

UE / ENSEIGNANT : UE 21 / ZAGNOLI

DATE : 02/12/24

GROUPE : Maëlys LE BOZEC, Emma BAUR (et Émilie UBY quelque part en Roumanie (tu nous manques))

REMARQUES : Il a traité plus de parties que l'année dernière. Il a passé beaucoup de temps sur les mouvements anormaux, et a été plus vite sur les syndrômes cérébelleux et parkinsonien. Bon courage pour les semaines à venir ;))

Mouvements anormaux / Sd extrapyramidal / Sd cérébelleux

Partie 1 : Le syndrome cérébelleux

Introduction

A) Généralités	4
B) Anatomie cérébelleuse	4
1) Lobe flocculo nodulaire	
2) Cervelet médian	
3) Cervelet intermédiaire	
4) Cervelet latéral	
C) Les rôles du cervelet	7
I) Sémiologie cérébelleuse	7
A) Syndrome cérébelleux statique	7
1) Troubles de l'équilibre	
2) Oculomotricité	
3) Autres signes	
B) Syndrome cérébelleux cinétique	10
1) Syndrome cérébelleux cinétique spatial	
2) Syndrome cérébelleux cinétique temporel	
Conclusion sur le syndrome cérébelleux	11

Partie 2 : le syndrome parkinsonien

I) Fonctionnement	12
II) SD extrapyramidal	14
A) Clinique : la triade symptomatique	
1) Hypertonie	
2) Akinésie	
3) Tremblement	
B) Signes associés	
C) Etiologies	
D) Complications motrice	16

Partie 3 : Mouvements anormaux : 16

I) Introduction	16
A) Vidéos	
B) Rappels anatomiques/ physiologiques	
C) Définition	
II) Sémiologie	18
Interrogatoire	
III) Les différents mouvements +++++	18
A) Mouvements rythmés réguliers	
1) Tremblement de repos	
2) Tremblement d'attitude et d'action	
3) Tremblement intentionnel	
4) Autres tremblements	
B) Mouvements non rythmés irréguliers lents	
1) Dystonie	
2) Athétose	
3) Syndrome des jambes sans repos	
C) Mouvements non rythmés irréguliers brusques et brefs	
1) Myoclonies	
2) Tics	
3) Chorée (danse en grec)	

4) Dyskinésies

5) Ballisme ou hémiballisme (rares)

D) Mouvements psychogènes

IV) Conclusion

Partie 1 : Le syndrome cérébelleux

Introduction

A) Généralités

Un même mouvement peut être brusque ou précis, cela est dû à la présence de régulateurs en dérivation:

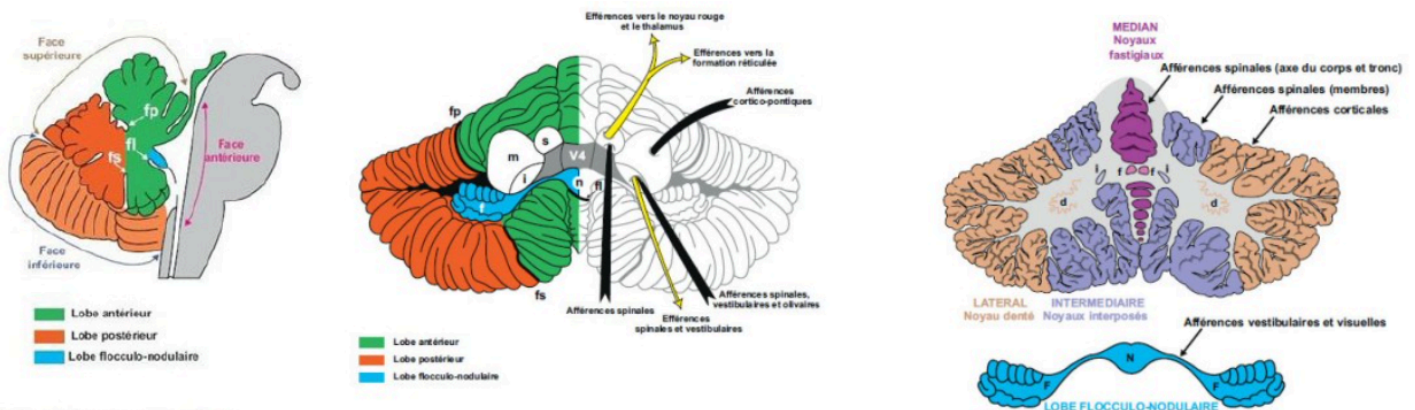
- Système extrapyramidal : mouvements automatiques de faible amplitude, lents
- Cervelet : rôle dans la motricité, l'équilibre, mouvements rapides, de précision

