

01/03/2013 15h30-17h30
Pr Christian Stapf
RT: FONSECA Patricia
RL: FAIN Anna

Neurologie n°20

**SYNDROME NEUROGENE PERIPHERIQUE
SYNDROME MEDULLAIRE**

- SOMMAIRE -

I. Généralités

II. Syndrome neurogène périphérique

A. Classification

B. Lié à une lésion des corps cellulaires

- 1) Syndrome de la corne antérieure
- 2) Syndrome du ganglion rachidien

C. Lié à une atteinte focalisée

- 1) Syndrome radiculaire
- 2) Syndrome de la queue de cheval
- 3) Syndrome plexique
- 4) Syndrome tronculaire

D. Lié à une atteinte diffuse

- 1) Polynévrites et multinévrites
- 2) Polyradiculonévrites (PRN) et méningoradiculite (MR)

E. Examens paracliniques

- 1) EMG
- 2) LCR
- 3) Biopsie neuro-musculaire

III. Syndrome médullaire

A. Syndrome cordonal postérieur

B. Syndrome spino-thalamique

C. Syndrome de Brown Sequard

D. Syndrome syringomyélique

I. Généralités

Le SNC équivaut à la moelle épinière et au cerveau.

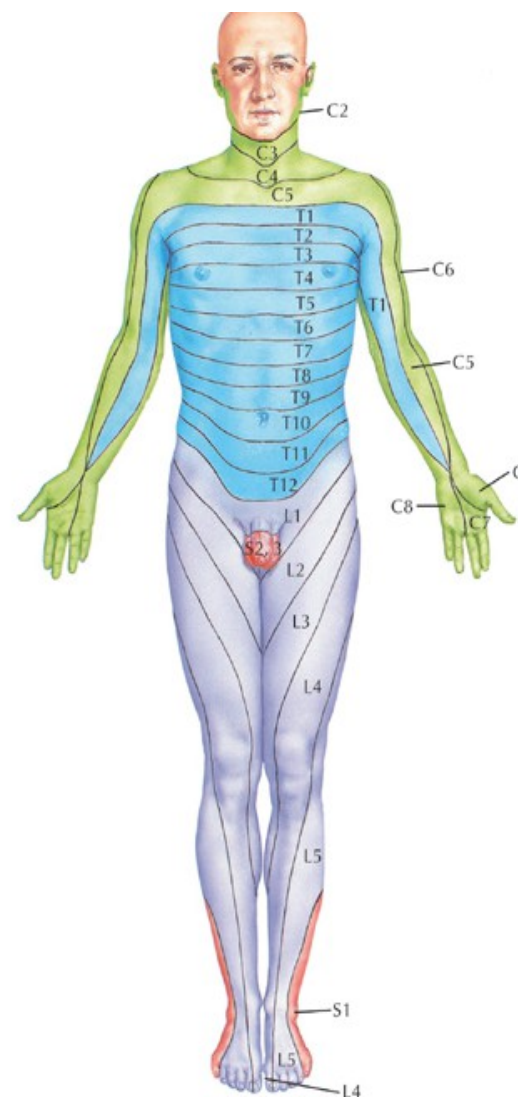
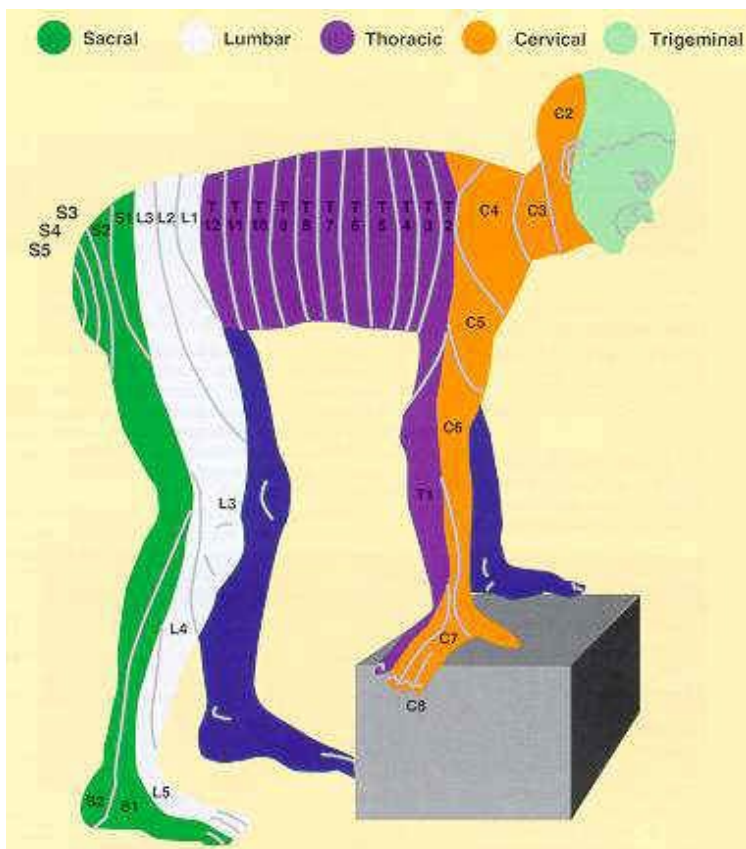
Le SNP correspond aux racines nerveuses qui se rejoignent en 2 plexus au niveau des membres: le plexus brachial pour le membre supérieur et le plexus lombaire pour le membre inférieur. Enfin, on obtient les nerfs propement dits.

