

**UNIVERSITÉ
DE GENÈVE**

UNITÉ NEUROSCIENCES

SMB3

FACULTÉ DE MÉDECINE

Département de neurosciences
fondamentales

APP 2 – Système moteur et langage : Mr Stroke

Les fascicules de neurosciences

Par les enseignants et les étudiants de l'unité

Éditeurs

Prof. Jozsef Z. Kiss

Dr. Charles Quairiaux

et les responsables de l'unité Neurosciences

Pr. Alan Carleton

Dr. Logos Curtis

Pr. Nathalie Ginovart

Pr. Denis Jabaudon

Contributeurs

les étudiants du Neuroclub :

Tiago Guedes Almeida

Omar Boudal

Ernest Damachi

Donia Dellagiovanna

Elisabeth Galantay

Daniel Hemsteg

Romane Laoust

Adrien Kristiansen

Lisa Montero

Léonie Paloméras

Mahaut Pache

Nefeli Stefanidou

Lea Teigeler

Alexandre Ventouras

Arthur Watkins

Ramzi Farchoukh

Paul Murger

Najeeb Ahmed Bhuiyan

Mohamed Abdul Allah El Mezri

Burçe Göksu

Clarisse Alamartine

Keanu Dällenbach

Samy Damès

les tuteurs de l'unité Neurosciences :

Dr. Laurence Bayer

Pr. Camilla Bellone

Dr. Colette Boëx

Pr. Sami El Boustani

Dr. Vanessa Fleury

Dr. Joël Fluss

Dr. Angelica Perez Fornos

Pr. Christian Korff

Pr. Patrice Lalive d'Epinay

Dr. Aurélien Lathuillère

Pr. Shahan Momjian

Pr. Christian Lüscher

Dr. Camille Piguet

ÉNONCÉ

Problème aigu

Monsieur Stroke est un retraité de 68 ans qui se présente aux urgences accompagnées de son épouse. Au réveil ce matin, son mari lui a marmonné quelques mots incompréhensibles et semblait incapable de bouger le membre supérieur droit. Elle a essayé de soulever ce bras mais il est retombé comme une masse sur le lit dès qu'elle l'a lâché. M. Stroke a tenté de se lever mais ceci s'est avéré impossible, le membre inférieur droit étant lui aussi inerte. Affolée, Madame Stroke a alors appelé le 144.

Aux urgences, vous êtes face à un patient un peu somnolent (NIH stroke scale (NIHSS) 13), qui ne parle pas spontanément et ne répond que par monosyllabes aux questions. Il semble par contre comprendre et obéit sans difficulté aux ordres simples (p. ex. « ouvrez les yeux », « tirez la langue » ...).

Au niveau du visage, l'examen clinique révèle une incapacité à relever l'angle buccal droit (asymétrie lorsqu'on lui demande de « montrer les dents »). Par contre, il reste capable de fermer les deux yeux sur demande et de soulever les sourcils.

A l'examen des voies longues, vous notez une hémiplégie droite. Le tonus des membres à droite est flasque, et les réflexes myotatiques sont abolis de ce côté. Le réflexe cutané plantaire est en extension à droite (signe de Babinski). Il ne semble pas y avoir de déficit sensitif.

L'examen général révèle une tension artérielle à 160/100 mm Hg et un pouls irrégulier.

Évolution

Quelques semaines plus tard, l'examen neurologique de M. Stroke a considérablement évolué. Son langage est beaucoup plus fluide même s'il persiste quelques paraphrasies sémantiques et phonémiques. Au lieu de parler des aiguilles d'une montre, il mentionne les « épines » d'une montre, et tigre et lion sont des « chats ».

Le membre supérieur droit est en position fléchie et la main est en pronation. Les doigts sont en légère flexion.

M. Stroke peut se tenir debout, et lorsqu'il se déplace, il marche "en fauchant" avec le membre inférieur tendu (genou en extension, pied en flexion plantaire et rotation interne). L'hémiplégie a donc fait place à une hémiparésie. Les mouvements précis de la main droite restent impossibles (il ne peut par exemple pas tenir un stylo). Le tonus musculaire à droite a changé de façon importante : lorsque vous exercez des mouvements de flexion et d'extension sur l'avant-bras droit, vous notez une résistance d'autant plus grande que le mouvement est rapide. Il y a un « signe du canif » à l'extension passive du membre supérieur droit. Les réflexes myotatiques sont fortement augmentés à droite avec une extension de la zone réflexogène. Un clonus est présent à la cheville droite. Le signe de Babinski est toujours présent.

- *Topographie : Quel(s) structure(s) et système(s) sont affectés?*
- *Étiologie: Quelle pourrait être la nature de cette atteinte?*
- *Examens complémentaires: Que proposez-vous ?*
- *Prise en charge médicale: Que proposez-vous ? Quel est le degré d'urgence ?*

		<i>Phase aiguë</i>		<i>Phase chronique</i>	
		Gauche	Droite	Gauche	Droite
Face	Sourcil	RAS	RAS	RAS	
	Yeux	RAS	RAS	RAS	
	Bouche	RAS	- Parésie de l'angle buccal droit - Aucun trouble sensitif	RAS	
Membre supérieur		RAS	- Paralysie flasque - Réflexes myotatiques abolis - Aucun trouble sensitif	RAS	Parésie spastique - bras en flexion, main en pronation, doigt en légère flexion - mouvements précis de la main impossibles - hypertonicité spastique - « signe du canif »
Membre supérieur		RAS	- Paralysie flasque - Réflexes myotatiques abolis - Signe de Babinski - Aucun trouble sensitif	RAS	Parésie spastique : - marche en fauchant - clonus à la cheville droite - extension de la zone réflexogène - signe de Babinski
Trouble de la parole		- compréhension vraisemblablement intacte - réponse par des monosyllabes - langage non fluide		- langage plus fluide - paraphasie sémantique et phonémique	

OBJECTIFS

A propos du cas : dans cet exemple, le tableau clinique de M. Stroke évoque une atteinte vasculaire ischémique double dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne à la fois profonde (parésie proportionnelle facio-brachio-crurale) et superficielle (aphasie). Une atteinte unique profonde ne pourrait que très difficilement expliquer l'aphasie et une atteinte superficielle seule n'entraînera qu'une parésie non-proportionnelle : crurale (territoire de l'artère cérébrale antérieure) ou facio-brachiale (territoire de l'artère cérébrale moyenne). Chez ce patient, une origine cardioembolique est suggérée par la présence d'un rythme cardiaque irrégulier à l'examen clinique. La présence de plusieurs thrombus auriculaires pourrait expliquer l'embolisation multiple.

Les étudiants doivent comprendre :

- les termes suivants: spasticité, signe du canif, hémiplégie, réflexes myotatiques, réflexes cutanés abdominaux, aphasie, dysarthrie, paraphasie phonémique et sémantique, écholalie, extension de la zone réflexogène, clonus, réflexes polycinétiques, diffusion de réflexes
- l'anatomie et la fonction du tractus corticospinal ("pyramidal") et ses différents faisceaux, ainsi que les autres voies descendantes motrices : rubrospinale, réticulospinale, vestibulospinale, tectospinale.
- les manifestations cliniques d'une atteinte du tractus pyramidal, les différences cliniques entre une atteinte du motoneurone supérieur versus inférieur et la fonction des voies corticospinales médiane et latérale.
- l'anatomie et la fonction des voies cortico-pontiques et cortico-bulbaires ("cortico-tronc cérébral"), en particulier l'innervation du noyau du nerf facial et les conséquences neurologiques d'une atteinte des afférences du noyau facial, du noyau facial lui-même et du nerf facial.
- l'anatomie et la fonction des aires corticales motrices, en particulier : primaire, prémotrice et aire motrice supplémentaire.
- la vascularisation du cortex cérébral, en particulier : composantes du polygone de Willis, artères cérébrales antérieure, moyenne, et postérieure ainsi que leurs branches principales.
- les aires corticales du langage (Aire de Broca, aire de Wernicke) et leur connectivité.
- les principaux types d'aphasie (aphasies de Broca, de Wernicke et de conduction).
- les concepts de circulation antérieure et postérieure et le rôle du polygone de Willis.
- les différents types d'accidents vasculaires cérébraux (ischémique, hémorragique) et leur étiologie.
- Excitotoxicité du glutamate

Table des matières

1. Système moteur	8
1.1 Vue d'ensemble.....	8
1.2. Aires corticales motrices	11
1.2.1 Cortex moteur primaire	11
1.2.2 Cortex pré-moteur (CP).....	12
1.2.3 Aire motrice supplémentaire (AMS ou SMA en anglais).....	12
1.2.4 Aire motrice cingulaire.....	13
1.3 Aires corticales associatives motrices	15
1.4 Centres moteurs sous-corticaux du tronc cérébral	16
1.4.1 Noyau rouge	16
1.4.2 Formation réticulée	16
1.4.3 Noyaux vestibulaires	17
1.5 Les motoneurones inférieurs et les circuits locaux de la moelle épinière.....	17
1.6 Système cortico-fugal (Voies motrices descendantes).....	21
1.6.1 Traitement parallèle.....	21
1.6.2 Tractus pyramidal et tractus issus du tronc cérébral	22
1.6.3 Système moteur latéral vs système moteur médial	22
1.6.4 Système cortico-spinal direct	23
Tractus corticospinal latéral	24
Tractus cortico-spinal médial	27
1.6.5 Système cortico-réticulo-spinal.....	29
Tractus réticulospinal	29
1.6.6 Système cortico-vestibulo-spinal	29
Tractus vestibulo-spinal médial	29
Tractus vestibulo-spinal latéral	30
1.6.7 Système cortico-rubro-spinal	30
1.6.8 Système cortico-tecto-spinal	31
1.6.9 Système cortico-bulbaire (ou cortico-nucléaire).....	31
2. Lésions du système moteur	32
2.1 Lésions du motoneurone supérieur vs du motoneurone inférieur	32
2.2 Lésions centrales et symptômes moteurs associés	32
2.3 Parésie/paralysie faciale	35
3. Circuits du langage	37

3.1 Centres corticaux.....	37
Aire de Broca	37
Aire de Wernicke	37
Faisceau arqué.....	38
3.2 Troubles du langage	38
3.2.1 Aphasies	38
Aphasie de Broca	38
Aphasie de Wernicke	39
Aphasie de conduction	39
Aphasie globale	39
3.2.2 Dysarthrie	40
3.2.3 Dysphonie.....	40
4. Accident Vasculaire Cérébral	41
4.1 Définitions : AVC ischémique ou Hémorragique	41
4.2 Lésion ischémique.....	41
4.2.1 Etiologies.....	41
4.2.2 Physiopathologie	42
5. Lexique	46

1. Le système moteur

**voir aussi Cours 2 « Système somatomoteur »*

1.1 Vue d'ensemble

La facilité avec laquelle nous effectuons la plupart de nos mouvements s'explique par l'énorme sophistication et la grande complexité du système moteur. Comment le cerveau fait-il pour contrôler nos mouvements ? Commençons avec quelques définitions :

Mouvement réflexe :

Réponse motrice involontaire et reproductible (« stéréotypée ») à un stimulus sensoriel précis par activation d'un « arc réflexe ». Les mouvements réflexes sont utilisés en clinique : réflexes ostéo-tendineux, cutanés...

Mouvement automatique :

Les mouvements automatiques sont des séquences motrices complexes génétiquement déterminées (respiration) ou nécessitant un apprentissage (marche, natation...).

Mouvement volontaire ou intentionnel :

Mouvement qui implique une commande centrale et des processus de planification, d'exécution et de contrôle.

La hiérarchisation du système moteur

Un premier concept important à comprendre est l'organisation hiérarchique du système moteur avec les cortex moteurs (aires primaires et pré-motrices) tout au sommet. Ces **centres d'ordre supérieur** se chargent des tâches globales concernant l'action, dites de haut-niveau, tel que décider quand agir, concevoir une séquence d'actions appropriées et coordonner l'activité des membres. Ils n'ont pas à programmer seuls la force et la vitesse exactes des muscles individuels, ni à coordonner les mouvements avec les changements de posture ; ces tâches plus spécifiques, dites de bas-niveau, sont exécutées principalement par les **niveaux inférieurs de la hiérarchie**, en interaction avec les centres supérieurs.

Les centres moteurs d'ordre supérieur sont les **cortex moteurs** et les **centres moteurs intermédiaires dans le tronc cérébral**.

Les cortex moteurs sont donc localisés dans le lobe frontal, et comprennent principalement :

- le cortex moteur primaire (M1 ; aire 4 de Brodmann)
- et les cortex prémoteurs (cortex prémoteur, latéralement, et moteur supplémentaire, médialement ; aire 6 de Brodmann).

Les voies motrices descendantes ont pour origine la couche V du cortex et sont constituées par les **motoneurones supérieurs** (upper motor neurones, Fig. 1) projetant vers les noyaux moteurs des nerfs

crâniens et la corne ventrale de la moelle épinière pour contacter les **motoneurones inférieurs** (lower motor neurons ; niveau inférieur de la hiérarchie, Cf. *plus bas*), soit directement soit, le plus souvent, via une synapse sur un interneurone local. Ces voies **cortico-spinales directes** et **cortico-bulbaires** (ou cortico-nucléaires) des motoneurones supérieurs sont essentielles pour générer les mouvements volontaires et les séquences spatio-temporelles complexes des mouvements requérant une grande habileté. Les zones corticales motrices du lobe frontal sont donc chargées de planifier, initier et diriger des séquences de mouvements volontaires.

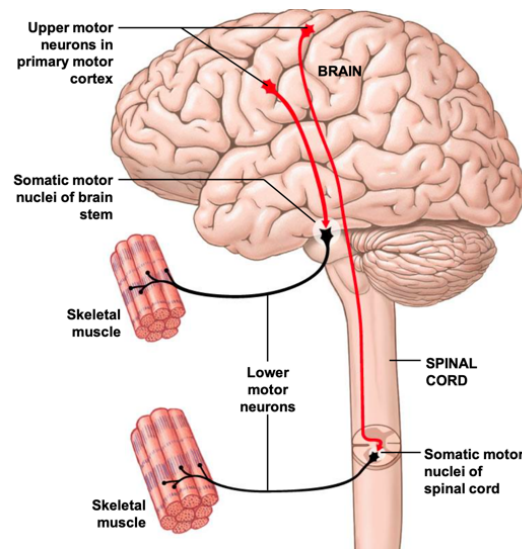


Fig 1 : Motoneurones supérieurs à l'origine des voies descendantes motrices cortico-bulbaires et cortico-spinales,
2012 Pearson Education, Inc

En plus de leurs projections vers les motoneurones inférieurs, les cortex moteurs sont également en relation avec des **centres moteurs intermédiaires dans le tronc cérébral**. Ceux-ci projettent également des voies motrices descendantes vers les motoneurones inférieurs du tronc (nerfs crâniens) et de la moelle épinière (nerfs rachidiens) et sont responsables de la régulation du tonus musculaire et de l'orientation des yeux, de la tête et du corps en réponse aux informations sensorielles vestibulaires, somatiques, auditives et visuelles. Leurs apports sont donc critiques pour les mouvements de navigation de base et pour le contrôle de la posture. Les voies descendantes de ces centres moteurs du tronc cérébral sont nommées en fonction de leur point d'origine (ex : rubro-spinales, vestibulo-spinales...). Bien que leurs neurones de projection puissent être décrits comme étant des « motoneurones supérieurs », ces centres du tronc cérébral sont contrôlés par des voies descendantes venant des cortex moteurs ; on définit donc les voies motrices originaires du tronc cérébral et destinées aux motoneurones de la moelle épinière comme étant des **voies cortico-spinales indirectes**.