Ce dernier joue un rôle dans le **contrôle du mouvement volontaire**, et possède un rôle moteur dans :

- Le maintien de l'**équilibre**
- La régulation du **tonus**
- La **coordination** de l'action volontaire (accélération et frein)
- La **programmation motrice** (anticipation du mouvement)
- **Apprentissage** moteur
- **Mémorisation** des mouvements rapides

Il possède aussi un rôle non moteur cognitif.

B) Anatomie cérébelleuse



Lobe Ant: sensori moteur
Lobe Post: cognitif

Il est situé en arrière du TC. Morphologiquement, on lui distingue 3 lobes :

- 2 hémisphères
- le vermis central les reliant
- mais aussi cortex, substance blanche, noyaux gris...(comme dans l'encéphale)
- lobes antérieur / postérieur et flocculo nodulaire

Au niveau fonctionnel : 4 autres parties:

- Cervelet latéral
- Cervelet intermédiaire
- Cervelet médian
- Lobe flocculo nodulaire

Chaque lobe contient du cortex et des noyaux gris centraux du cervelet (voies d'entrée et de sortie)

1) Lobe flocculo nodulaire

Il permet le contrôle de l'équilibre axial (càd dans l'axe du corps : cuisse hanche et épaules).

Composante statique

Partie la plus primitive du cervelet (archéocervelet). Il possède un rôle dans l'équilibration, il est en lien étroit avec les noyaux du vestibule et les noyaux oculomoteurs (je sais où est mon corps, je connais l'espace qui m'entoure).

Afférences : noyaux vestibulaires + corps géniculé latéral + colliculus

Efférences:

→ Poursuite: noyau vestibulaire médian + faisceau longitudinal médial

→ Equilibre postural: noyau vestibulaire latéral, motoneurones des extenseurs du rachis

Une lésion peut entraîner des vertiges et des troubles de l'équilibre. Il permet d'intégrer la proprioception.

2) Cervelet médian

Il permet le contrôle des muscles proximaux et axiaux : érection du rachis et maintien de la tête.

Rôle dans l'équilibre, le contrôle du tonus des muscles de l'axe du corps donc de la posture. Si il y a une lésion, le patient est instable avec des troubles de la coordination et de la statique. Il joue aussi un rôle dans les saccades oculaires.

Afférences: MS = proprioception, réticulée du TC (convergence d'infos spinales, oculaires)

Efférences:

- vestibulo spinale (muscles paravertébraux et proximaux pour l'équilibre postural)
- réticulo spinale (tonus)
- réticulo pontin (noyaux oculomoteurs : saccades)

Le cervelet médian régule surtout la **posture**, que la tête soit dans l'axe du corps, et le contrôle du **mouvement de la tête et des épaules**.

Une atteinte du cervelet médian entraîne une perte de proprioception : le cervelet reçoit les informations proprioceptives mais ne sait pas qu'en faire. Cela donne lieu à une oscillation incessante et une correction du mouvement.

