontrée, il est sûr que le syndrome pyramidal ne correspond pas à une lésion touchant uniquement les fibres pyramidales.

1. La voie pyramidale

- Rappel anatomique

La totalité des fibres composant le faisceau pyramidal provient de neurones situés dans le cortex cérébral. Toutefois la contribution des aires motrices (frontale ascendante, ou aire 4 et aire prémotrice, ou aire 6) n'est que d'environ 40 %. Un autre contingent vient des aires pariétales mais 30 à 40 % des fibres prennent naissance ailleurs que dans les aires centrales.

Au niveau de la circonvolution frontale ascendante existe une disposition somatotopique que reproduit l'homonculus de Penfield : la face, la main et le pouce occupent une place considérable.

Le cortex moteur contrôle la musculature contralatérale mais pour l'extrémité céphalique et la musculature axiale du cou et du tronc, l'existence d'une représentation bilatérale est certaine.

À partir de leur origine corticale, les fibres pyramidales descendent dans le centre ovale puis la capsule interne. À ce niveau le faisceau cortico-bulbaire, destiné aux noyaux somato-moteurs des nerfs crâniens est en avant du faisceau cortico-spinal.

Dans le tronc cérébral, le faisceau pyramidal occupe les 4/5 internes du pied du pédoncule puis est dissocié par les fibres ponto-cérébelleuses dans le pilier de la protubérance. Regroupé dans la pyramide bulbaire, il subit dans la partie basse du bulbe un entrecroisement partiel qui intéresse 80 % des fibres.

Dans la moelle le faisceau pyramidal croisé descend dans la partie postérieure du cordon latéral et le faisceau pyramidal direct, plus grêle, dans le cordon antérieur.

Le faisceau cortico-bulbaire (géniculé) s'épuise à différents niveaux du tronc cérébral en donnant des fibres croisées et directes aux noyaux moteurs des nerfs crâniens. De nombreuses collatérales sont destinées à la substance réticulée.

La plupart des connexions avec les neurones moteurs périphériques ne se font pas directement, mais par l'intermédiaire d'un système de neurones intercalaires. Les connexions cortico-motoneuronales directes empruntent probablement au sein du faisceau pyramidal le contingent de grosses fibres myélinisées à conduction rapide.

2. Sémiologie

➤ **L'hypertonique pyramidale**

Marquée au minimum par une exagération des réflexes ostéotendineux, la spasticité est le symptôme essentiel du syndrome pyramidal.

- Les reflexes sont poly cinetiques vifs et diffusés

L'hypertonie spastique se manifeste lors de la mobilisation passive qui étire un muscle, sous la forme d'une contraction réflexe qui s'oppose à l'étirement qui lui a donné naissance.

- La spasticité prédomine toujours et souvent n'existe que sur l'un des éléments des différents couples musculaires agoniste-antagoniste qui agissent sur une articulation donnée.

L'hypertonie spastique et l'expression clinique de l'exagération du réflexe myotatique d'étirement.

➤ **Les modifications des réflexes cutanés**

- **L'inversion du réflexe** cutané plantaire constitue le signe de **Babinski**.

On observe aussi l'abolition de certains réflexes polysynaptiques non nociceptifs.

Certains réflexes d'origine cutanée sont à l'inverse facilités par la lésion de la voie pyramidale.

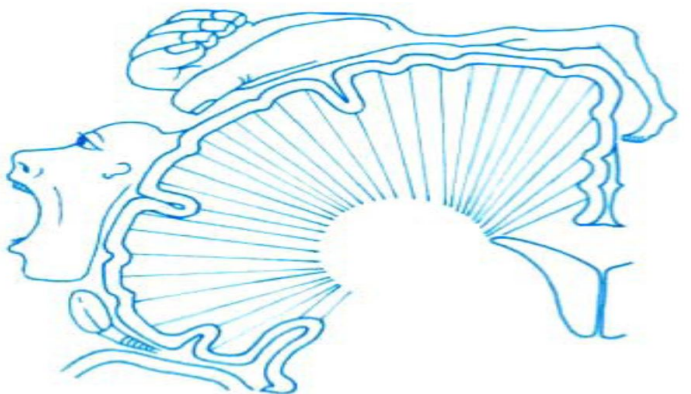
I

3. Syndrome pyramidal et niveau lésionnel

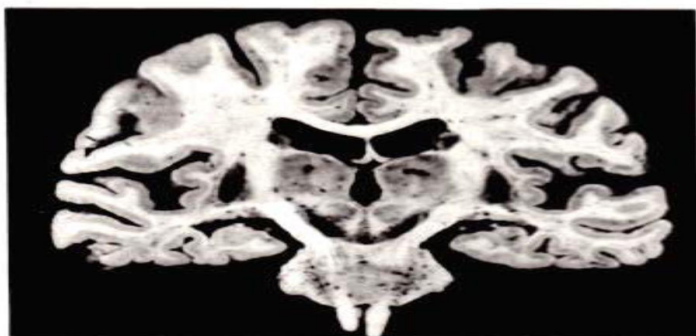
Au cours des atteintes encéphaliques, un seul faisceau pyramidal est touché. Les troubles observés n'intéressent qu'un hémicorps : c'est l'hémiplégie qui est croisée par rapport à la lésion.

Dans les atteintes médullaires, les voies motrices correspondant aux deux côtés sont en général touchées du fait de leur proximité : c'est la paraplégie ou tétraplégie.