Les **niveaux inférieurs de la hiérarchie** du système moteur sont représentés par les **motoneurones inférieurs** et par les **neurones des circuits locaux**, localisés **dans la substance grise de la moelle épinière** et les **noyaux moteurs des nerfs crâniens du tronc cérébral**. Les motoneurones inférieurs envoient leurs axones dans les nerfs crâniens et les nerfs rachidiens pour innervier les muscles squelettiques de la tête et du corps. Ces motoneurones inférieurs peuvent également être activés par des circuits locaux dans le cadre des réflexes mettant en jeu les neurones sensoriels. Ces

circuits locaux reçoivent des entrées sensorielles mais également des projections descendantes des centres supérieurs assurant ainsi une grande partie de la coordination entre les différents groupes musculaires, essentielle pour accomplir un mouvement organisé. Notons enfin que toutes les commandes de mouvement, qu'elles soient réflexes ou volontaires, sont finalement transmises aux muscles par l'activité des motoneurones inférieurs, ces neurones constituent la «**voie commune finale**» du mouvement.

Le système moteur contient également **deux « boucles satellites »** formées par les **ganglions de la base** et le **cervelet** qui interagissent avec les centres supérieurs de la hiérarchie par des connexions réciproques. Ces circuits complexes n'ont pas d'accès direct aux motoneurones inférieurs (Cf. Figure 2); au lieu de cela, ils contrôlent le mouvement en régulant l'activité des motoneurones supérieurs.

- Le **cervelet**, situé sur la face dorsale du pont, agit principalement comme un servomécanisme, détectant la différence, ou « erreur motrice », entre un mouvement prévu et le mouvement réellement effectué (Cf. APP6).
- Enfouis dans les profondeurs du cerveau antérieur, les circuits des **ganglions de la base** (Cf. APP7) ont pour fonction dans le système moteur de préparer (ou « amorcer ») les circuits des motoneurones supérieurs pour l'initiation des mouvements, tout en empêchant les mouvements indésirables.

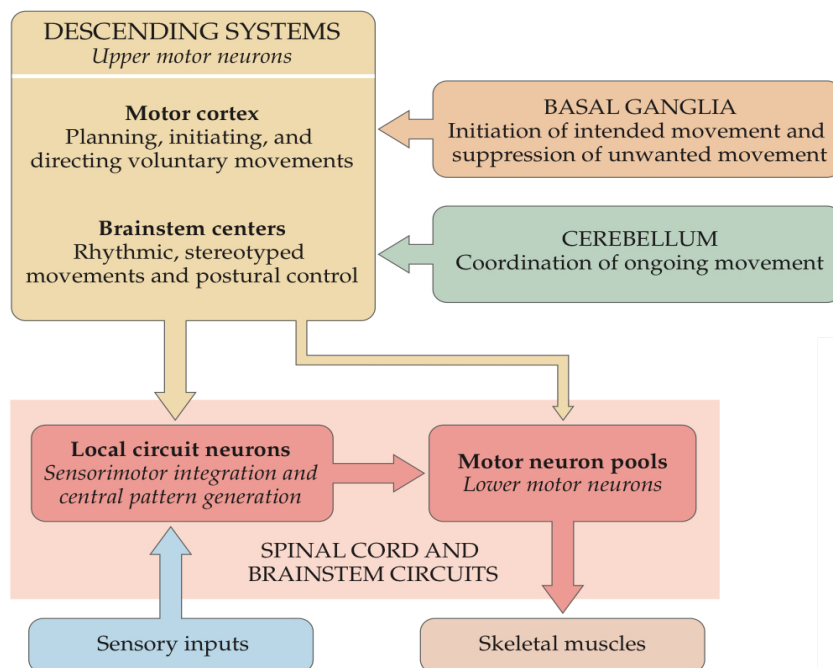


Fig 2 : Le système moteur avec les « boucles satellites » - Purves, Chapitre 16

1.2. Aires corticales motrices

Le cortex moteur en général (ou aires corticales motrices, Fig. 4) est la région cérébrale impliquée dans la planification, le contrôle et l'exécution des mouvements volontaires. Il se trouve sur le lobe frontal. Il comprend **le cortex moteur primaire (M1)** ainsi que les **aires prémotrices**, en avant du cortex moteur primaire, impliquées de manière générale dans la planification du mouvement. Celles-ci comprennent le **cortex prémoteur (CP)**, **l'aire motrice supplémentaire (AMS)** et **l'aire motrice cingulaire (AMC)**.

1.2.1 Cortex moteur primaire

Localisation : Le cortex moteur primaire se situe sur le gyrus précentral du lobe frontal (**aire 4 de Brodmann**), qui se prolonge dans le lobule paracentral sur la face médiale de l'hémisphère.

Fonction : Cette région corticale contient les neurones responsables des mouvements de la face, du tronc et des membres. Le cortex moteur primaire ne contrôle généralement pas directement les muscles individuels, mais semble plutôt **contrôler les mouvements individuels ou les séquences de mouvements qui nécessitent l'activité de plusieurs groupes musculaires**. En particulier, le cortex moteur primaire code la force et la direction du mouvement.

Comme dans le cortex somatosensoriel post-central, on observe une organisation somatotopique dans le cortex moteur primaire qui forme une sorte de carte motrice du corps.

Voici 4 caractéristiques importantes de cette carte motrice :

1. **Le cortex moteur primaire d'un hémisphère contrôle l'hémicorps controlatéral.**
2. **La représentation corticale du corps est disproportionnelle**, les mouvements fins sont représentés par une zone plus grande que les mouvements grossiers. Par exemple, la carte qui représente les doigts est bien plus grande comparée à celle du tronc (Cf. Figure 3).
3. **La stimulation d'une zone précise du cortex moteur primaire provoque la contraction d'un ensemble de muscles d'une zone du corps.** Ceci est dû à l'organisation des circuits locaux non seulement au niveau du cortex mais aussi dans la moelle épinière. De plus, et de façon corollaire, la stimulation de deux zones distinctes dans le cortex moteur primaire peut provoquer des contractions au niveau d'un même muscle. A noter que dans les cortex CP et AMS, il faut des stimulations de bien plus fortes intensités que dans M1 pour engendrer des mouvements et que ces mouvements seront en général plus complexes (mouvements posturaux bilatéraux, mouvements de préhensions...).
4. **La représentation corticale n'est pas fixée dans l'espace et dans le temps** et peut faire l'objet de modifications, suite par exemple à un entraînement, grâce à des mécanismes de plasticité.

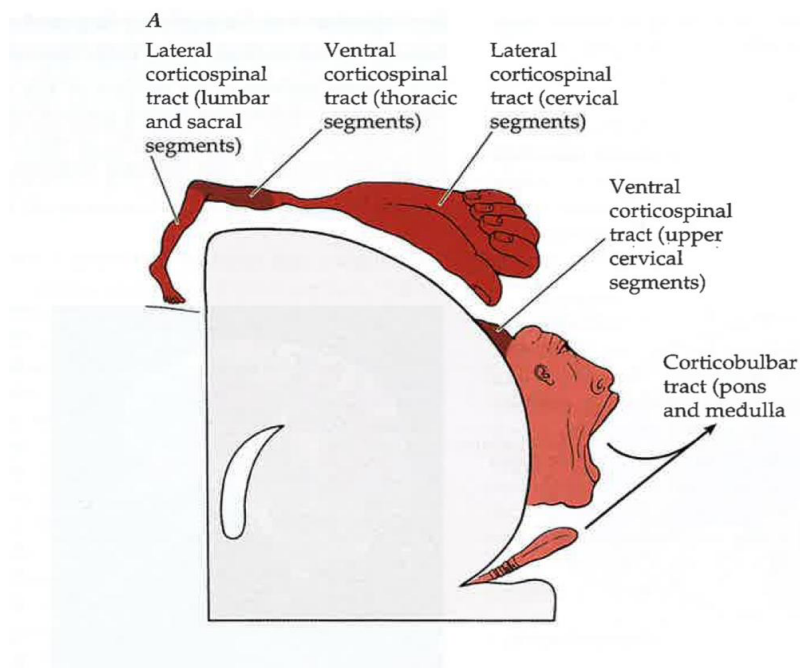


Fig. 3 : L'homonculus moteur est organisé du plus médial au plus latéral : membre inférieur – tronc – membre supérieur – main- cou – tête – langue – Martins, chapitre 10

1.2.2 Cortex pré-moteur (CP)

Localisation : Le CP se trouve en avant du cortex moteur primaire sur la face latérale

Fonction : **Planification** ; le cortex prémoteur envoie des efférences vers le cortex moteur primaire ainsi que vers le tronc et la moelle épinière directement. Il effectue un traitement plus complexe que le cortex moteur primaire, en rapport direct avec les tâches motrices. Le cortex prémoteur est impliqué dans **la sélection des plans moteurs appropriés pour les mouvements volontaires**, tandis que le cortex moteur primaire est impliqué dans l'exécution de ces mouvements volontaires.

Subdivision du cortex prémoteur :

- **Partie dorsale :** La partie dorsale est impliquée dans les mouvements visant à atteindre les objets
- **Partie ventrale :** La partie ventrale est impliquée dans les mouvements visant à saisir les objets

1.2.3 Aire motrice supplémentaire (AMS ou SMA en anglais)

Localisation : L'AMS se trouve en avant de M1, plus dorsalement par rapport au CP et s'étend jusque sur la face médiale.

Fonction : L'aire motrice supplémentaire est impliquée dans **la programmation de séquences complexes de mouvements et dans la coordination des mouvements bilatéraux**. **Il est à noter qu'une lésion de AMS provoque un mutisme et une perte de la production de tout mouvement pendant une dizaine de jours (SMA syndrome en anglais)**. Alors que le cortex prémoteur est impliqué dans la

sélection de programmes moteurs basés sur des stimuli visuels ou sur des associations abstraites, l'aire motrice supplémentaire semble être surtout impliquée dans la sélection de mouvements basés sur des séquences de mouvements mémorisées.

1.2.4 Aire motrice cingulaire

Localisation : L'AMC se situe dans la partie supérieure du gyrus cingulaire sous le sillon cingulaire.

Fonction : L'AMC joue un rôle dans la motivation du mouvement et le passage de l'intention à l'action.

Tableau récapitulatif :

	<i>Cortex pré-moteur</i>	<i>Aire motrice supplémentaire</i>	<i>Aire motrice cingulaire</i>
<i>Localisation</i>	En avant du cortex moteur sur la face latérale	En avant de M1, plus dorsalement par rapport au CP. Il s'étend jusque sur la face médiale.	Partie supérieure du gyrus cingulaire sous le sillon cingulaire
<i>Fonction</i>	Planification Impliqué dans la sélection des plans moteurs appropriés pour les mouvements volontaires, tandis que le cortex moteur primaire est impliqué dans l' exécution de ces mouvements volontaires.	Programmation de séquences complexes de mouvements mémorisés Coordination des mouvements bilatéraux	Motivation du mouvement Passage de l'intention à l'action
<i>Subdivision</i>	Partie dorsale → impliquée dans les mouvements visant à atteindre les objets Partie ventrale → impliquée dans les mouvements visant à saisir les objets		

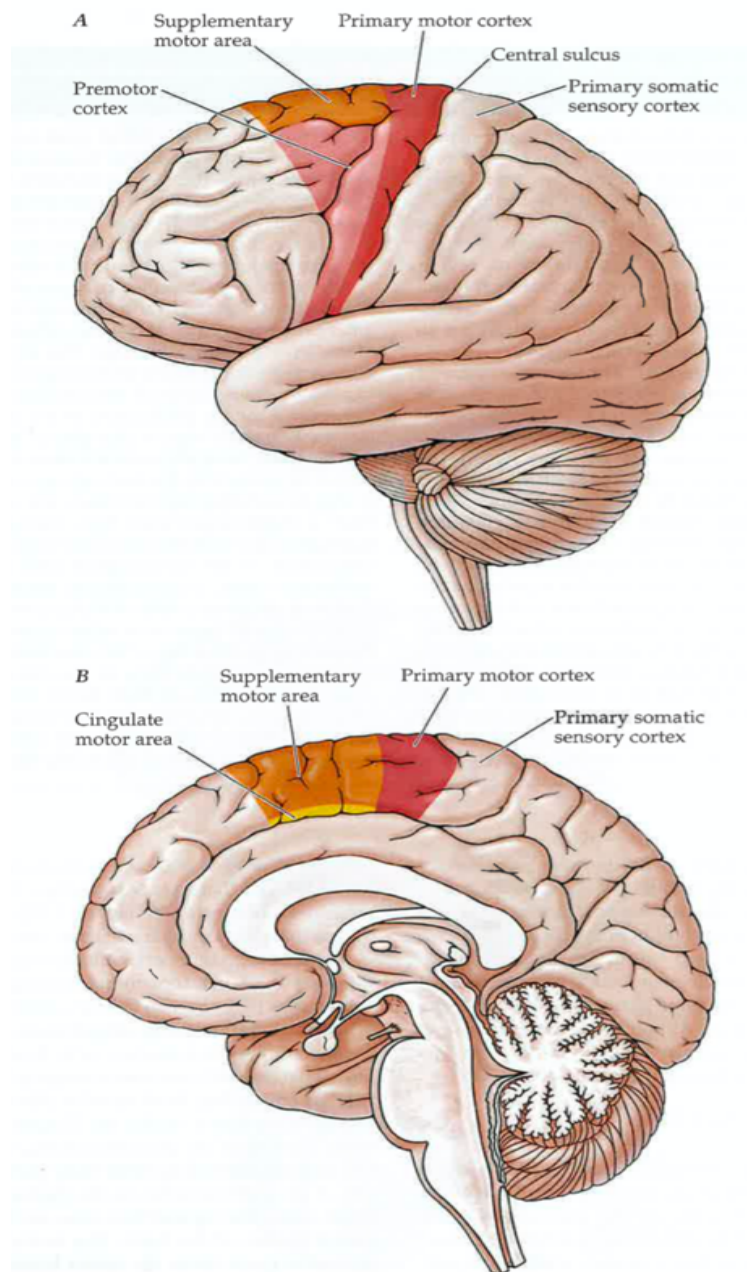


Fig. 4 : Aires corticales motrices - Martins, chapitre 10

1.3 Aires corticales associatives motrices

Parmi les cortex associatifs, certaines aires ont une grande importance dans la génération des mouvements, en particulier le **cortex pariétal** et le **cortex préfrontal** ; ces aires peuvent être positionnées à un niveau de la hiérarchie au-dessus du cortex moteur. Ce ne sont pas des aires motrices au sens strict, leur activité n'est pas en corrélation précise avec les actes moteurs individuels, et la stimulation de ces zones n'entraîne pas de sortie motrice. Cependant, ces zones sont nécessaires pour assurer que les mouvements soient adaptés aux besoins de l'organisme et appropriés au contexte comportemental.

Le **cortex pariétal postérieur** agit pour que les **mouvements soient spatialement ciblés** et joue un rôle important dans **l'intention d'un mouvement**. En cas de dommages, on voit apparaître dans certaines situations des **apraxies**.