Chaque nerf rachidien définit un territoire somesthésique cutané que l'on appelle **un dermatome**. Ainsi, il existe une segmentation sensitive qui peut être variable d'un individu à l'autre.

(Il faut se rappeler que l'homme, avant d'être debout, était à quatre pattes. Ainsi, les dermatomes sacraux correspondent à la partie postérieure des membres inférieurs, les lombaires, la partie antérieure,...).

Cependant, la sensibilité des parties génitales fait exception, étant donné qu'elle est assurée par les racines sacrées et non lombaires.

Cette métamérisation permet de mettre en évidence un syndrome radiculaire.



Répartition des territoires sensitifs (dermatomes)

II. Syndrome neurogène périphérique

A. Classification

Dans le cas d'un syndrome neurogène périphérique complet, on a une **atteinte motrice et/ou une atteinte sensitive et/ou une atteinte des reflexes**.

On distingue les syndromes neurogènes périphériques:

- Liés à des lésions des **corps cellulaires**
- Liés à une atteinte **focalisée**
- Liés à une atteinte **diffuse** (polyneuropathies)

B. Syndrome périphérique lié à une lésion de corps cellulaire

1) Syndrome de la corne antérieure

Cela correspond à une atteinte du corps cellulaire du **alpha motoneurone périphérique**.

A l'examen clinique, on observe au niveau du territoire touché:

- **Paralysie flasque** périphérique avec **aréflexie tendineuse**.
- **Amyotrophie** musculaire (lié à la sous-utilisation du muscle).
- **Sensibilité reste normale**.

A l'EMG, on retrouve un syndrome neurogène périphérique:

- Activité spontanée au repos = **potentiel d'énervation**, et un **tracé pauvre à l'effort**.
- Mesure des vitesses de conduction nerveuses motrices et sensibles normale.

Ex: Poliomyélite antérieure aiguë et d'autres pathologies génétiques et dégénératives.

2) Syndrome du ganglion rachidien

Cela correspond à une atteinte du corps cellulaire du **premier neurone sensitif au niveau du ganglion rachidien postérieur**.

A l'examen clinique, on observe au niveau du territoire touché (dermatome):

- **Douleurs**.
- **Anesthésie +/- Aréflexie**.

Ex: Zona.

C. Syndrome neurogène périphérique lié à une atteinte focalisée

1) Syndrome radiculaire

Cela correspond à une **atteinte des racines** qui baignent dans le LCR.

Dans le territoire de la racine concernée, on observe:

- Des signes sensitifs: **douleurs et paresthésies.**
- Des **déficits moteurs.**
- ROT: **Abolition du reflexe** correspondant.