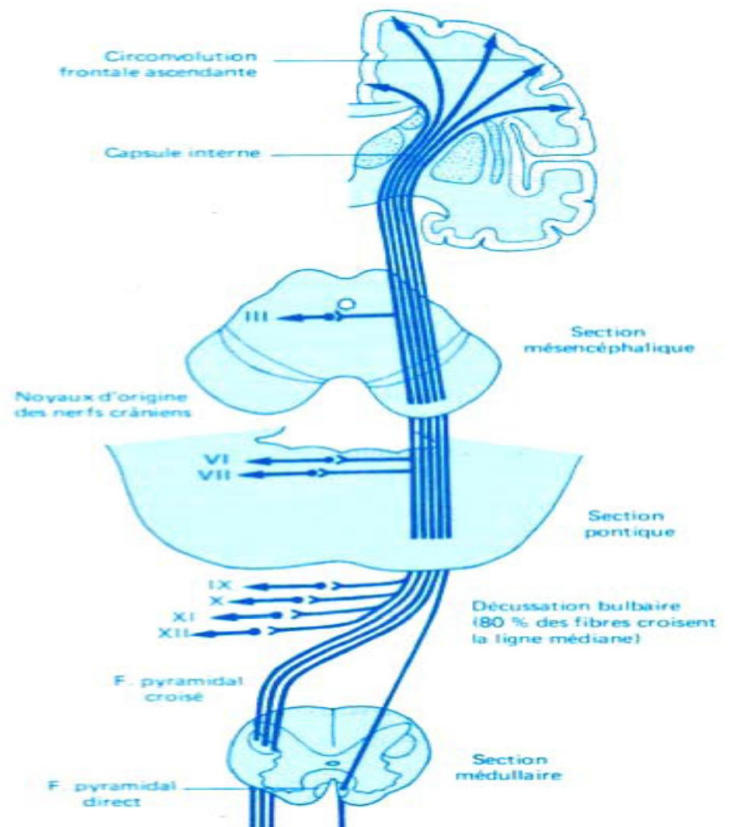
Le syndrome pseudo bulbaire est la conséquence de lésions bilatérales du faisceau géniculé. Il se caractérise par un état paréto-spasmodique touchant la face, la langue, le pharynx, le larynx et les masticateurs.



- Représentation sur le cortex moteur des différentes parties de l'hémicorps controlatéral.



- Coupe vertico-frontale de l'encéphale montrant le trajet des deux faisceaux pyramidaux.



- Le faisceau pyramidal.

Le système extrapyramidal

La sémiologie extrapyramidale groupe l'ensemble des désordres de la motilité qui résulte de la perturbation du fonctionnement des dispositifs extrapyramidaux, et en particulier des noyaux gris centraux.

1° - Organisation anatomo-fonctionnelle du système extrapyramidal

La complexité anatomique du système extrapyramidal s'oppose à l'organisation relativement simple du système pyramidal. De nombreuses structures en font partie : au niveau du cortex cérébral, la région prémotrice située en avant de l'aire 4; parmi les structures profondes, le striatum, le pallidum et certains noyaux du thalamus qui constituent le dispositif central du système ; au niveau de la partie haute du tronc cérébral, le noyau sous-thalamique, le locus niger et le noyau rouge qui complètent les formations thalamo-striées et ; enfin la substance réticulée.

Les relations qui existent entre ces différentes structures sont complexes et encore mal connues. Multiples, souvent bilatérales,

Syndrome parkinsonien

L'akinésie se définit par la rareté du geste et par les difficultés éprouvées par un sujet à réaliser la moindre performance motrice. Trouble de l'initiation et de l'exécution du mouvement, elle se manifeste à la face (aspect figé du visage) et aux membres (disparition des mouvements spontanés). La perte des mouvements automatiques et associés (balancement des bras à la marche par exemple) est à la base des perturbations observées dans le mouvement volontaire et qui se traduisent par un retard à l'initiation motrice, un déroulement ralenti et hésitant du geste,

L'hypertonie parkinsonienne (rigidité) est plastique

Le tremblement parkinsonien a pour caractéristique essentielle sa survenue exclusive au repos lorsqu'une position de relâchement musculaire est maintenue dans l'immobilité depuis quelques instants. Il s'agit d'un tremblement lent d'amplitude variable surtout net aux extrémités. Il prédomine aux membres supérieurs ou les oscillations digitales ont permis les comparaisons classiques comme émietter du pain, rouler une cigarette etc.

Des perturbations de la statique, de la parole, de l'écriture

Elles sont la conséquence de cette triade fondamentale. La marche est lente, à petites enjambées. Les difficultés prédominent à la mise en route ou le

démarrage est parfois impossible ou marqué par un piétinement sur place, et lors de la rencontre d'un obstacle.

La parole est rare, lente, monotone et sourde. Ailleurs l'articulation est défectueuse, saccadée ou bloquée par la répétition itérative d'un mot ou d'une syllabe (palilalie). Le tracé de l'écriture est lent et irrégulier. Surtout il existe une micrographie qui s'accroît dans le cours de la ligne.

Les dystonies

Les dystonies sont caractérisées par l'apparition d'un trouble du tonus lors du maintien de certaines attitudes (position de bout en particulier) et par sa disparition, au moins au début de l'affection, au repos.

Le spasme de tension

Le torticolis spasmodique

Les mouvements anormaux

Les tremblements se définissent par des oscillations rythmiques involontaires que décrit tout ou partie du corps autour de sa position d'équilibre. Le tremblement essentiel était tremblement d'attitude. Le tremblement intentionnel apparaît au cours d'exécution d'un mouvement.

Les myoclonies sont des contractions volontaires et brèves d'une partie, d'un ou de plusieurs muscles, avec ou sans déplacement du segment sur lequel ce ou ces muscles agissent.

Les mouvements choréiques et athétosiques correspondent à des troubles des activités musculaires synergiques. Ils sont exagérés par l'attitude et l'activité volontaire.