Pour approfondir :

*Le **cortex pariétal** postérieur agit pour que les mouvements soient spatialement ciblés avec précision sur les objets. Brièvement, cette zone est impliquée dans le traitement des relations spatiales des objets dans l'environnement et dans la construction d'une représentation de l'espace extérieur indépendante de la position des yeux ou de la position du corps de l'observateur. On sait également que l'intention d'un mouvement est générée par les circuits dans le cortex pariétal postérieur. Les dommages au cortex pariétal postérieur peuvent entraîner un certain nombre d'apraxies, c'est-à-dire l'incapacité d'effectuer correctement des mouvements volontaires complexes dans un but précis (s'habiller, dessiner, utiliser un outil...), alors que la volonté et les capacités motrices sont conservées.*

Le **cortex préfrontal** agit lui plutôt dans la **décision et la sélection des actions appropriées dans un contexte comportemental particulier**. En cas de dommages du cortex préfrontal, les patients peuvent présenter des **comportements inappropriés et compulsifs**.

Pour approfondir :

*Le **cortex préfrontal** est impliqué dans la décision et la sélection des actions appropriées pour un contexte comportemental particulier. Il est également impliqué dans l'évaluation des conséquences d'une ligne de conduite particulière. Les patients présentant des dommages au cortex préfrontal ont des problèmes de traitement exécutif. Ils prennent des décisions comportementales inappropriées et ne peuvent souvent pas anticiper les conséquences probables de leurs actions. Ils affichent un comportement impulsif, montrant souvent une incapacité à retarder la gratification instantanée pour une plus grande récompense à long terme.*

En conclusion, **l'intention** du mouvement est générée par le cortex pariétal postérieur. La planification motrice et l'initiation sont réalisées par les aires prémotrices avec l'aide de deux circuits accessoires qui seront étudiés plus tard (cervelet et ganglions de la base) alors que le cortex moteur primaire envoie la commande à travers le tractus descendant afin de provoquer la contraction adéquate des muscles et ainsi l'exécution du mouvement. La décision d'exécuter le mouvement est, elle, liée au cortex préfrontal.

1.4 Centres moteurs sous-corticaux du tronc cérébral

On trouve dans le tronc cérébral plusieurs centres moteurs importants qui projettent vers les motoneurons inférieurs de la moelle épinière et des noyaux moteurs des nerfs crâniens. Nous insisterons ici sur trois d'entre eux, tous localisés dans le tegmentum du tronc cérébral : **les noyaux rouges, la formation réticulée et les noyaux vestibulaires**. D'autres centres moteurs du tronc seront abordés plus tard, comme les **collicules supérieurs** (situés dans le tectum mésencéphalique).

1.4.1 Noyau rouge

Le **noyau rouge** est une structure du mésencéphale, qui apparaît de couleur rougeâtre sur des coupes fraîches. Il est composé de deux subdivisions :

- pôle rostral : neurones parvocellulaires (parvo = petit) qui projettent sur les olives inférieures et jouent un rôle dans les circuits cérébelleux (Cf. APP 6).
- pôle caudal : neurones magnocellulaires (magno = gros) qui donnent naissance au tractus rubro-spinal.

1.4.2 Formation réticulée

La **formation réticulée** (du latin « reticulum » qui veut dire réseau ; Fig. 5) est un ensemble de groupes de neurones hétérogènes formant des îlots de substance grise fortement connectée entre eux s'étendant du mésencéphale rostral au bulbe caudal. Bien qu'elle regroupe un grand nombre de fonctions, on peut schématiquement la diviser en deux entités anatomo-fonctionnelles : l'une impliquée dans la modulation des activités du cerveau antérieur dans la partie rostrale du tronc et l'autre assumant des fonctions de coordination prémotrices cruciales pour le contrôle des rythmes cardiaques et respiratoires et pour la musculature axiale et proximale, plus caudalement. Plus en détail, parmi les diverses fonctions auxquelles participent la formation réticulée on retrouve la modulation des états de conscience et de l'éveil (Cf. cours n°7), la modulation des projections du cortex sur les ganglions de la base, la modulation de la douleur par les projections de la matière grise périaqueducale, la coordination d'activités motrices telles que les mouvements oculaires, divers réflexes sensorimoteurs (éternuement, hoquet, bâillement, déglutition, nausée et vomissement) les mouvements du tronc et des membres, notamment les mouvements stéréotypés comme la marche via les projections réticulo-spinales, et enfin la régulation des activités du système autonome dans le contrôle des rythmes respiratoires et cardiaques.

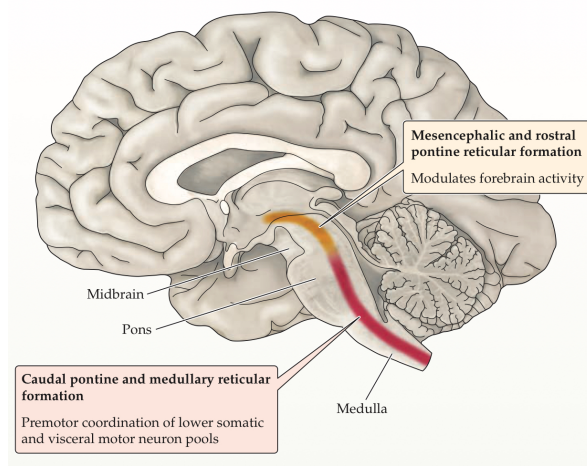


Fig. 5 : Formation réticulée – Purves Chapitre 17

1.4.3 Noyaux vestibulaires

Les 4 **noyaux vestibulaires** sont localisés dans le plancher du 4^{ème} ventricule au niveau du bulbe et jusqu'à la région la plus caudale du pont. Ils sont la destination de la majeure partie des axones de la partie vestibulaire du nerf crânien VIII. En provenance des canaux semi-circulaires et des organes otolithiques, ces neurones apportent aux noyaux vestibulaires des informations sur le positionnement de la tête et les mouvements de rotation et de translation de celle-ci (*Cf. APP4*).

1.5 Les motoneurones inférieurs et les circuits locaux de la moelle épinière

Comme décrit plus haut, les voies descendantes en provenance des cortex moteurs sont prépondérantes pour le contrôle des mouvements volontaires et en particulier les séquences de mouvements complexes apprises. D'autres voies descendantes en provenance de centres du tronc cérébral, sous contrôle du cortex cérébral, sont à la base d'aptitudes telles que la régulation du tonus musculaire et l'orientation du corps, des yeux et du cou en fonction des stimuli auditifs, visuels, somatiques et vestibulaires.

Cependant, certains réflexes sensorimoteurs et mouvements stéréotypés sont contrôlés par les circuits locaux de la moelle épinière, même si les voies descendantes en provenance du cerveau exercent une forte modulation sur ces processus. Par circuits locaux, on entend les réseaux neuronaux complexes formés par des groupes locaux de neurones sensoriels, de neurones moteurs et d'interneurones (neurones dont les axones ne projettent pas à longues distances et qui peuvent exercer une fonction stimulatrice ou inhibitrice).

En plus des principaux réflexes sensorimoteurs décrits plus bas et de leur importance dans la régulation du tonus musculaire, les circuits locaux permettent la coordination de groupes musculaires lors d'un mouvement stéréotypé comme la locomotion. En effet, des centres locomoteurs du tronc cérébral régulent le déclenchement et la vitesse des mouvements de la marche et les stimuli sensoriels ont une grande importance dans son contrôle, mais ce sont bien des circuits locaux de la moelle épinière qui génèrent les séquences de base d'activations coordonnées des différents groupes musculaires des membres inférieurs et supérieurs permettant la locomotion. Ces circuits locaux, composés, de circuits complexes de neurones excitateurs et inhibiteurs, sont appelés « générateurs centraux de rythmes » (*pattern generators*) ; on peut brièvement les décrire comme des oscillateurs reliés en réseau pour produire les alternances précises de flexions et d'extensions des membres lors de la marche (*Cf. plus de détails sur les pattern generators dans le chapitre 16 du Purves*). Chez l'homme, la stimulation de ces centres peut engendrer quelques mouvements locomoteurs après lésion des voies descendantes mais de manière beaucoup moins efficace que ce que l'on peut observer dans les modèles animaux, traduisant un contrôle accru des centres supérieurs.

« Pour en savoir plus »



Rappels

Le réflexe myotatique ou réflexe d'étirement

C'est l'arc réflexe le plus simple, monosynaptique et segmentaire : il s'agit de la réponse motrice à un étirement musculaire, entraînant la contraction du muscle étiré.

On peut tester le réflexe myotatique par la percussion d'un tendon avec un marteau réflexe ; la percussion provoque un léger étirement des fibres du muscle : ce signal sensoriel est perçu par les fuseaux neuromusculaires qui envoient des PA vers la ME via des fibres myélinisées de gros diamètre (afférence sensorielle de l'arc réflexe) chaque fibre fait une synapse excitatrice dans la corne ventrale ipsilatérale de la ME sur un motoneurone α (alpha ; efférences motrices de l'arc) innervant le muscle étiré → contraction du muscle.

1. Étirement

L'étirement du muscle est ressenti par le fuseau neuromusculaire, une structure encapsulée contenant de 8 à 10 fibres musculaires intrafusales, parallèles aux fibres extrafusales (qui forment l'essentiel de la masse du muscle). Il existe deux types de fibres motrices intrafusales différant par leurs types de fibres sensorielles axones Ia et II) et leur dynamique de sensibilité à l'étirement : les fibres de sacs nucléaires (avec 2 sous types : dynamiques et statiques) et les fibres de chaînes nucléaires (statiques). Cf. Figure 6

2. Afférence sensorielle

Il existe deux types d'afférences sensorielles (c'est-à-dire de fibre axonale arrivant dans la ME depuis les récepteurs)

- **Les fibres axonales de type Ia**, possédant des terminaisons sur les fibres intrafusales de sacs nucléaires dynamiques (ou « phasique »).
 - **Les fibres axonales de type II**, possédant des terminaisons sur les fibres intrafusales de chaînes nucléaires en périphérie mais également sur les fibres de sacs nucléaires statiques (« ou tonique »).
- Ces deux types d'axones sont myélinisés et constituent les axones les plus larges du SNP, ce qui permet une vitesse de conduction du signal nerveux très rapide.

Les axones Ia sont généralement stimulés par des récepteurs de sacs nucléaires phasiques sensibles à la vitesse d'étirement des fibres, activés lors de faibles étirements, tandis que les axones II sont à transduction tonique donc sensibles à des étirements soutenus, sont connectés aux deux types de fibres intrafusales.

Transduction phasique : transduction de PA au début et à la fin de la stimulation.

Transduction tonique : transduction de PA en continu durant toute la durée de la stimulation.

3. Synapse dans la moelle épinière

Le réflexe de contraction musculaire est rendu possible par la connexion monosynaptique excitatrice de la branche centrale du neurone sensoriel : synapse excitatrice sur le motoneurone alpha efférent homonyme (= qui correspond au même muscle étiré) dans la corne ventrale. La contraction est donc déclenchée de manière monosynaptique.

En revanche, l'activation des récepteurs des fuseaux neuromusculaires active également d'autres synapses : via des connexions polysynaptiques, les circuits locaux traversant la ligne médiane génèrent un signal inhibiteur (GABAergique) sur les motoneurones α des muscles antagonistes.

4. Réponse musculaire

L'activité des motoneurones α produit la contraction du muscle étiré (et le relâchement des muscles antagonistes) permettant d'ajuster la longueur du muscle.

La longueur spécifique d'étirement est pilotée par le motoneurone supérieur. Un écart par rapport à la longueur souhaitée est ressenti par le fuseau musculaire qui va générer l'ajustement de l'activité du motoneurone α pour obtenir la longueur désirée. Notons que lors des contractions musculaires, la co-activation par les voies descendantes des motoneurones α et des motoneurones γ (gamma) qui innervent les fibres intrafusales permet d'ajuster la longueur de ces dernières et dès lors de maintenir leur sensibilité à l'étirement. Le gain du réflexe myotatique peut être ajusté en fonction des besoins grâce à la modulation du motoneurone γ par les voies descendantes.

La « boucle de rétroaction négative » du réflexe myotatique tend à maintenir la longueur du muscle et la régulation de cette boucle est donc à la base des ajustements permanents nécessaires lors de nos mouvements mais également du réglage du tonus musculaire. Lors de la percussion avec le marteau, ce sont principalement les fibres nerveuses Ia qui sont recrutées. Lors de l'activité musculaire « normale », les muscles sont en permanence soumis à des forces d'étirements et le circuit réflexe alors mis en jeu fait surtout appel aux fibres II qui sont donc en grande partie responsables du tonus musculaire.

Le réflexe tendineux de Golgi

Le réflexe tendineux de Golgi est un réflexe d'inhibition pour contrer une trop grande tension musculaire faisant intervenir l'organe tendineux de Golgi. Il est provoqué par la contraction musculaire et engendre un relâchement du muscle contracté (et une contraction de l'antagoniste). L'organe tendineux de Golgi est composé de terminaisons nerveuses encapsulées à la jonction entre le muscle et le tendon, en série avec les fibres extrafusales. Chaque organe tendineux de Golgi est innervé par un neurone sensoriel de type Ib.

Contraction du muscle → tension dans l'organe tendineux de Golgi → PA dans le neurone sensoriel → activation de circuits locaux de la ME provoquant l'inhibition du neurone α innervant le muscle contracté et l'excitation des neurones α innervant les muscles antagonistes.

Réflexe de flexion suite à un stimulus nociceptif

Réflexe polysynaptique de retrait sous l'effet d'un stimulus douloureux, par exemple lorsqu'on retire la main après avoir touché un objet brûlant.

Stimulus douloureux → activation des fibres nociceptives (de type C et A delta) → connexions synaptiques multiples dans la ME → influx nerveux conduisant à l'excitation des muscles fléchisseurs ipsilatéraux et inhibition des muscles extenseurs ipsilatéraux (réflexe de retrait), en parallèle, excitation des muscles extenseurs controlatéraux et inhibition des muscles fléchisseurs controlatéraux (réflexe d'extension croisée), en particulier au niveau des membres inférieurs pour stabiliser le corps.

Pour plus d'information, Cf. L'unité « Introduction au Système Nerveux »

(A) Muscle spindle

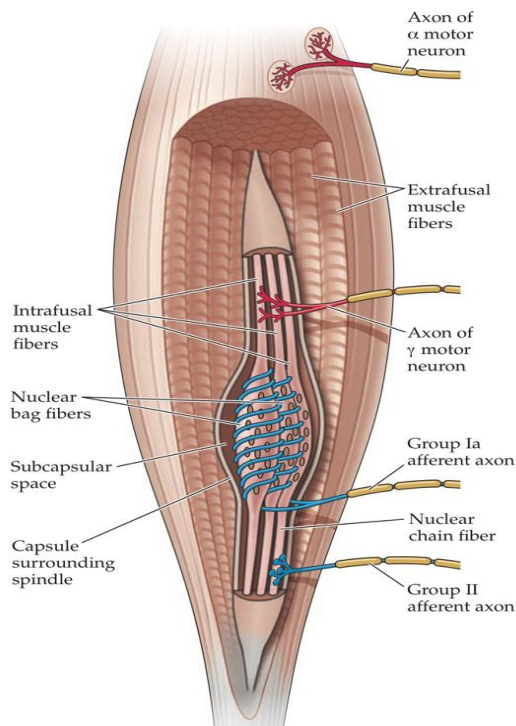


Fig. 6 : Le fuseau neuromusculaire – Purves, Chapitre 16

Le tonus musculaire

Définition : niveau de tension au repos dans un muscle. Le tonus musculaire permet une réponse optimale du muscle suite à une commande volontaire ou dans le cadre d'un mouvement réflexe. Par exemple, il joue un rôle dans le maintien de la posture en position debout, le stockage de l'énergie mécanique lors de la marche ou de la course en augmentant les propriétés de ressort du tissu musculaire, et la prévention des balancements exagérés en rendant les muscles « prêts » à être étirés.