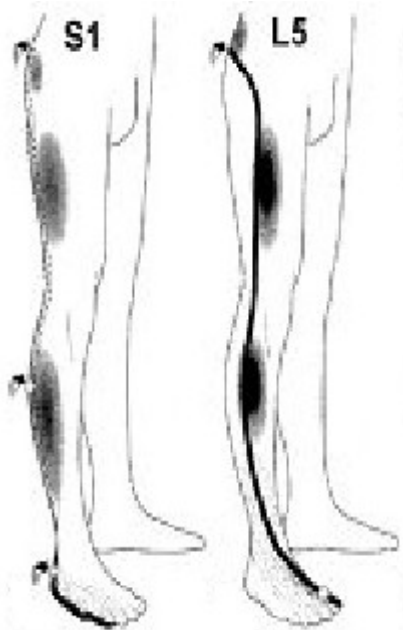
Les signes sensitifs sont **augmentés ou déclenchés** par:

- Manoeuvres d'étirement: Lasègue (élévation de la jambe tendue d'un patient allongé), ou mouvements spontanés.
- Augmentation de la pression du LCR (toux, baisser la tête).

Racines lésées		Troubles sensitifs objectifs	Deficit moteur		ROT diminué ou abolis
Syndrome radiculaire Supérieur	C5	Région deltoïdienne	Abduction Rotation de l'épaule externe		
	C6	Région deltoïdienne Bord externe de l'avant-bras Pouce	Flexion du coude Prono-supination de l'avant-bras Long supinateur		Bicipital Stylo-radial
Syndrome radiculaire Moyen	C7	Région postérieure du bras et de l'avant-bras Dos de la main Médius	Extension: - du coude - du poignet - des doigts		Tricipital
Syndrome radiculaire Inférieur	C8	Face interne du bras Face interne de l'avant-bras et des 2 derniers doigts	Griffe cubitale	Muscles intrinsèques de la main (territoire médian)	Cubito-pronateur
	D1	Face interne du bras		Muscles extrinsèques de la main (territoire cubital) + Claude Bernard Horner	

Les différents syndromes radiculaires

a) Atteinte monoradiculaire : Sciatiques L5/S1 par hernie discale



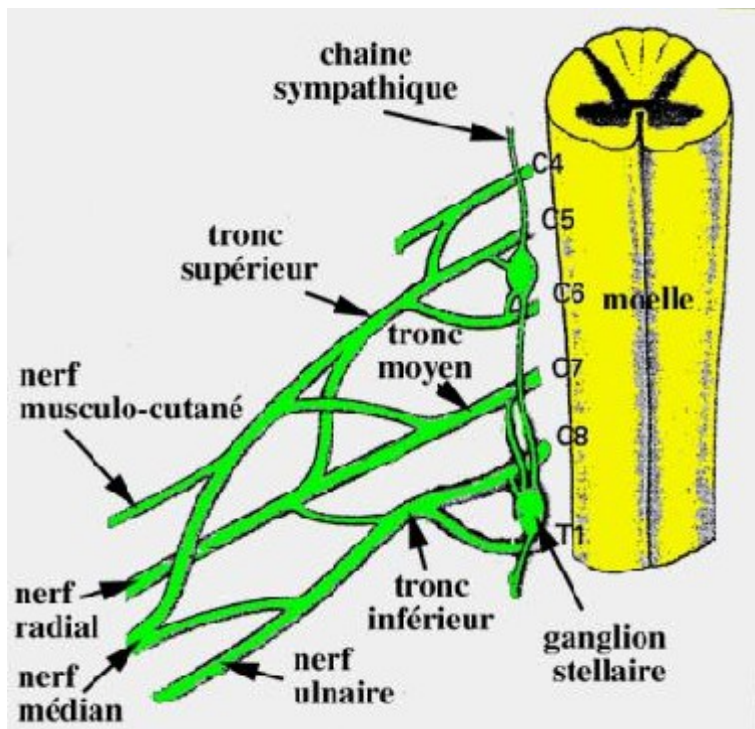
- **S1:**
 - Trajet: Loge postérieure (de la fesse jusqu'au petit orteil).
 - Clinique: **Signe de la pointe** (incapacité à marcher sur la pointe des pieds) + **Abolition du réflexe achilléen.**
- **L5:**
 - Trajet: De la fesse jusqu'au gros orteil, passant par la loge latérale.
 - Clinique: **Signe du talon** (incapacité à marcher sur les talons c'est-à-dire élévation du pied et des gros orteils) + **Abolition du réflexe tibial postérieur** (mais difficile à trouver en pratique) + **perte de la sensibilité** dans ce territoire.
- Dans les 2 cas, la manoeuvre de Lasègue est douloureuse au niveau du territoire d'innervation.
- Traitement:
 - Si douleurs et troubles de la sensibilité uniquement: Kinésithérapie (car le mouvement permet la résorption de l'hernie).
 - Si troubles de la motricité (paralysie): **chirurgie d'urgence** de décompression radiculaire