Ce traitement de l'information se fait même les yeux fermés car l'équilibre provient de 3 sources d'informations:

- Visuelles
- Auditives (oreille interne)
- Proprioceptives

Si les informations reçues sont incohérentes on en ressent les conséquences (chute, mal de mer, gens pseudo ébriés)

3) Cervelet intermédiaire

Il permet la régulation du mouvement volontaire des membres. (en particulier en proximal)

Il projette sur les noyaux interposés (emboliforme + globuleux). Il a une action sur la coordination des mouvements amples et le tonus, il reçoit les infos (où est mon épaule, où est mon coude), puis il coordonne l'action motrice pour que ce soit cohérent avec la position des membres.

Afférence spinale : proprioception (information sur l'exécution en cours). Il joue un rôle dans la précision du mouvement (par exemple caresser la joue ou donner une claque)

Efférence 1 : noyau ventro latéral thalamique et cortex moteur

Il joue un rôle dans la synchronisation et la fluidification du mouvement. En cas de dysfonctionnement les mouvements sont brusques ou freinés trop tôt.

Ajustement de la cinétique du mouvement par activation de l'agoniste puis de l'antagoniste.

Efférence 2: réticulée qui confère un rôle dans le tonus

4) Cervelet latéral

Il permet la programmation du mouvement fin, le mouvement distal.

Correspond au noyau dentelé et coordonne l'ensemble des mouvements des membres.

Afférence 1: cortex cérébral et noyaux du pont

Efférences: vers le thalamus et le cortex

Il reçoit une copie de l'ordre moteur adressée par le cortex cérébral. Son rôle est de s'assurer que le mouvement s'exécute comme prévu.

Il peut aussi programmer le mouvement qui suit (lors de la marche anticipation du mouvement suivant) Quand jambe droite fléchie prête à être posée, la gauche tendue, le cervelet anticipe la pose du pied pour la suite des mouvements. Pareil pour rattraper une balle en calculant la force nécessaire pour l'attraper et savoir quelle trajectoire elle va prendre pour placer son bras au bon endroit.

Afférence 2: cortex cérébral, olive bulbaire: voie de l'apprentissage. Le cervelet induit l'apprentissage et le progrès après répétition du mouvement via des afférences du cortex et de l'olive bulbaire.

Si cette partie du cervelet est atteinte on aura une marche hésitante.

Donc le cervelet latéral permet les mouvements fins et rapide, précis (prendre une pièce de monnaie sur une table, saisir un verre d'eau).

C) Les rôles du cervelet

Lobe flocculo nodulaire : équilibre, composante statique

Cervelet médian : tonus et posture

Cervelet intermédiaire : coordination du mouvement

Cervelet latéral : anticipation du mouvement / apprentissage moteur / mémorisation des mouvements rapides

Quand quelqu'un nous lance une balle de tennis, on calcule la trajectoire de la balle et on tend le bras pour avoir directement la balle. Automatiquement, le bras se met au point d'intersection entre balle et point référentiel du corps

Si maintenant au lieu d'une balle de tennis, on nous lance une balle de pétanque : le cervelet permet le **réglage du tonus musculaire** pour avoir un mouvement adapté

Il permet aussi de **coordonner la séquence du mouvement** (ouvrir les doigts en attendant la balle et tout de suite refermer le point quand contact avec la balle). Enfin, il permet de corriger les erreurs (si charge lourde à laquelle on s'attend pas et qui nous fait partir en arrière, le cervelet corrige et remet plus de tonus dans tous le corps pour repartir en avant)

I) Sémiologie cérébelleuse :

2 composantes dans l'atteinte cérébelleuse :

• **Atteinte statique**: touche équilibre / posture / marche.