Physiologiquement, le tonus musculaire correspond au niveau de fréquence de décharge dans le motoneurone α . Cette fréquence de décharge est régulée par l'activité des neurones sensoriels du fuseau neuromusculaire selon deux mécanismes :

- Le motoneurone α est stimulé par l'étirement des fuseaux neuromusculaires via les neurones afférents comme décrit pour le réflexe myotatique.
- En l'absence d'étirement, le niveau d'activité des fibres sensorielles du fuseau neuromusculaire est régulé par le motoneurone γ qui contrôle l'étirement des fibres intrafusales. Le motoneurone γ régule donc le niveau basal de fréquence de décharge dans le motoneurone α via le fuseau musculaire et son afférence.

1.6 Système cortico-fugal (Voies motrices descendantes)

1.6.1 Traitement parallèle

Bien que le système moteur soit organisé de manière hiérarchique, la hiérarchie n'est pas une simple chaîne de traitement des zones supérieures aux zones inférieures (Fig. 7). De nombreuses voies permettent aux différents niveaux de la hiérarchie de s'influencer mutuellement. Ainsi, le flux d'informations à travers le système moteur a à la fois une organisation sérielle (communication entre niveaux) et une organisation parallèle (voies multiples entre chaque niveau).

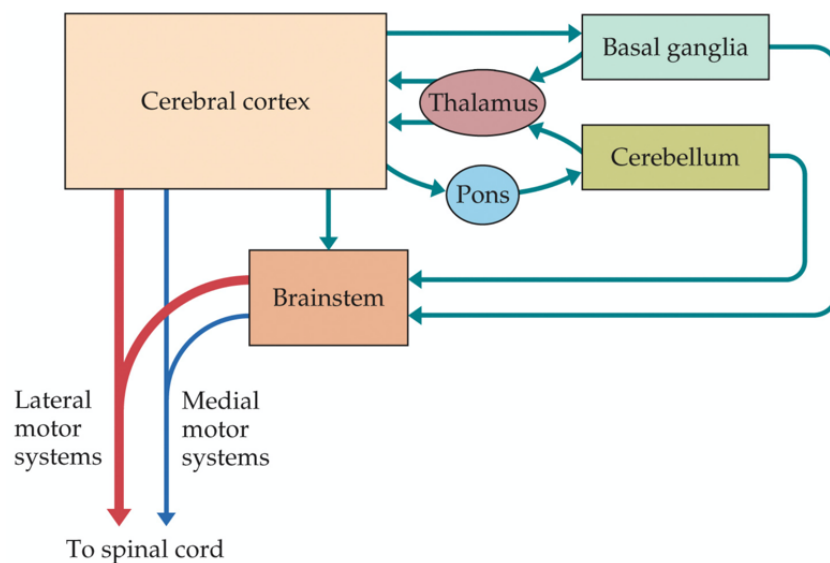


Fig. 7 : Organisation série et parallèle du système moteur–
Neuroanatomy through clinical case 3^e, chap.6.

Cette organisation parallèle est d'une importance cruciale pour comprendre les symptômes résultant d'une atteinte du système moteur. Si la hiérarchie motrice avait une organisation strictement en série, alors des dommages à n'importe quel niveau du système produiraient de graves déficits ou une paralysie dans presque tous les types de mouvements. Cependant, en raison de la nature parallèle du traitement, la paralysie complète est en fait un résultat relativement rare, produit par des dommages au niveau le plus bas de la hiérarchie. Les dommages aux niveaux supérieurs entraînent par exemple des déficits de planification motrice, d'initiation et de coordination mais le mouvement est toujours possible grâce à la nature parallèle de l'organisation des voies, en partie redondantes, qui permet à des régions non endommagées du système moteur de compenser (au moins partiellement) les blessures subies dans d'autres régions du système.

1.6.2 Tractus pyramidal et tractus issus du tronc cérébral

Le terme général de **tractus pyramidal** désigne les différents tractus de motoneurones supérieurs descendants des cortex moteurs à destination de la ME et du tronc cérébral. Il s'agit d'abord des axones de la voie cortico-spinale directe (tractus cortico-spinal latéral et médial) à destination de la corne ventrale de la ME. Cet important contingent de fibres passe dans les pyramides au niveau du bulbe, ce qui donne son nom à l'ensemble des fibres du tractus pyramidal. On y associe également les tractus cortico-bulbaires, à destination des motoneurones des noyaux moteurs des nerfs crâniens (d'où le synonyme de fibres « cortico-nucléaires »). Les axones de ces derniers tractus voyagent avec les tractus corticospinaux mais les quittent au niveau de leurs noyaux cibles dans le tronc ; ils ne passent donc pas par les pyramides.

En plus du tractus pyramidal, les cortex moteurs envoient aussi des fibres cortico-fugales à destination des centres moteurs du tronc cérébral (collicules supérieurs au niveau du tectum, noyaux rouges, formation réticulaire et noyaux vestibulaires). Ces centres moteurs du tronc donnent naissance à différents tractus à destination de la ME : tecto-spinal, rubro-spinal, réticulo-spinal et vestibulo-spinal. Comme le cortex contrôle ces centres moteurs du tronc, ces tractus participent donc à un système de voies définies comme voies cortico-spinales indirectes. Ces tractus naissant dans les centres du tronc ne passent pas dans les pyramides bulbaires mais peuvent être associés au système pyramidal en clinique. En effet, les lésions de ces voies motrices qui descendent dans la ME sans emprunter les pyramides participent de manière essentielle à la symptomatologie du syndrome moteur majeur affectant les patients après une lésion sur les voies descendantes : le syndrome pyramidal (voir plus bas). Notons ici que le terme « extra-pyramidal » souvent utilisé en clinique ne désigne pas ces voies descendantes du tronc cérébral ; il est surtout utilisé pour qualifier les effets des pathologies touchant les ganglions de la base, un ensemble de structures cérébrales qui participent aux modulations de l'activité motrice mais qui n'ont pas d'accès direct aux motoneurones inférieurs (Fig.7 et Cf. APP7).

Notons enfin que les fibres cortico-fugales des voies motrices descendantes (directes et indirectes) ne naissent pas toutes du cortex moteur primaire : 40% de ces fibres proviennent du cortex moteur primaire, 30% des cortex prémoteur et supplémentaires et 30% du cortex pariétal.

1.6.3 Système moteur latéral vs système moteur médial

Pour des raisons à la fois anatomiques et fonctionnelles, on divise toutes les voies descendantes motrices en deux systèmes : le système moteur latéral et le système moteur médial (*voir tableau ci-dessous*).

Les voies descendantes sont divisées en système moteur latéral et système moteur médial selon leur position dans la moelle épinière. Le système latéral se trouve dans le cordon antéro-latéral et innerve les circuits latéraux de la corne antérieure correspondant à la représentation des extrémités distales des membres. Le système médial se trouve dans le cordon antérieur (ventral) et innerve le secteur médial de la corne antérieure correspondant à la région plus axiale du corps à savoir le tronc, le bassin et les parties proximales des membres.

	<i>Système moteur latéral</i>	<i>Système moteur médial</i>
<i>Tractus concernés</i>	Faisceaux cortico-spinal latéral et rubro-spinal	Faisceaux cortico-spinal médial, tecto-spinal, réticulo-spinal, vestibulo-spinal médial, vestibulo-spinal latéral
<i>Origine</i>	Principalement le cortex moteur (M1 et aires prémotrices)	Cortex moteur ou tronc cérébral
<i>Décussation</i>	- faisceau cortico-spinal latéral : décussation pyramidale - faisceau rubro-spinal : tegmentum mésencéphalique	- faisceau cortico-spinal médial : non croisé sur sa longueur mais connexions bilatérales via interneurons dans la ME. - faisceau tecto-spinal : tegmentum mésencéphalique
<i>Trajet dans la moelle épinière</i>	Cordon antéro-latéral	Cordon ventral
<i>Synapse</i>	Sur les circuits neuronaux de la zone intermédiaire latérale et sur les motoneurons inférieurs dans les cornes ventrales latérales	Sur les circuits neuronaux de la zone intermédiaire médiale et sur les motoneurons inférieurs dans les cornes ventrales médiales
<i>Champs</i>	Précis, quelques collatérales vont faire une synapse sur les segments supérieurs et inférieurs au segment cible	Large, de nombreuses collatérales sont faites, recrutant un grand nombre de segments
<i>Fonction</i>	Réalisation volontaire des mouvements précis et appris	Contrôle des mouvements grossiers, de la posture et de l'équilibre, régulation des mécanismes d'orientation, initiation et régulation des comportements stéréotypés et rythmiques

1.6.4 Système cortico-spinal direct

Point d'histologie

Les motoneurons du **cortex moteur primaire** sont des neurones pyramidaux dont le soma est localisé dans la **couche V**. Parmi ces neurones pyramidaux, on retrouve les cellules de Betz, cellules avec le plus gros soma du corps humain. Elles représentent environ 5% des neurones pyramidaux et projettent directement sur les motoneurons inférieurs. Les autres neurones pyramidaux ont de plus petits corps cellulaires et font synapses sur les circuits locaux plutôt que directement sur les motoneurons inférieurs.



Tractus corticospinal latéral

La voie motrice cortico-spinale directe présente une organisation somatotopique. Elle voyage ventralement dans le tronc cérébral du côté ipsilatéral et donne naissance au tractus corticospinal latéral qui s'engage dans le cordon antéro-latéral de la ME du côté controlatéral (Fig. 8).

Rôles: commande des mouvements volontaires. Le tractus corticospinal latéral contrôle la musculature distale. Une fonction particulièrement importante du tractus corticospinal latéral est le contrôle fin des doigts. Le tractus corticospinal latéral est la seule voie descendante dans laquelle certains axones (dont les cellules de Betz) établissent des contacts synaptiques directement sur les motoneurones α .

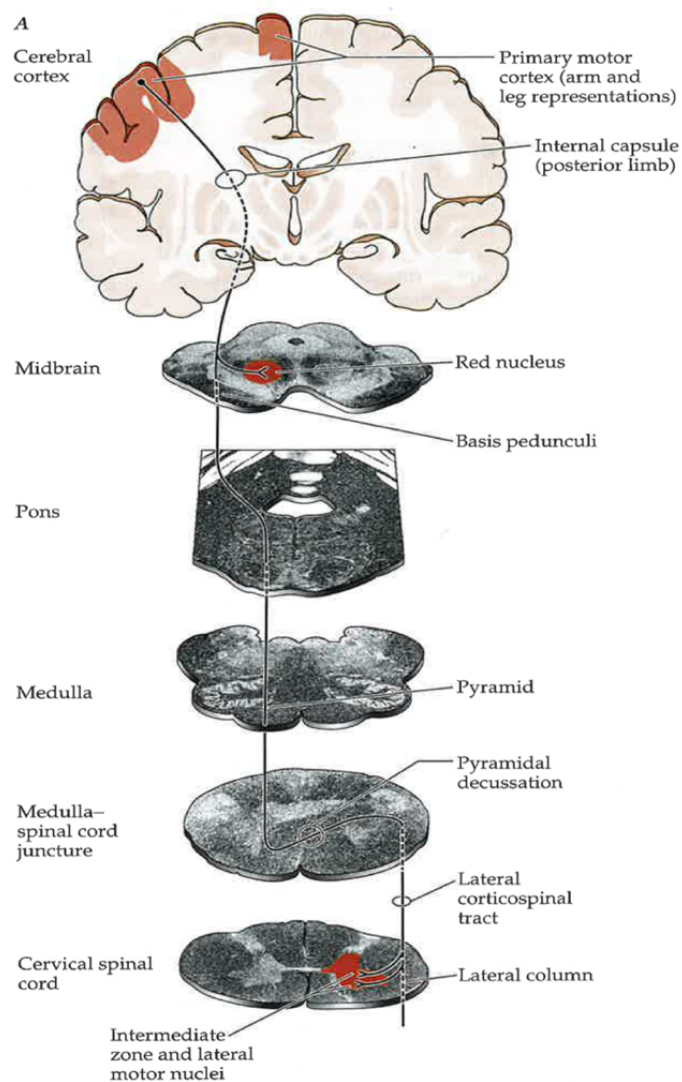


Fig 8 : Voies corticospinales latérales – Martins, chapitre 10

Cette innervation corticale permettrait aux puissants réseaux de traitement du cortex de contrôler plus directement l'exécution des mouvements complexes des doigts et des mains. Le pourcentage d'axones dans le tractus corticospinal qui innervent directement les motoneurones α est plus élevé chez les humains et les primates non humains que chez les autres mammifères, reflétant la dextérité manuelle accrue des primates.

Lésion : perte permanente du contrôle fin des extrémités. Bien que les voies descendantes parallèles puissent souvent récupérer la fonction de mouvements plus grossiers, ces voies ne sont pas capables de générer des mouvements fins et habiles. Outre le contrôle fin des muscles distaux, le tractus corticospinal joue également un rôle dans le contrôle volontaire des muscles axiaux.

Trajet :

1. **Origine** : depuis la **couche V des aires corticales motrices** (M1, PM, AMS et aires corticales somatosensorielles), les fibres cortico-fugales descendent dans la corona radiata.

2. Elles convergent dans le **bras postérieur de la capsule interne**.

La **capsule interne** est un ensemble de fibres de projections (destiné au cortex ou originaire du cortex). Elle est d'abord très large puis converge ventralement vers le tronc cérébral. Elle a une forme concave latéralement. On distingue le bras antérieur, le genou et le bras postérieur (Cf. Figure 9). L'irrigation de cette structure diffère en fonction de la région (Cf. *cahier de vascularisation*).

Somatotopie (Cf figure 10) : les fibres s'organisent dans le bras postérieur d'avant en arrière comme suit : membres supérieurs (A), tronc (T), membres inférieurs (L). Notez que les fibres pour la motricité de la face du tractus cortico-bulbaires passent plus en avant, dans le genou. Les axones des aires prémotrices traversent la capsule interne plus rostralement, l'aire motrice supplémentaire étant la plus rostrale.