(cependant la douleur peut persister malgré la chirurgie).

b) Atteinte polyradiculaire : Syndrome de la queue de cheval (racines L2-L5)

- Si le syndrome est complet:
 - **Douleurs radiculaires** dans le territoire d'innervation radiculaire, anesthésie du membre inférieur et des organes génitaux = "**anesthésie en selle**".
 - **Paralysie flasque** complète des membres inférieurs.
 - **Abolition des réflexes rotuliens et achilléens.**
 - **Troubles génito-sphinctériens** : rétention ou fuite d'urines...
- Si le syndrome est incomplet et asymétrique:
 - **Anesthésie en selle**
 - **Troubles génito-sphinctériens.**
- Diagnostic différentiel: atteinte du cône terminal de la moelle, on a également une "anesthésie en selle" et des déficits moteurs.
- Lorsque le mécanisme est compressif, cela représente une urgence chirurgicale.

2) Syndrome plexique



Organisation du plexus brachial

Il correspond à une atteinte d'un **plexus**.

Concernant le plexus brachial (C5 à D1), ses affections principales sont l'envahissement extrinsèque (adénopathies, tumeur d'un cancer apical du poumon) ou des traumatismes (obstétricaux ou lors d'un accident).

On observe:

- **Douleurs** (plexique supérieure si atteinte de C5-C7 ou plexique inférieure si atteinte de C8-D1).
- **Syndrome de Claude Bernard Horner homolatéral** à la lésion (en effet, des fibres sympathiques passent dans la partie inférieure du plexus).

3) Syndrome tronculaire

Il correspond à une atteinte d'un **nerf périphérique**.

Au niveau du territoire innervé par le nerf touché, on observe:

- Signes moteurs systématisés: **déficit et amyotrophie** musculaire.
- Troubles sensitifs: **Paresthésies, hypo ou anesthésie tactile et thermo-algique**.
- ROT: **Abolition du réflexe** considéré.
- Douleurs moins intenses que lors des troubles radiculaires.

a) Membre supérieur

- Atteinte du nerf radial (C5 à C8)

Au niveau du creux axillaire: **paralysie triceps** (incapacité de l'extension du bras) et **abolition du réflexe tricipital**.

Atteinte fréquente chez les personnes qui s'endorment dans une mauvaise position (compression du bras. On l'appelle aussi l'"anesthésie de l'amoureux").

Au niveau de la gouttière radiale:

- Signes moteurs: incapacité de l'**extension et de l'écartement** des doigts (muscle long supinateur et radial) et de l'**abduction du pouce** (muscle long abducteur du pouce).
- Signes sensitifs: paresthésie de la **face dorsale du premier espace intercostal**.
- ROT: **Abolition du réflexe stylo-radial**.

Atteinte fréquente chez les personnes travaillant avec des ciseaux (couturières) = compression chronique.

Diagnostic différentiel: atteinte de C6 qui apparait de façon brutale et qui est douloureuse contrairement à l'atteinte du nerf radial, qui est quant à elle progressive et généralement indolore.

- Atteinte du nerf médian

Signes Moteurs:

- Incapacité de la **flexion des 3 premiers doigts** (muscles fléchisseurs communs)
- Incapacité de la **flexion et de l'opposition du pouce** (muscles abducteurs du pouce) d'ou amyotrophie de l'éminence thénar.

Signes sensitifs:

- **Paresthésie et douleurs des 3 premiers doigts** (souvent nocturne ou lors de certains mouvements)
- **Signe de Tinel** (reproduction des signes sensitifs lors de la percussion le long du nerf médian)

Ex: Syndrome de Canal Carpien mais exclure au préalable, d'autres étiologies qui entraîne la compression du nerf (hypothyroïdie, grossesse) par gonflement du tissu conjonctif.



Amyotrophie de l'éminence thénar (atteinte du court abducteur du pouce)

- Atteinte du nerf ulnaire (cubital)

Au niveau de l'épitrôchlée,

- Signes moteurs: Amyotrophie des **petits muscles intrinsèques de la main** (griffe cubital).
- Signes sensitifs: Paresthésie du **tiers inférieur de la face palmaire du 4e et 5e doigts**.

Au niveau de la loge de Guyon (loge médiale du canal carpien):

- Signes moteurs: Amyotrophie de l'hypothénar.
- Signes sensitifs: douleurs et paresthésie.



Griffe Cubitale

b) Membre inférieur

- Atteinte du nerf sciatique

Au niveau du tronc (pas fréquent),

- Signes moteurs: déficit des loges antéro-externe et postérieure de la jambe.
- Signes sensitifs: Hypoesthésie de pratiquement toute la jambe
- ROT: Abolition du réflexe achilléen

Les principales affections sont les traumatismes et le diabète.

Le nerf sciatique donne 2 branches: **Nerf péronier latéral** (SPE = Sciatique poplitée externe) et **Nerf tibial** (SPI = Sciatique poplitée interne).

Concernant le nerf péronier latéral (très fréquent):

- Signes moteurs: déficit de la **flexion dorsale** (relever le pied)
- Signes sensitifs: **Hypoesthésie de la face antéro-externe de la jambe et de la face dorsale du pied.**

A distinguer d'une atteinte radiculaire L5 qui donne des douleurs descendantes alors que l'atteinte d'un nerf ne donne généralement pas de douleurs.

Concernant le nerf tibial:

- Signes moteurs: déficit de la **flexion du pied et des orteils** (marche sur les talons).
- Signes sensitifs: **Hypoesthésie de la plante.**
- ROT: Abolition de l'**achilléen**.

A distinguer d'une atteinte radiculaire S1.

- Atteinte du nerf fémoral (crural)

Correspond à la face antérieure du membre inférieur. On observe:

- Signes moteurs: Déficit de la **flexion de la cuisse et de l'extension de la jambe**.
- Signes sensitifs: **Hypoesthésie de la face antéro-interne de la jambe et de la cuisse**.
- ROT: Abolition du réflexe **rotulien**.

A distinguer d'une atteinte radiculaire L4.

La principale étiologie est l'hématome que l'on voit surtout chez les patients sous anti-coagulants après un choc.

D. Syndrome neurogène périphérique lié à une atteinte diffuse (polyneuropathies)

1) Polynévrites et multinévrites

Les polynévrites touchent **toutes les fibres de tous les troncs nerveux** (donc touchent surtout les fibres longues, débutent au niveau des pieds puis remontent vers les mains...). Elles peuvent être dues au diabète (par destruction des vasa nervorum) et éthyliste chronique.

On retrouve une amyotrophie musculaire des membres inférieurs, des troubles végétatifs (pieds rouges...) et des troubles de la sensibilité.

Les multinévrites touchent **certains troncs nerveux** et que l'on voit surtout dans le diabète et des pathologies inflammatoires comme le lupus.

Dans les 2 cas, on observe une **atteinte motrice, sensitive et réflexe**. De plus, le LCR reste normal.

Polynévrites	Multinévrites
Tous les nerfs (surtout les plus longues)	Certains nerfs
Causes souvent toxiques ou métaboliques	Causes souvent ischémiques
Bilatéral, distal et symétrique d'emblée	Asymétrique
	Installation asynchrone des signes

2) Polyradiculonévrites (PRN) et méningoradiculites (MR ou radiculonévrites = MRN)

Les PRN touchent **les racines et les troncs nerveux**, que l'on voit notamment dans le syndrome de Guillain Barré (maladie auto-immune qui cible les fibres de myéline).

Les MR touchent à la fois **les méninges et les racines (+/- les troncs nerveux)** que l'on voit notamment lors d'une méningite.

On observe:

- **Atteinte motrice, sensitive et réflexe.**
- **Bilatérale, +/- symétrique.**
- **Globale** (touchant à la fois les fibres proximales et distales).

- **LCR est anormale:** si PRN (augmentation du taux de protéines = Hyperprotéinorachis mais la cellularité reste normale).
si MR (hyperprotéinorachis et augmentation de la cellularité).

E. Examens complémentaires

1) EMG

- A l'EMG de détection, activité spontanée au repos = **potentiel d'énervation**, et un **tracé pauvre à l'effort**.
- Les vitesses de conduction nerveuses sont variables selon la topographie et le mécanisme de l'atteinte (par exemple, si les grosses fibres nerveuses myélinisées sont atteintes, les VCN diminuent).

2) LCR

- Normal si l'atteinte est distale (polynévrites et multinévrites).
- Anormal si l'atteinte est proximale (PRN et MR).