Fig. 9 : Position des fibres dans la capsule interne - Martin, Chapitre 10
F=Face, A= Arms, T= Trunk, L= Leg

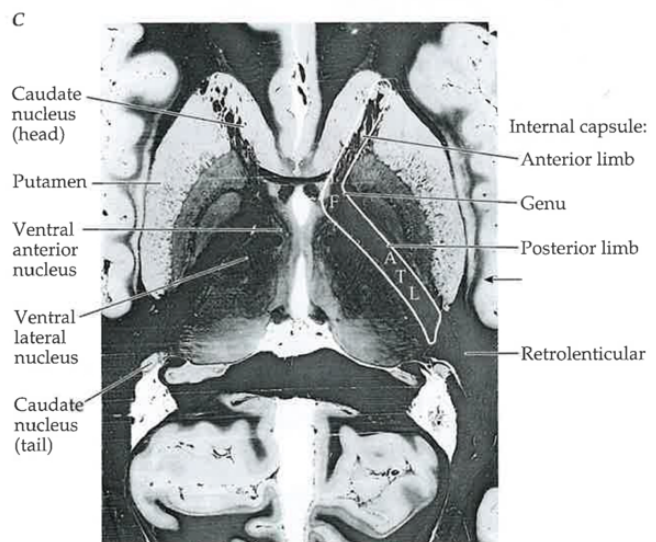
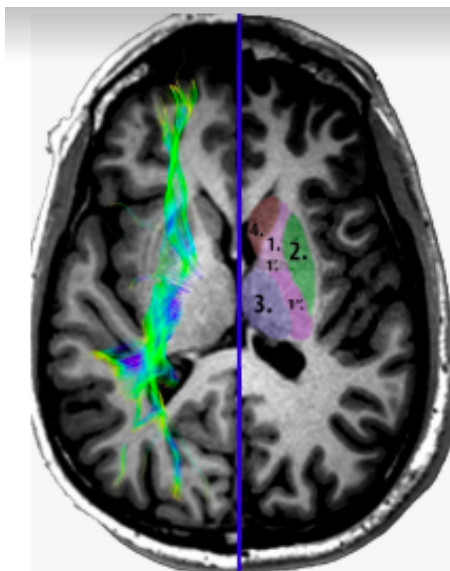


Figure 10 : Capsule interne sur IRM T1 en vue axiale

1 : Capsule interne avec bras antérieur (1), genou (1') et bras postérieur (1'') 2 : Noyau lenticulaire
3 : Thalamus
4 : Tête du noyau caudé
→ Unige.Neurosci.

3. Les fibres motrices du tractus cortico-spinal latéral convergent ensuite dans les **péduncules cérébraux**. Formant la **base** du mésencéphale, les **péduncules cérébraux** (crus cerebri) sont 2 faisceaux volumineux de fibres blanches reliant les aires corticales motrices avec les différentes structures du système moteur du tronc et de la ME (Cf. figure 11).

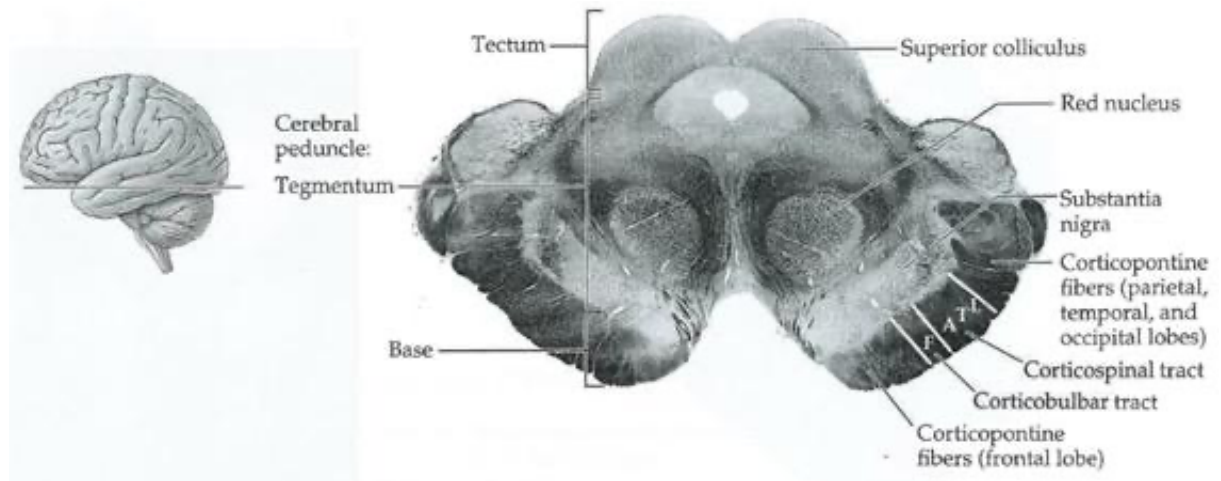


Fig 11 : Position des fibres dans le péduncule cérébral - Martins, Chapitre 10
F=Face, A= Arms, T= Trunk, L= Legs - MARTINS, chap.10

4. Les fibres cortico-spinales descendent ensuite à travers la **base du pons** (Fig. 12), entre les noyaux pontiques (noyaux de relais vers le cervelet, Cf. APP6).

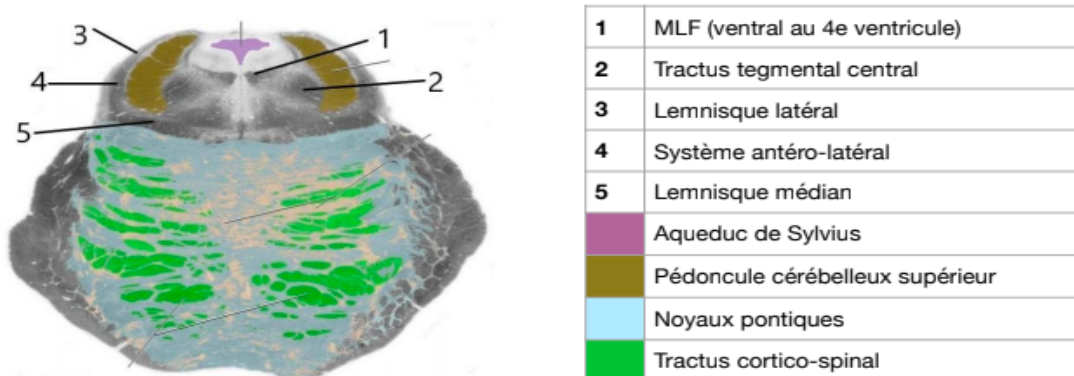


Fig. 12 : Position des fibres dans la base du pont rostral - <https://brain.oit.duke.edu/lab03/lab03.html>

5. Elles continuent ventralement à travers les **pyramides** du bulbe, formant la **base du bulbe**.

6. A la jonction entre le bulbe et la moelle épinière, les fibres décussent (traversent la ligne médiane pour rejoindre le côté controlatéral) : on parle de **décussation pyramidale** (Fig. 13). 10% des fibres descendantes ne décussent pas et restent du côté ipsilatéral.

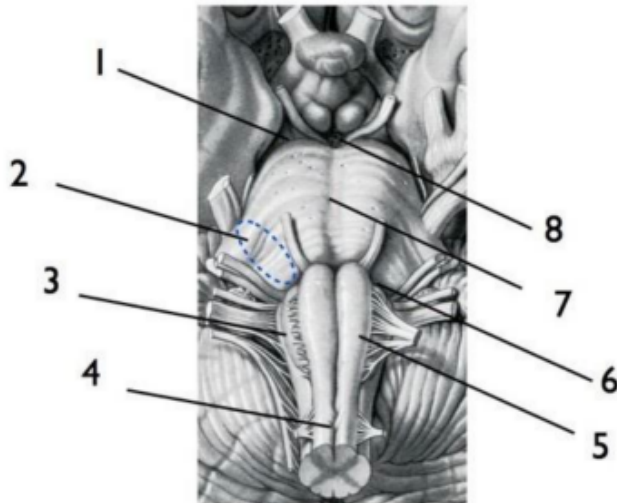


Fig. 13 : Les pyramides bulbaires - TP 2020
 1 = Pédoncules cérébraux (*crus cerebri*)
 2 = Pédoncules cérébelleux moyens, 3 = olives inférieures,
 4 = décussation pyramidale, 5 = Pyramides bulbaires, 6 = Sillon bulbo-pontique, 7 = Sillon basilaire, 8 = Substance perforée postérieure

7. Les fibres continuent en descendant dans les **cordons antérolatéraux** (ou colonnes latérales) de la ME

8. Finalement, elles font synapses sur les circuits de neurones locaux et les motoneurones α au **niveau de la zone intermédiaire et de la partie latérale de la corne ventrale latérale, principalement** au niveau **des renflements cervical et lombosacré**.

Tractus cortico-spinal médial

Une autre partie de la voie motrice **cortico-spinale** s'engage dans le **cordons ventral** de la ME du côté ipsilatéral (Fig. 14). Elle projette sur la partie **médiale** de la corne ventrale de la ME et exerce une influence **bilatérale** via des connexions commissurales dans la ME.

Rôle : contrôle des muscles du tronc et de la ceinture

Trajet : prenant également son origine dans la couche V des cortex moteurs, son trajet est similaire au tractus cortico-spinal latéral jusqu'au bulbe, mais le tractus cortico-spinal médial ne décusse pas au sortir des pyramides. De par la somatotopie des voies motrices, les fibres du tractus cortico-spinal médial voyagent dans le bras postérieur de la capsule interne et dans les pédoncules cérébraux en position médiane, entre les fibres du tractus latéral pour les membres supérieurs et inférieurs. Elles font ensuite synapses dans les cornes ventrales de la ME au niveau ipsilatéral et controlatéral, via des collatérales passant par la commissure blanche antérieure.

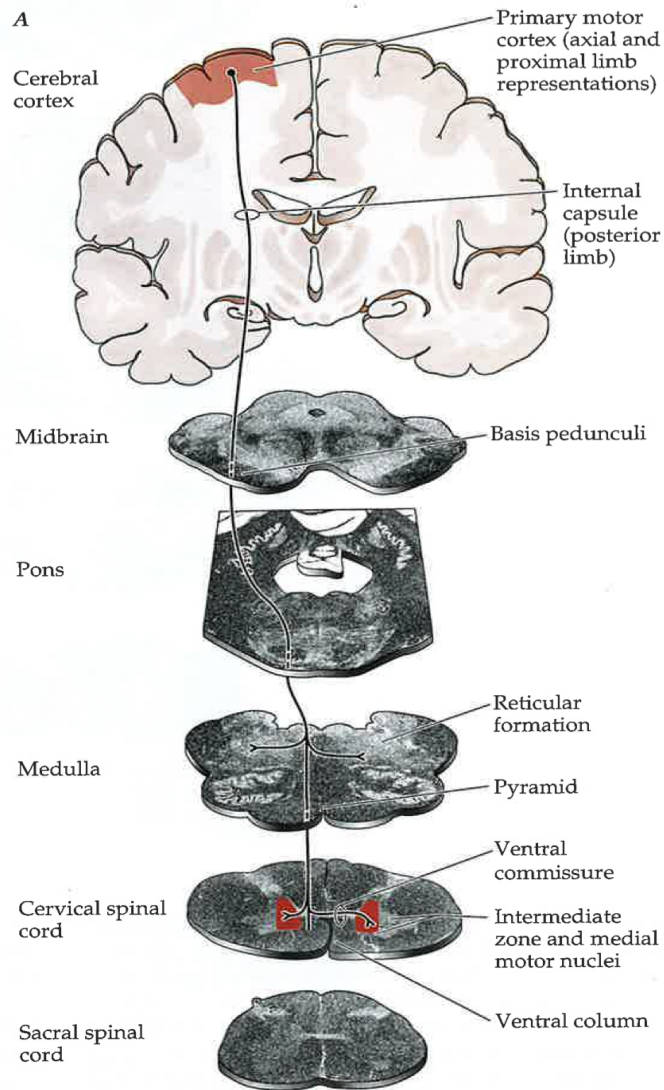


Fig. 14 : Voie corticospinale médiale - Martins, Chapitre 10

Remarque : les projections corticospinales provenant de la couche V des cortex somatosensoriels ne terminent pas sur les motoneurones mais sur des circuits locaux du noyau trigéminal dans le tronc et de la corne dorsale dans la ME. Leur rôle est de moduler la transmission des signaux proprioceptifs et autres mécanismes relevant de la perception sensorielle.

1.6.5 Système cortico-réticulo-spinal

Le cortex moteur influence les projections motrices descendantes de la formation réticulée pontique et ponto-médullaire via des projections cortico-réticulaires issues principalement des cortex pré-moteurs. Les fibres cortico-réticulaires voyagent à travers la capsule interne et les pédoncules cérébraux avec le tractus pyramidal, en position antéromédiale par rapport aux fibres cortico-spinales, et se terminent dans la formation réticulaire pontique et ponto-médullaire. La formation réticulaire projette ensuite vers la ME via le tractus réticulospinal.

Tractus réticulospinal

Rôle : les réseaux du système cortico-réticulo-spinal constituent une alternative majeure aux voies corticospinales directes. Ces réseaux permettent aux neurones corticaux de contrôler la fonction motrice via leurs projections sur les neurones réticulaires. Ces voies cortico-spinales indirectes interviennent dans de nombreux aspects du contrôle moteur et notamment dans les actions de la musculature antigravitaire pour le maintien de la posture et dans l'activation des circuits de la locomotion. Elles intègrent également les informations sensorielles pour réguler les actions du système moteur. Elles régulent par exemple la sensibilité du réflexe myotatique et les réponses des fléchisseurs dans le réflexe nociceptif pour s'assurer que seuls les stimuli nocifs déclenchent les réponses. Les lésions au niveau de ces voies, qu'elles touchent les fibres cortico-réticulaires ou réticulo-spinales, jouent un rôle dans le syndrome pyramidal. Elles entraînent entre autres des augmentations de la sensibilité des réflexes des fléchisseurs et des réflexes d'étirement par perte d'inhibition des circuits segmentaires de la ME.

Origine : formation réticulée pontique et bulbaire

Trajet et cible : projections bilatérales sur les cornes ventrales médiales de la ME pour les circuits neuronaux qui coordonnent la musculature axiale et proximale des membres.

1.6.6 Système cortico-vestibulo-spinal

Les réseaux du système cortico-vestibulo-spinal font également partie des voies cortico-spinales indirectes. Naissant des cortex moteurs (y compris le FEF, Cf. APP3), somatosensoriels et pariétal postérieur, ce système projette vers les noyaux vestibulaires du tronc cérébral en voyageant à proximité du tractus pyramidal à travers la corona radiata, la capsule interne et les pédoncules cérébraux afin de contrôler les mouvements dépendants de l'activité de l'appareil vestibulaire. Des noyaux vestibulaires naissent deux tractus moteurs importants : vestibulo-spinal médial et latéral.

Tractus vestibulo-spinal médial

Rôle : mouvements de la tête coordonnés avec les informations vestibulaires en provenance du nerf VIII. Le tractus vestibulo-spinal médial innerve les muscles du cou afin de stabiliser la position de la tête lorsque l'on se déplace. Il est également important pour la coordination des mouvements de la tête et des yeux.

Trajet : naissant principalement du noyau vestibulaire médial, ses fibres se positionnent médialement et descendent ensuite dans le cordon ventral de la ME et projettent bilatéralement dans la corne ventrale médiale de la portion cervicale de la ME.