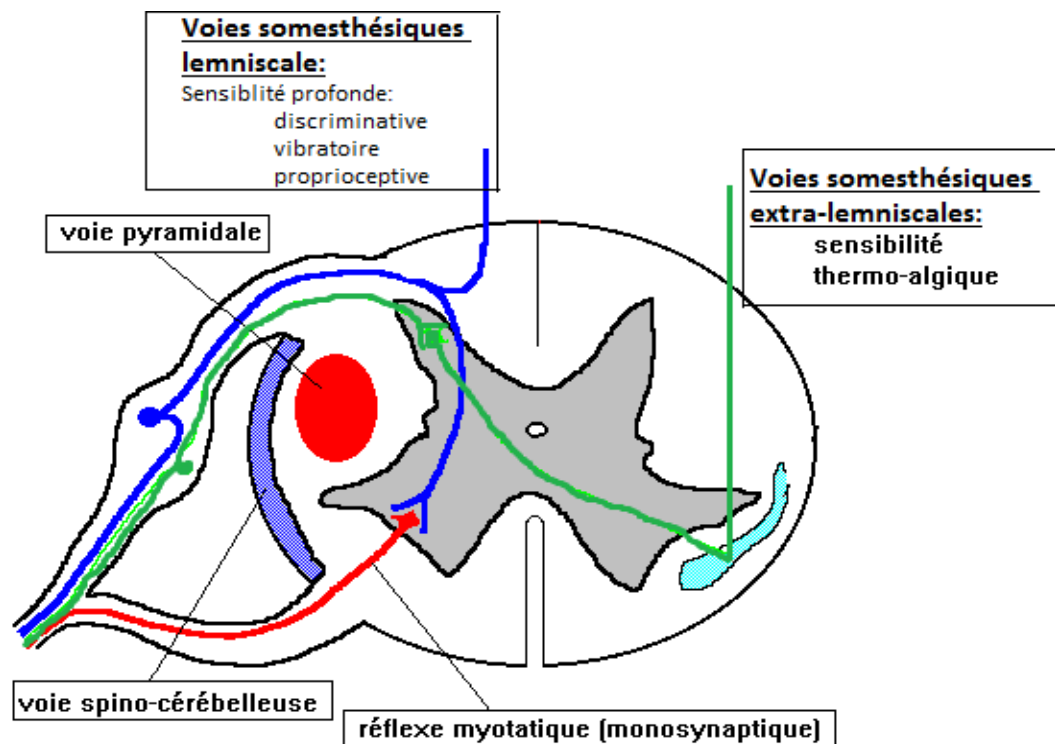
3) Biopsie neuro-musculaire (si étiologie est inconnue et surtout devant un tableau de multinévrites car causes vasculaires).

NB: Au niveau de la main, il faut distinguer:

- Syndrome radiculaire inférieur C8/D1: atteinte motrice et sensitive
- Syndrome de la corne antérieure: atteinte motrice uniquement
- Atteinte du nerf ulnaire: atteinte de tous les muscles intrinsèques de la main sauf le court abducteur du pouce (nerf médian).

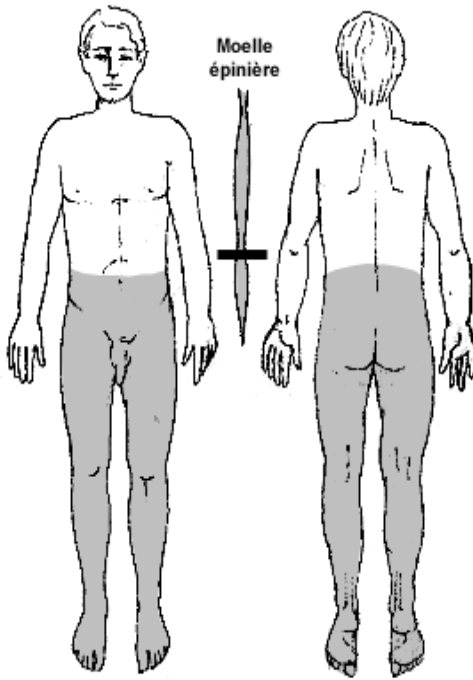
II. Syndrome médullaire

Rappels:



Paralysie des deux membres inférieurs: paraplégie

Section de la moelle épinière à la hauteur des vertèbres dorsales ou thoraciques



Secteur en gris: perte de la motricité et de la sensibilité

Il faut différencier un **syndrome horizontal** (coup de couteau, inflammatoire, ischémique,...) qui s'étend sur toute la moelle, et qui définit un **niveau de sensibilité**. Ainsi, en dessous d'un niveau, le patient perd toute sensibilité et toute motricité (car l'information ne peut remonter vers le cerveau).