Territoire innervé : les muscles du cou

Ex. : *quand on tombe en avant, le tractus vestibulospinal médial induit les mouvements réflexes de dorsoflexion de la tête et l'extension des bras pour essayer de protéger le haut du corps de la blessure.*

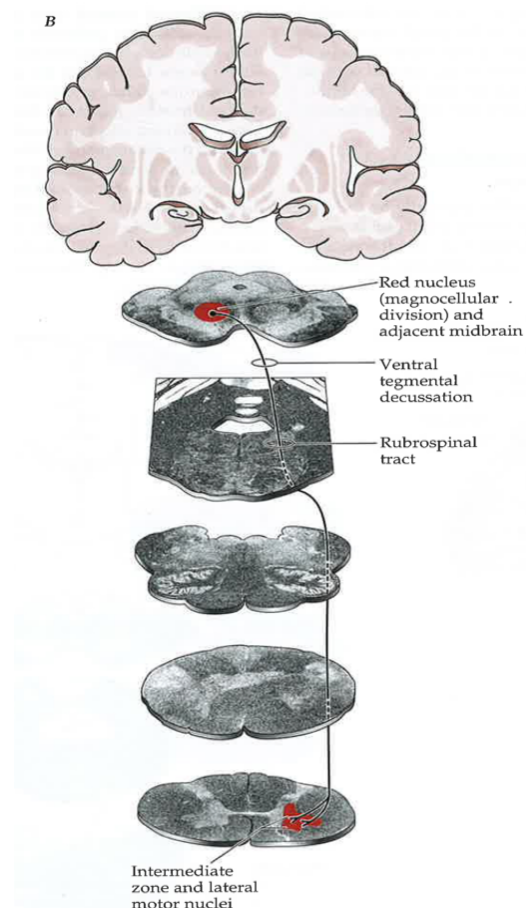
Tractus vestibulo-spinal latéral

Rôle : excite les muscles anti-gravitaires afin d'exercer un contrôle sur les changements posturaux nécessaires pour compenser les inclinaisons et les mouvements du corps, perçus par l'appareil vestibulaire.

Trajet : le tractus vestibulo-spinal latéral descend dans la ME, dans une position un peu plus latérale que le tractus vestibulo-spinal médial et projette ipsilatéralement sur les motoneurons inférieurs qui contrôlent les muscles proximaux des membres.

1.6.7 Système cortico-rubro-spinal

Rôle : contrôlé par le cortex, le tractus rubro-spinal (Fig. 15) est une alternative par laquelle des commandes motrices volontaires peuvent être envoyées à la moelle épinière. Bien qu'il s'agisse d'une voie majeure chez de nombreux animaux, elle est relativement mineure chez l'homme. Comme le noyau rouge reçoit la majeure partie de son apport du cervelet, le tractus rubrospinal joue aussi probablement un rôle dans la transmission des commandes motrices apprises du cervelet à la musculature.



Trajet : prenant leur origine dans le cortex moteur, les fibres cortico-rubrales projettent sur la partie magnocellulaire des noyaux rouges en passant par le bras postérieur de la capsule interne, avec le tractus pyramidal.

Depuis la partie magnocellulaire des noyaux rouges, le tractus rubro-spinal descend latéralement pour contacter les circuits de la partie latérale et de la zone intermédiaire de la corne ventrale de la ME.

Fig. 15 : Le tractus rubro-spinal - Martins, Chapitre 10

1.6.8 Système cortico-tecto-spinal

Rôle : il est impliqué dans la rotation réflexe de la tête pour s'orienter vers les stimuli visuels.

Trajet : les centres oculomoteurs du lobe frontal et du lobe pariétal projettent sur les couches profondes des collicules supérieurs. Le tractus tectospinal traverse immédiatement la ligne médiane, pour descendre dans le pont et la moelle, juste en avant du faisceau longitudinal médial et se terminer dans les niveaux cervicaux supérieurs.

1.6.9 Système cortico-bulbaire (ou cortico-nucléaire)

Comme les voies corticospinales pour la motricité du corps, les voies cortico-bulbaires permettent de contrôler les muscles squelettiques de la tête en projetant sur les noyaux moteurs des nerfs crâniens. Les neurones appartenant au faisceau cortico-bulbaire sont donc des motoneurones supérieurs et les neurones dans les nerfs crâniens des motoneurones inférieurs. Le terme de « cortico-nucléaire » est employé comme synonyme dans de nombreux ouvrages.

Origine : cortex moteur primaire dans la région somatotopique correspondant au visage

Trajet du tractus cortico-bulbaire : passage dans le genou de la capsule interne (F = face dans la *Figure 10*) ; et dans les pédoncules de la base du mésencéphale médialement au tractus cortico-spinal ; les motoneurones quittent ensuite le faisceau pour rejoindre les noyaux moteurs des nerfs crâniens s'éageant dans le tronc cérébral en position plus dorsale.

Nerfs concernés : les nerfs trigéminals V, facial VII, glossopharyngien IX, vague X, accessoires XI et hypoglosses XII

Les projections cortico-bulbaires sur ces noyaux sont majoritairement bilatérales et une lésion unilatérale de ces fibres n'entraîne donc pas de déficit moteur visible, sauf dans 3 exceptions. Pour chacune de ces exceptions, les circuits locaux sont innervés par des axones provenant des deux côtés de l'hémisphère mais majoritairement du côté controlatéral, ce qui explique que des lésions de la voie cortico-bulbaire peuvent entraîner des déficits des fonctions motrices correspondantes :

- noyau **hypoglosse (XII)** (en charge de la protrusion de la langue)
- noyau **moteur trigéminé (V)** (en charge de la mastication)
- partie du **noyau facial moteur (VII)** qui innerve la partie inférieure du visage innervée par le cortex moteur controlatéral alors que la partie supérieure du visage est innervée plus équitablement par le tractus cortico-bulbaire en provenance du cortex moteur des deux hémisphères.

Remarque : les noyaux des nerfs crâniens oculomoteurs (III, IV, VI) sont également influencés par des fibres descendantes en provenance du cortex et en particulier d'aires motrices spécialisées dans le contrôle des mouvements oculaires dans les lobes frontaux et pariétaux (*cf. APP3*). Les fibres venant du lobe frontal (frontal eye field) ont un trajet similaire mais plus antérieur aux fibres cortico-bulbaires. Elles ne projettent pas directement sur les neurones des noyaux des nerfs concernés, faisant des relais dans plusieurs structures du tronc cérébral. Le contrôle des mouvements oculaires est complexe et sera étudié dans les prochains APP.

2. Lésions du système moteur

2.1 Lésions du motoneurone supérieur vs du motoneurone inférieur

	<i>Syndrome du motoneurone inférieur</i>	<i>Syndrome du motoneurone supérieur</i>
Cause	Lésion des corps cellulaires ou des axones des motoneurones inférieurs	Lésion des corps cellulaires ou des axones des motoneurones supérieurs
Signes cliniques	Paralysie (perte de mouvement) Parésie (faiblesse musculaire) Fibrillation* (contraction spontanée d'une fibre musculaire, visible à l'EMG) Fasciculation* (stimulation spontanée d'un unité motrice, visible à l'œil nu) Atrophie observée sur le long terme causée par la non-stimulation des fibres musculaires	D'abord, période de choc spinal avec paralysie flasque Puis Parésie controlatérale/ipsilatérale (en fonction de si la lésion est amont ou en aval des pyramides) Peu d'atrophie visible Perte de la capacité de réaliser des mouvements fins
Réflexes	Aréflexie/hyporéflexie (atteinte du motoneurone efférent du réflexe myotatique)	Hyporéflexie pendant la période de choc spinal puis hyperréflexie Signe de Babinski
Tonus musculaire	Hypotonie (atteinte du motoneurone efférent du réflexe myotatique)	Hypotonie d'abord, lors de la période du choc spinal. Phase tardive : hypertonie (spasticité)

* : les fasciculations et les fibrillations sont dues à un manque de stimulation en amont de la jonction neuromusculaire provoquant respectivement des activations spontanées d'une unité motrice ou d'une fibre musculaire.

2.2 Lésions centrales et symptômes moteurs associés

Lors d'une atteinte centrale des voies motrices descendantes on observe principalement des symptômes déficitaires dus à l'atteinte de la commande volontaire et des symptômes de spasticité liés à la libération d'activités motrices réflexes. De plus, on peut séparer les symptômes en deux phases :

- En phase aiguë, on observe une paralysie flasque et des réflexes hypoactifs.
- En phase tardive, on observe une parésie spastique qui comprend :

D'une part, une diminution de la force musculaire et un mauvais contrôle moteur fin, comme attendu suite à l'atteinte du tractus cortico-spinal.

D'autre part, des signes de spasticité :

- hypertonie spastique,
- exagération et diffusion des réflexes ostéo-tendineux. Les réflexes cutanés abdominaux sont cependant abolis.
- présence de réflexes pathologiques tels que le réflexe de Babinski (extension au lieu de flexion du gros orteil au réflexe cutané plantaire)

Les réflexes ostéo-tendineux sont hyperactifs car les fuseaux musculaires sont plus sensibles que la normale, notamment ceux des muscles fléchisseurs des membres supérieurs et des extenseurs des membres inférieurs (muscles nécessaires à la posture). Cette hypersensibilité est due à la perte du contrôle descendant inhibiteur des motoneurons γ qui innervent les fuseaux neuromusculaires. Ainsi les fibres intrafusales sont en permanence activées et répondent mieux à l'étirement du muscle. Ceci provoque une hypertonie spastique avec une hyperreflexie.

Les voies motrices accessoires issues du tronc cérébral (voies cortico-spinales indirectes) jouent un rôle primordial dans le contrôle de ces activités motrices réflexes (tonus et réflexes ostéotendineux). La lésion de ces voies expliquerait donc les signes de spasticité du syndrome pyramidal. Cette explication permet également d'expliquer pourquoi l'on n'observe pas de spasticité dans les atteintes strictement corticales ou lors de lésions ne touchant que les pyramides bulbaires (voir ci-dessous). Notons également que les symptômes sont plus prononcés si la lésion touche à la fois les tractus médiaux et latéraux, comme lors de lésions spinales importantes.

Localisation des lésions centrales et symptomatologie : (Cf. Figure 16)

- **A : cortex cérébral**

- o Étiologie : tumeur, infarctus, lésion traumatique
- o Symptômes : faiblesse de la partie du corps controlatérale concernée (NB. : la faiblesse brachio-faciale est la plus fréquente car les membres supérieurs ainsi que la face occupent de grandes surfaces sur l'hémiculus moteur). Parésie distale des membres supérieurs avec perte de la motricité fine (le plus souvent parésie plutôt que paralysie et flasque plutôt que spastique car les voies descendantes contrôlant les voies motrices accessoires des centres locomoteurs du tronc cérébral sont souvent en grande partie épargnées).

- **B : capsule interne**

- o Étiologie : ischémie, hémorragie
- o Symptômes : Dans un premier temps, hémiparésie flasque puis spastique controlatérale par lésions des fibres pyramidales cortico-spinales directes et des fibres corticofugales contrôlant les voies motrices accessoires. La lésion du tractus cortico-bulbaire provoque une paralysie faciale controlatérale du quadrant inférieur et une paralysie hypoglossale.

- **C : pédoncules cérébraux**

- o Étiologie : hémorragie, tumeur
- o Symptômes : hémiparésie spastique controlatérale, probablement accompagnée d'une paralysie oculomotrice ipsilatérale.

- **D : lésions pontiques**
 - o Étiologie : tumeur, ischémie du tronc cérébral, hémorragie
 - o Symptômes : hémiparésie controlatérale (certaines fibres peuvent être épargnées car elles sont plutôt dispersées dans la protubérance). Les paralysies faciales et hypoglossales sont rares car les fibres cortico-bulbaires sont plus dorsales. Il peut parfois y avoir un déficit trigéminal ipsilatéral ou une paralysie du nerf abducens.
- **E : pyramides du bulbe**
 - o Étiologie : principalement causé par des tumeurs
 - o Symptômes : hémiparésie controlatérale flasque. Seules les fibres cortico-spinales sont touchées.
- **F : lésions du tractus pyramidal au niveau cervical de la moelle épinière**
 - o Étiologie : tumeur, myélite, traumatisme
 - o Symptômes : hémiparésie spastique ipsilatérale (les fibres du tractus ont déjà décussé) Spastique car les fibres cortico-spinales et les fibres provenant des voies motrices accessoires des centres du tronc cérébral sont touchées. Dans le cas d'une lésion bilatérale, quadriparésie ou quadriplégie.
- **G : lésions du tractus pyramidal au niveau thoracique de la moelle épinière**
 - o Étiologie : traumatisme, myélite.

- o Symptômes : monoplégie spastique ipsilatérale des membres inférieurs. Une lésion bilatérale causerait une paraplégie.

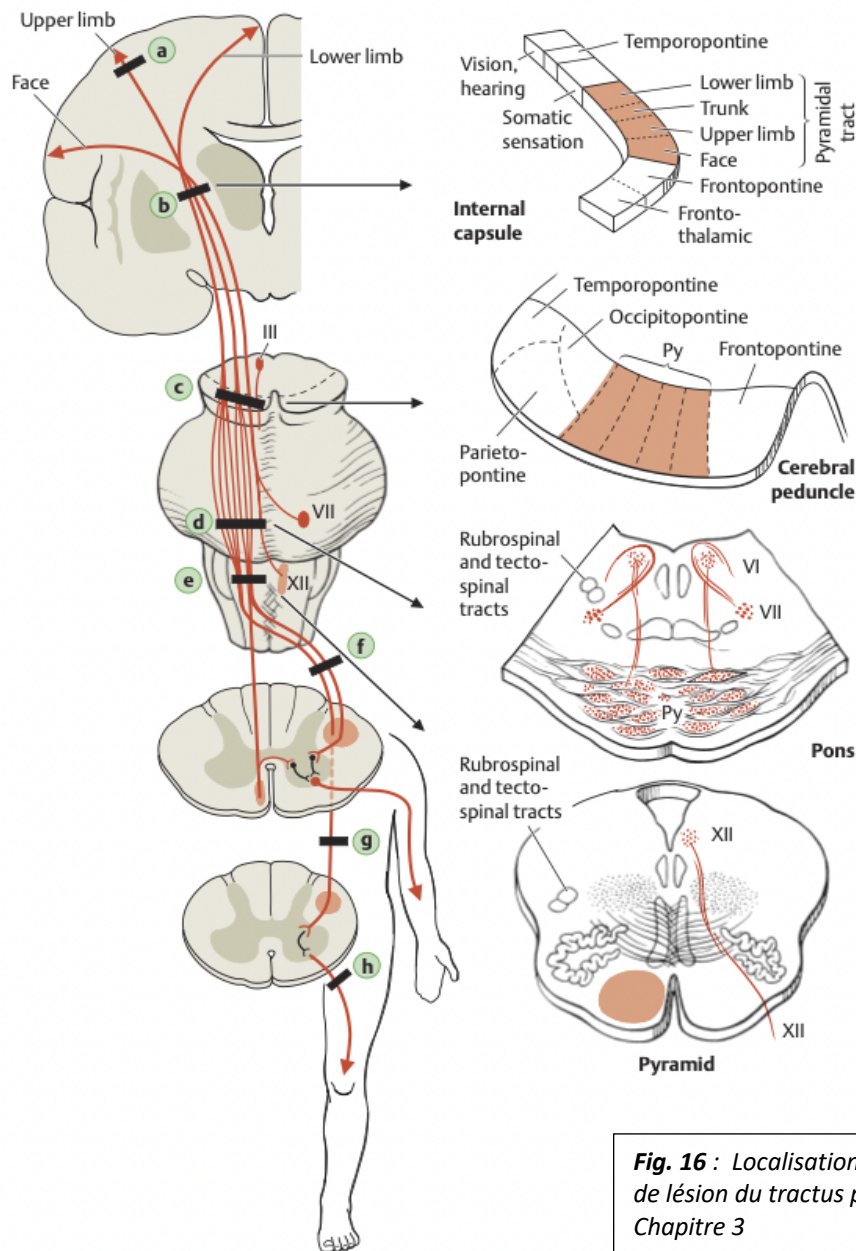


Fig. 16 : Localisation des sites potentiels de lésion du tractus pyramidal - Duus, Chapitre 3

2.3 Parésie/paralysie faciale

En cas de paralysie unilatérale des muscles de l'expression faciale, comment déterminer où se trouve la lésion en fonction de l'examen clinique ?

On peut rencontrer deux situations :

- Atteinte des motoneurones inférieurs : une lésion du noyau du nerf facial ou des fibres du nerf facial lui-même entraîne une atteinte de tous les muscles de l'expression faciale du côté de la lésion
- Atteinte des motoneurones supérieurs (lésion supranucléaire) : parésie des muscles faciaux de la partie inférieure du visage (en dessous des sourcils) mais la partie supérieure est épargnée

La partie du noyau facial correspondant aux motoneurones (MN) inférieurs innervant la musculature péri-orale (partie inférieure du visage) ne reçoit que des projections controlatérales du cortex moteur primaire (fibres corticobulbaires) alors que les MN inférieurs en charge de la musculature du haut du visage reçoivent des projections des cortex moteurs primaires des deux hémisphères et également un contingent plus important de fibres en provenance des cortex cingulaires des deux côtés que les MN du quadrant inférieur du visage (Voir également APP5, nerfs crâniens).

Conséquences (Cf. Figure 17) :

- AVC touchant l'artère cérébrale moyenne qui irrigue, entre autres, le cortex moteur primaire ou la capsule interne provoque le tableau clinique suivant : parésie des muscles périoraux mais épargne la musculature du haut du visage. Cependant, il est possible d'avoir un sourire « émotionnel », les muscles du bas du visage continuent d'être innervés par des fibres en provenance de l'aire cingulaire antérieure (non illustré sur le schéma de la figure 17).
- Une parésie de l'hémiface complète est le signe d'une lésion périphérique du nerf facial (ou du noyau facial lui-même)

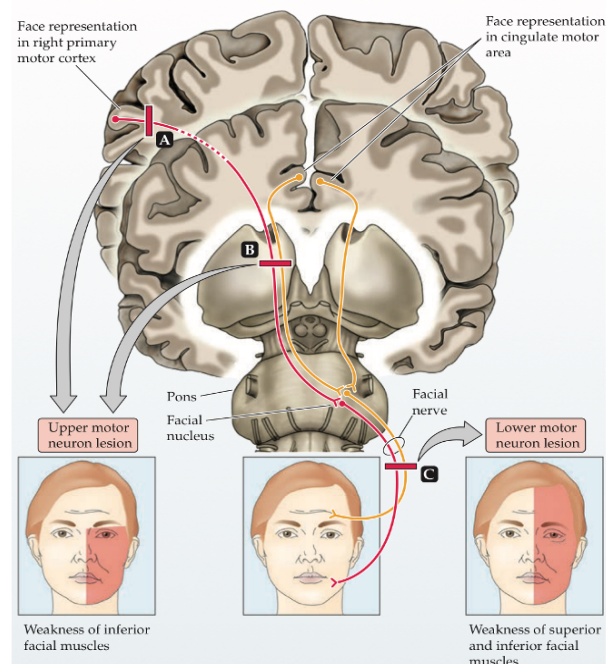


Fig. 17 : Paralysie faciale centrale versus périphérique - Purves, Chapitre 17

3. Circuits du langage

3.1 Centres corticaux

Les aires du langage sont des aires associatives, elles intègrent les informations provenant des aires auditives (discours parlé) et visuelles (discours écrit) et projettent sur les aires motrices. Elles servent à la représentation du langage par l'intermédiaire de la **grammaire** (= respect des règles d'utilisation de symboles), de la **syntaxe** (= organiser ces symboles pour générer d'autres symboles ayant une signification) et de la **prosodie** (= donner une connotation émotionnelle au discours en variant intensité, note, stress et rythme).

On distingue deux aires principales pour le contrôle du langage : l'aire de Broca et l'aire de Wernicke (Cf. Figure 18).

Comme d'autres fonctions, le langage est latéralisé. L'hémisphère dominant relève du discours, de l'écriture, de la **stéréognosie** (= identification d'un objet par le toucher) alors que l'autre hémisphère est chargé de la production de phrases et de mots rudimentaires, de la représentation spatiale et de la coloration émotionnelle du langage (prosodie). Cette dernière est essentielle dans certaines langues ; par exemple, en Chinois mandarin, l'intonation d'un mot peut lui donner une différente signification.

L'hémisphère dominant est à gauche chez 97% des individus. Chez les gauchers (10%), il est plus fréquent que l'hémisphère dominant soit à droite en comparaison avec le reste de la population même si dans la majorité des cas, il reste à gauche.

Aire de Broca

Rôle : production du langage, planification motrice du langage, syntaxe et grammaire

En lien avec le cortex moteur primaire dédié à la bouche et la langue

Localisation : lobe frontal, partie operculaire et triangulaire du gyrus frontal inférieur du côté de l'hémisphère dominant, généralement à gauche.

Aire de Wernicke

Rôle : compréhension et perception du langage

En lien avec le cortex auditif primaire

Localisation : jonction temporo-pariétale, sur le lobule pariétal inférieur et le planum temporal autour du sillon temporal supérieur, du côté de l'hémisphère dominant, généralement à gauche.

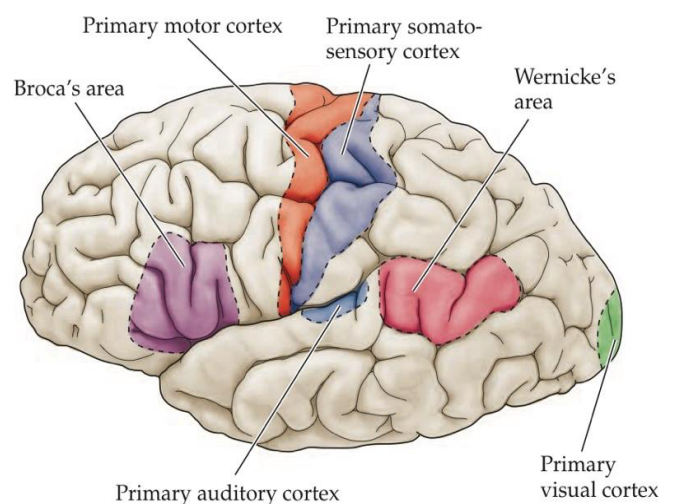


Fig. 18 : Centres du langage - Purves, Chapitre 13

Faisceau arqué

Ces deux aires sont reliées par le **faisceau arqué**.

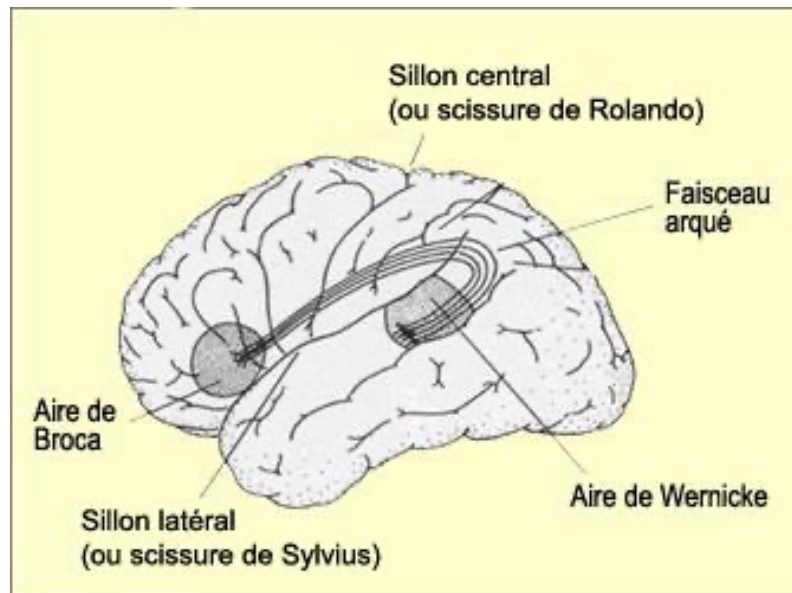


Fig. 19 : Faisceau arqué –

https://lecerveau.mcgill.ca/flash/d/d_10/d_10_cr/d_10_cr_lan/d_10_cr_lan.html

3.2 Troubles du langage

Les difficultés à parler pour un patient peuvent avoir différentes étiologies :

- Difficultés à entendre malgré une communication intacte en cas de lésion des aires auditives
- Problèmes d'articulation et de motricité de la bouche
- Altération du son de la voix
- Trouble de la capacité à produire un discours
- Trouble de la capacité à comprendre un discours

3.2.1 Aphasies

Lors d'une atteinte des aires spécifiques du langage, le patient souffre d'une **aphasie** (« a » **privatif**, « phasie » **de parole en grec**), termes regroupant les différents troubles du langage dus à une perte de la capacité à produire et/ou comprendre un discours. Le patient ne parvient pas à communiquer de manière sensée. Les langages oral et écrit sont touchés de façon similaire. Les capacités permettant de percevoir les stimuli sont épargnées.

Aphasie de Broca

Autre nom : aphasie motrice = aphasie expressive

Localisation : aire de Broca

Définition : difficultés à produire un discours

Manifestations :

- Aphasie non fluente, avec discours non fluide, agrammatical et asyntaxique même si le sens arrive parfois à transparaître
- Bonne compréhension de l'interlocuteur
- La répétition de mots est perturbée
- Dénomination très perturbée

Aphasie de Wernicke

Autre nom : aphasie sensorielle = aphasie réceptive

Localisation : aire de Wernicke

Définition : difficulté à comprendre un discours et à produire un discours ayant du sens

Manifestations :

- Aphasie fluente avec discours fluide, grammaticalement et syntaxiquement correct mais dépourvu de sens, avec utilisation de jargon et anosognosie
- Difficulté de compréhension de l'interlocuteur malgré une bonne ouïe
- La répétition de mots est perturbée
- Dénomination très perturbée

Aphasie de conduction

Localisation : faisceau arqué

Définition : trouble de la répétition

Manifestations :

- Discours souvent fluide
- Bonne compréhension
- Incapacité à répéter (avec paraphasies phonémiques)
- Dénomination très perturbée

Aphasie globale

Localisation : région très étendue comprenant l'aire de Broca, de Wernicke et le faisceau arqué

Définition : expression quasi nulle et compréhension très altérée

Manifestations :

- Discours non-fluide, répète généralement une syllabe
- Compréhension très altérée
- Répétition et dénomination très perturbée

Aphasia	Spontaneous Speech	Repetition	Articulation	Comprehension	Sentence Structure, Choice of Words	Naming	Commonly Associated Neurological Deficits
Broca aphasia	Markedly diminished	Severely impaired	Dysarthric	Normal	Agrammatism, phonemic paraphasic errors	Mildly impaired	Right hemiparesis and left apraxia
Wernicke aphasia	Normal	Severely impaired	Normal	Severely impaired	Paragrammatism, semantic paraphasic errors, neologisms	Severely impaired	Right homonymous hemianopsia
Conduction aphasia	Normal	Mildly impaired	Normal	Normal	Phonemic paraphasic errors	Mildly impaired	Right hemihypesthesia and apraxia
Global aphasia	Severely impaired	Severely impaired	Dysarthric	Severely impaired	Single words, empty phrases, semantic paraphasic errors	Severely impaired	Right hemiparesis and hemihypesthesia, right homonymous hemianopsia

Fig. 20 : Tableau des différentes aphasies - Duus Chapitre 9

3.2.2 Dysarthrie

Défaut dans la capacité à articuler dû à un déficit moteur au niveau des muscles du larynx, pharynx, de la bouche et de la langue sans impacter la capacité à communiquer.

Ex. : le patient ne peut pas mouvoir ses lèvres, ou difficilement, mais parvient à écrire pour se faire comprendre et communiquer avec son entourage.

3.2.3 Dysphonie

La **dysphonie** est une altération de la voix, qui concerne son intensité, sa hauteur et son timbre. Elle peut être causée par une atteinte neurologique du nerf vague, dans le cas de certaines maladies dégénératives comme la maladie de Parkinson mais également dans le cas de lésions du larynx telles qu'une laryngite.

Ex. : lorsque l'on a la voix enrouée.

4. Accident Vasculaire Cérébral

4.1 Définitions : AVC ischémique ou Hémorragique

Un **accident vasculaire cérébral (AVC)** est un déficit neurologique soudain qui fait suite à une interruption de la circulation sanguine cérébrale et qui est provoqué par un infarctus du parenchyme cérébral par suite de l'obstruction d'un vaisseau ou par une hémorragie entraînant des lésions irréversibles.

L'AVC est dit **ischémique** lorsqu'un vaisseau se bouche et entraîne une mauvaise perfusion **prolongée** des tissus cérébraux. Il peut être dû à l'obstruction d'une artère ou bien plus rarement à l'obstruction d'une veine provoquant une stase du sang.

Par opposition, l'**accident ischémique transitoire** ou **AIT** a lieu lors d'une hypoperfusion **transitoire** d'une zone du cerveau. Les symptômes se manifestent transitoirement durant la période d'hypoperfusion et s'arrêtent lors de la thrombolyse spontanée ou thérapeutique. La période d'hypoperfusion est trop courte pour provoquer un infarctus du tissu cérébral et donc des séquelles sur le long terme. Cliniquement, il est défini par un déficit neurologique transitoire inférieur à 24h mais la majorité des AIT se résolvent en moins de 30 min.

On appelle **hémorragique** les AVC provoqués par un saignement spontané et non traumatique dans le parenchyme cérébral.

**L'impact des AVC dépend également du territoire de vascularisation des vaisseaux impliqués. Les vaisseaux et leurs territoires sont détaillés dans le Cahier de vascularisation des TP de Neuroanatomie.*

4.2 Lésion ischémique

Les infarctus cérébraux ischémiques représentent 80% des **accidents vasculaires cérébraux (AVC)**, les 20% restants étant d'origine hémorragique. Les AVC concernent > 15'000 personnes par an en Suisse et représentent la 3^{ème} cause de décès chez les personnes de > 60 ans dans les pays industrialisés.

4.2.1 Etiologies

Les **AVC ischémiques** peuvent avoir plusieurs étiologies :

1. artérielle :

- Macroangiopathie : Athérosclérose (sténose, thrombose ou embolie à partir d'une plaque d'athérome), dissection
- Embolie d'origine cardiaque (cardiopathie fonctionnelle type fibrillation auriculaire ou morphologique type endocardite)
- Maladie des petites artères (microangiopathie ou lacune)

- Causes rares : coagulopathies acquises ou congénitales, hémopathies, maladies métaboliques (mitochondriopathie)

2. veineuse :

- Plus rarement une thrombose veineuse cérébrale est à l'origine de l'AVC (0.5 à 1% des AVC)

80 % des AVC ischémiques sont causés par des embolies. Des caillots sanguins, ou des débris qui se sont détachés d'une plaque d'athérome dans la paroi d'un des gros vaisseaux extracrâniens sont transportés par la circulation sanguine jusqu'au cerveau, où ils se logent dans la lumière d'une artère terminale fonctionnelle. Dans de rares cas, des embolies provenant de la circulation veineuse périphérique sont transportées par la circulation sanguine dans le cerveau (embolies dits paradoxaux, survenant en cas de persistance du foramen ovale).