Ainsi, on a une **paraplégie** (dans le cas d'une paralysie complète) ou une **paraparésie** (dans le cas où la paralysie est incomplète).

Nb: Réflexe abolis en cas de lésion périphérique alors que lors d'une lésion centrale, les réflexes sont plus vifs (et on pourra voir également un Babinski qui est un réflexe archaïque réprimé par le cerveau en temps normal).

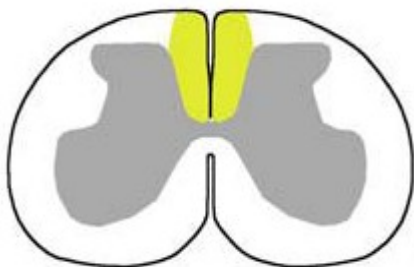
Mais on peut avoir également un **syndrome localisé**, ne touchant qu'une zone limitée de la moelle (*c'est ce qui est approfondi*).

On peut donc observer:

- **Un syndrome cordonal postérieur**
- **Un syndrome spino-thalamique (ou extra-lemniscal)**
- **Un syndrome de Brown Sequard**
- **Un syndrome syringomyelique**

A. Syndrome cordonal postérieur

Correspond à une lésion du **cordons postérieur de la moelle**.

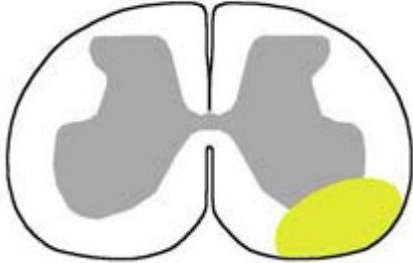


On observe:

- **Paresthésie**
- **Perte du sens de position des articulations**
- **Trouble de la localisation des stimulations**
- **Ataxie proprioceptive** (trouble de sensibilité profonde = trouble de l'équilibre à la fermeture des yeux).
- **Trouble de la sensibilité vibratoire (pallesthésie)** = test au diapason
- **Trouble de stéréognosie.**

B. Syndrome spino-thalamique

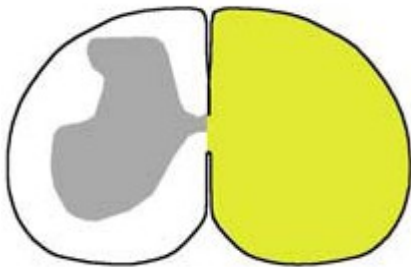
Il correspond à une **lésion du cordon antéro-latéral** c'est-à-dire une atteinte des voies somesthésiques extra-lemnisciales.



On observe une **anesthésie thermique et douloureuse de l'hémicorps contro-latéral** sous-jacent à la lésion

C. Syndrome de Brown Sequard

Il correspond le plus souvent à une **compression de l'hémi-moelle**.

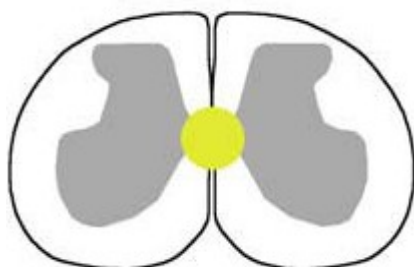


On observe:

- Homolatéral à la lésion: **Syndrôme pyramidal** (Réflexe vif et polycinétique, signe de Babinski, déficit moteur).
Syndrôme cordonal postérieur.
- Contralatéral à la lésion: **Syndrôme spino-thalamique** (trouble de la sensation thermo-algique).

D. Syndrome syringomyélique

Développement d'**une cavité au centre de la moelle** qui la détruit progressivement.



On observe:

- **Anesthésie thermo-algique suspendue uni ou bilatéralement+++** (car interruption de la voie spino-thalamique).
- **Abolition du réflexe** correspondant au niveau de la lésion.
- **Syndrôme de la corne antérieure** (quand atteint le motoneurone).
- Sensibilité profonde normale (car la voie lemnisciale intacte).