L'**infarctus hémodynamique** est une autre cause d'infarctus, due à une chute critique de la pression de perfusion dans un segment artériel distal à la suite d'une **sténose** plus proximale. De tels événements se produisent généralement dans les territoires des artères longues et perforantes situées dans la substance blanche cérébrale. Il a été démontré que l'incomplétude du cercle de Willis due à l'hypoplasie ou à l'absence de certains des segments artériels qui le composent est une condition préalable à la survenue d'un AVC hémodynamique. L'infarctus hémodynamique est beaucoup plus rare que l'infarctus embolique et provoque souvent un déficit neurologique fluctuant, correspondant aux fluctuations du débit sanguin dans le segment artériel poststénotique.

Les **infarctus lacunaires** sont causés par des **modifications microangiopathiques** des petites artères avec un **rétrécissement progressif de la lumière** et une **occlusion ultérieure**. Le facteur de risque le plus important est l'hypertension artérielle, qui entraîne une hyalinose de la paroi vasculaire des petites artères. Les artères perforantes, telles les longues et fines artères lenticulostriées, sont le plus souvent impliquées ; ainsi, l'infarctus lacunaire se produit fréquemment dans la capsule interne, les ganglions de la base et la substance blanche hémisphérique.

4.2.2 Physiopathologie

Concept de perfusion cérébrale

La perfusion cérébrale (PC) correspond à la microcirculation. Elle apporte des substrats énergétiques (oxygène et glucose) aux neurones en fonction du métabolisme local. Le débit sanguin cérébral (DSC) représente 15% du débit sanguin cardiaque, soit au moins 50 ml/min/100g de tissu cérébral. Il varie en fonction des structures. Par exemple, dans la substance grise il est 2-3 x plus fort que dans la substance blanche (80 ml/100g/mn dans la substance grise 20 ml/100g/mn dans la substance blanche).

Régulation du débit sanguin cérébral

En raison de la capacité limitée de stockage des substrats et du taux métabolique élevé du tissu cérébral, la régulation précise du débit sanguin cérébral (DSC) est essentielle au maintien d'un apport constant de nutriments et d'oxygène au cerveau. Des réductions substantielles du DSC entraînent

rapidement une perte de conscience et, si elles sont maintenues, des lésions cérébrales et la mort s'ensuivent. Le contrôle rigoureux du DSC fait intervenir un large éventail de mécanismes de régulation qui se chevauchent et qui, ensemble, assurent un apport optimal d'oxygène et de nutriments. Le fait que ces mécanismes soient présents et en grande partie propres au système vasculaire cérébral n'enlève rien à l'importance du maintien du contrôle cardiovasculaire systémique.

Les régulateurs du débit sanguin cérébral sont entre autres :

- **Les gaz sanguins (P_{aCO_2} > P_{aO_2}) et pH**

La perfusion cérébrale est très sensible aux changements de la pression partielle en dioxyde de carbone (P_{aCO_2} , mesurée de manière indirecte par la concentration d'ions H^+ dans le LCR). Une augmentation de la P_{aCO_2} induit une vasodilatation.

- Le système vasculaire est sensible à l'hypoxie, mais seulement en dessous d'une P_{aO_2} de ~50 mmHg. La réponse est liée à la P_{aCO_2} : l'hypercapnie augmente et l'hypocapnie diminue la sensibilité du système vasculaire cérébral à l'hypoxie. Une diminution de la P_{aO_2} induit une vasodilatation.

- **Le métabolisme cérébral**

Le couplage neurovasculaire est le produit de la relation anatomique et métabolique entre les neurones, les cellules gliales et les artéioles pénétrantes corticales qui constituent ensemble l'unité neuro-glio-vasculaire (cf. Cours Architecture cérébrale). Un couplage robuste entre l'activation neuronale et le DSC régional est impliqué dans la réponse aux stimuli systémiques, comme l'hypoxémie.

- **L'innervation sympathique et parasympathique**
- **L'innervation sensitive trigéminal (CGRP, substance P, ...)**
- **Les mécanismes endothéliaux (NO, endothéline, TXA2, ...)**
- **Le tonus myogénique**

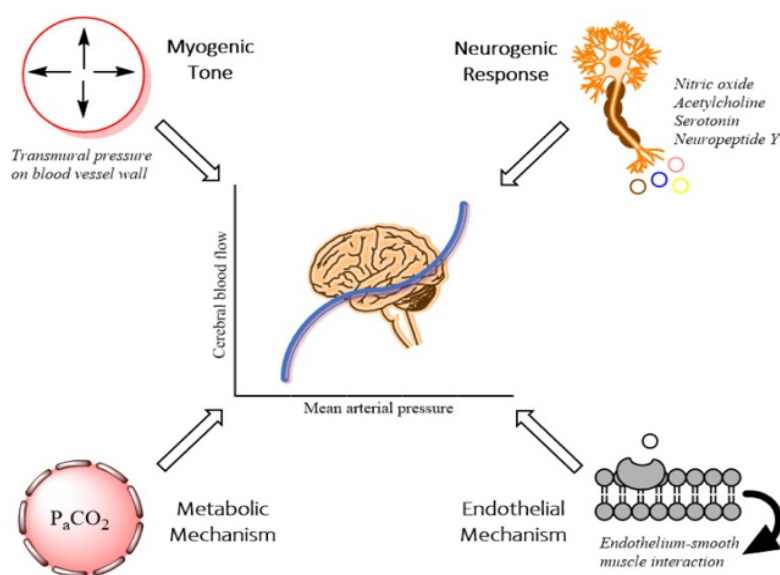


Fig. 30 : Illustration de certains mécanismes intervenant dans la régulation du débit sanguin cérébral.

Tirée de Physiology, Cerebral Autoregulation, A. Silverman, N. H. Petersen, 2023 (StatPearls)

La régulation du DSC ne doit donc pas être considérée comme limitée aux mécanismes internes du crâne. Il s'agit plutôt d'un **processus intégratif** qui implique l'influence marquée des **échanges gazeux pulmonaires** et de la **fonction cardiovasculaire**, en plus des **médiateurs intracrâniens de la résistance** des vaisseaux cérébraux (et donc du débit).

La **pression de perfusion cérébrale** (PPC) correspond à la différence entre la **pression artérielle moyenne** (PAM) et la **pression intracrânienne** (PIC) :

$$PPC = PAM - PIC$$

Autorégulation cérébrale

L'autorégulation cérébrale peut être définie comme un « mécanisme homéostatique qui consiste en la capacité intrinsèque du lit cérébro-vasculaire à maintenir un débit sanguin cérébral constant face aux modifications de la pression artérielle ». Les différents mécanismes qui interviennent ne permettent pas de maintenir entièrement stable le DSC, mais ils permettent de compenser partiellement des fluctuations de la pression de perfusion. En conditions normales chez une personne non-hypertendue la perfusion cérébrale reste constante malgré le changement de la pression artérielle systémique, entre 60 et 150 mmHg. Une augmentation de la tension artérielle (TA) provoque une vasoconstriction cérébrale et une baisse de la TA une vasodilatation. Pendant l'ischémie, il y a perte de l'autorégulation de la perfusion cérébrale.

Vulnérabilité des neurones à l'ischémie

Le cerveau est particulièrement vulnérable à l'ischémie. L'interruption complète de la circulation sanguine dans le cerveau pendant seulement 5 minutes déclenche la mort neuronale alors qu'il faut 20 à 40 minutes d'ischémie pour tuer les myocytes cardiaques ou les cellules rénales. Comment expliquer cette vulnérabilité particulière ?

D'une part, la vulnérabilité des tissus aux dommages ischémiques reflète leur taux métabolique élevé. Bien que le cerveau humain ne représente qu'environ 2,5 % du poids corporel, il utilise 25 % du métabolisme basal. La dépendance au glucose comme substrat énergétique est quasi exclusive alors que les réserves cérébrales de glucose ou de glycogène sont très limitées.

D'autre part, les mécanismes intrinsèques de signalisation cellulaire et intracellulaire du cerveau, normalement responsables du traitement de l'information, deviennent nuisibles dans des conditions ischémiques, accélérant la défaillance énergétique et renforçant les voies finales qui sous-tendent la mort cellulaire ischémique dans tous les tissus. Deux éléments clés jouent un rôle essentiel dans ce processus : « **la dépolarisation anoxique** » et **l'excitotoxicité du glutamate**.

L'**excitotoxicité** est le processus pathologique par lequel les cellules nerveuses sont endommagées et tuées lors d'une **stimulation excessive** par des neurotransmetteurs tels que le **glutamate** et des substances similaires. Cette mort neuronale excitotoxique est impliquée dans les lésions de la moelle épinière, les accidents vasculaires cérébraux, les traumatismes cérébraux, l'épilepsie et les maladies neurodégénératives du système nerveux central telles que la sclérose en plaques, la maladie d'Alzheimer, la sclérose latérale amyotrophique, la maladie de Parkinson, la maladie de Huntington et le sevrage alcoolique.

La **libération excessive de glutamate déclenche une surcharge de Ca^{2+} intracellulaire** par l'intermédiaire des récepteurs NMDA et des canaux Ca^{2+} voltage-dépendant. Cet **excès de Ca^{2+}**

intracellulaire renforce encore la cascade d'**excitotoxicité** (voir ci-dessous) et est elle-même toxique pour la cellule, entraînant finalement la **mort cellulaire**.

**Cf Cours 1 « Architecture du système nerveux » pour l'explication détaillée des mécanismes de l'excitotoxicité au glutamate.*

Effecteurs de lésions (mort cellulaire) : radicaux libres et enzymes cataboliques

L'excès de Ca^{2+} intracellulaire entraîne les événements suivants, qui sont largement interactifs et surviennent de manière assez concomitante :

- **Génération d'espèces réactives de l'oxygène (ROS)**
- **Dommages aux mitochondries et à l'ADN.** La phase tardive de l'influx de calcium entraîne une surcharge calcique mitochondriale et des dommages aux acides nucléiques. Le calcium génère du NO et des ROS en activant des enzymes comme les phospholipases, les endonucléases et les protéases.
- **Apoptose médiée par le glutamate**
- **Dépolarisation péri-infarctus** (comme décrits plus haut)
- **Surexpression et sous-expression de certains gènes**

L'importance de la circulation collatérale

L'évolution dans le temps et l'étendue de l'œdème cérébral parenchymateux dépendent non seulement de la perméabilité du ou des vaisseaux sanguins qui alimentent normalement la région cérébrale à risque, mais aussi de la disponibilité d'une circulation collatérale par d'autres voies. En général, les artères du cerveau sont des artères terminales fonctionnelles : les voies collatérales ne peuvent normalement pas fournir suffisamment de sang pour soutenir le tissu cérébral distal d'une artère soudainement occluse. Toutefois, si une artère se rétrécit très lentement et progressivement, la capacité de la circulation collatérale peut augmenter. Les collatérales peuvent souvent être "entraînées" par une hypoxie tissulaire chronique et légère, au point de pouvoir répondre aux besoins énergétiques des tissus même si l'apport artériel principal est bloqué pendant des périodes relativement longues. L'infarctus est alors beaucoup plus petit et le nombre de neurones perdus beaucoup plus faible que si la même artère était soudainement occluse à partir d'un état de perméabilité normale.

L'apport sanguin collatéral peut provenir de l'anneau anastomotique basal des vaisseaux (**cercle de Willis**) ou des **anastomoses leptoméningées** superficielles des artères cérébrales. En règle générale, la circulation collatérale est meilleure à la périphérie d'un infarctus qu'en son centre. Le tissu cérébral ischémique situé à la périphérie qui risque de mourir (infarctus) mais qui, grâce à la circulation collatérale, n'a pas encore subi de dommages irréversibles, est appelé **pénombre de l'infarctus**. Le sauvetage de cette zone est l'objectif de toutes les formes de traitement de l'AVC aigu, y compris le traitement thrombolytique.

5. Lexique

AGRAPHIE : incapacité à écrire

ALEXIE : incapacité à lire

APHASIE : trouble du langage par atteinte des capacités à produire et/ou comprendre un discours. Le patient ne parvient pas à communiquer de manière sensée.

CLONUS : Contraction involontaire et rythmique répétée d'un muscle provoqué par son étirement, causé par une atteinte du TCS.

DIFFUSION DU RÉFLEXE : Le réflexe est diffusé sur d'autres régions que la zone réflexogène
Par exemple, lorsque le clinicien recherche un réflexe ostéo-tendineux, le réflexe est déclenché sur la région concernée mais aussi sur d'autres segments du même membre ou sur le membre controlatéral. Il s'agit d'un signe clinique d'une atteinte du TCS.

DYSARTHRIE : défaut dans la capacité à articuler dû à un déficit moteur au niveau des muscles du larynx, pharynx, de la bouche et de la langue sans impacter la capacité à communiquer.

DYSPHONIE : altération de la voix, qui concerne son intensité, sa hauteur et son timbre. Voix enrouée.

ECHOLALIE : Répétition automatique des derniers mots de l'interlocuteur.

HÉMIPLÉGIE : Paralysie de l'hémicorps. Elle peut toucher la face, le membre supérieur et le membre inférieur ipsilatéral. Quand la paralysie est partielle, on parle d'hémi-parésie.

MONO- : qui touche un seul membre ou un seul groupe musculaire.

PALSY : terme général pour parler des paralysies et des parésies.

PARA- : qui touche la moitié inférieure du corps

PARALYSIE : perte de la motricité d'une partie du corps

PARAPHASIE PHONÉMIQUE : transformation d'un mot par un autre qui ressemble au niveau du son.
Par exemple : nommer du savon « salon »

PARAPHASIE SEMANTIQUE : remplacement d'un mot par un autre dont la signification peut être proche. *Par exemple : utiliser le mot « épine » pour nommer les aiguilles d'une montre*

PARÉSIE : paralysie incomplète

PLÉGIE : suffixe pour désigner une paralysie complète de la partie du corps touché.

QUADRI- : qui touche les 4 membres

RÉFLEXES ABDOMINAUX CUTANÉS : le réflexe abdominal cutané est un réflexe provoqué en caressant les quadrants abdominaux avec un porte-coton en bois. Ce réflexe est aboli en cas de syndrome pyramidal. En effet, la réponse normale à la suite de la stimulation de l'abdomen devrait être une contraction des muscles abdominaux déplaçant l'ombilique vers la zone caressée. Le réflexe abdominal cutané peut également être aboli en cas d'obésité ou de laxité des muscles (grossesse)

RÉFLEXES POLYCNÉTIQUES : le polycinétisme peut être déclenché à la suite d'une recherche d'un réflexe ostéotendineux ; plusieurs réponses motrices se succèdent suite à un seul stimulus jusqu'à entraîner un clonus inépuisable.

SYNDROME PYRAMIDAL : ensemble des signes et symptômes causés par une atteinte du tractus pyramidal (au sens large)

Il est caractérisé par des signes déficitaires ainsi que des signes de spasticité.

Signes cliniques :

- Parésie musculaire
- Hypotonie - Hypertonie :
 - Pendant les premières phases de l'atteinte une hypotonie est établie
 - Progressivement une hypertonie spastique s'établit sur le territoire musculaire concerné
- Anomalie des réflexes ostéotendineux : Aréflexie - Hyperréflexie
 - Pendant les premières phases de l'atteinte on observe une abolition des réflexes ostéotendineux
 - Progressivement une hyperréflexie s'installe, avec des réflexes ostéotendineux vifs, diffus et polycinétiques
- Signe de Babinski :
 - Extension du gros orteil lors de la recherche du réflexe cutané plantaire
- Signe de Hoffman :
 - Flexion du majeur lors d'application de pression vive sur l'ongle
- Abolition des réflexes cutanés abdominaux

TETRA- : qui touche les 4 membres