- Troubles de l'équilibre : la posture et marche deviennent instables, danse des tendons

- Troubles du tonus

- Oculomotricité: saccades difficiles (regarder à gauche puis à droite provoque le déséquilibre) / poursuites (atteinte = nystagmus)

→ Concerne le cervelet médian + le lobe flocculo-nodulaire pour le **tonus et l'équilibre**

• **Cinétique:**

- Spatiale: dysmétrie (mouvement imprécis, hypermétrie, le mouvement va trop loin) lors d'une épreuve doigt-nez / asynergie (trouble d'association des mouvements élémentaires agonistes / antagonistes)

- Temporelle:

▸ **Adiadococinésie** = On fait les "marionnettes" mais pas coordonné entre les deux mains.
→ difficulté à l'exécution rapide de mouvements alternatifs: asynergie agoniste/antagoniste (test des marionnettes). Les patients atteints de Sd cérébelleux feront un geste précis "à tâton", ils devront s'y reprendre à plusieurs fois.

▸ → **Diadococinésie** = capacité à faire un mouvement de "ainsi font font font" (les petites marionnettes)

▸ **Dyschronométrie** = difficulté à la synchronisation et coordination des mouvements simultanés ex : demander au patient de mettre les deux index sur le bout du nez en même temps, il n'y arrive pas).

▸ → Cervelet latéral et intermédiaire pour la **programmation et la régulation**

RECAP :

CINETIQUE	STATIQUE
Spatiale : - Dismétrie - Asynergie	Équilibre : - posture - marche
Temporelle : - Adiadococinésie - Dyschronométrie	Tonus
Latéral + intermédiaire : - programmation + régulation	Oculomotricité : - saccades - poursuite
	Médian + flocculo nodulaire - Tonus + équilibre

A) Syndrôme cérébelleux statique

1) Troubles de l'équilibre

Station debout :

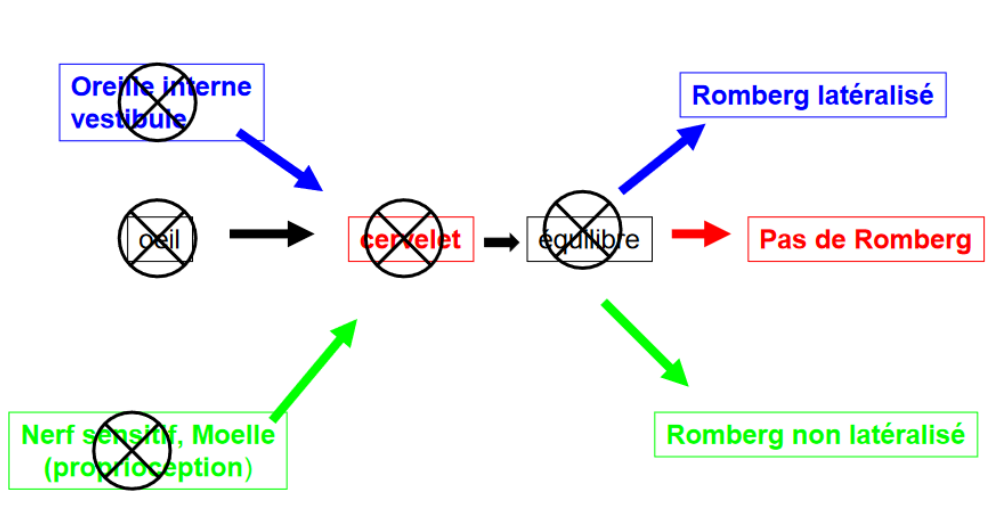
- oscillations
- danse des tendons en position debout sur les 2 jambes : les patients sont en permanence en correction de leur oscillation, donc ils contractent tour à tour une jambe, puis l'autre, ce qui donne cette impression de "danse" : contraction des tendons ant).
- Pas de signe de Romberg.

Signe de Romberg (passé vite car on coco déjà) (Aggravation de la perte de l'équilibre quand on ferme les yeux) : Image schéma : Cervelet reçoit infos visuelles, de l'oreille interne (vestibule) et de la proprioception. En cas de déficience de l'oreille interne vestibulaire, si le patient ferme en plus les yeux → perte d'équilibre, puisqu'il ne s'appuie que sur sa proprioception.

Si il est latéralisé, c'est en général d'origine vestibulaire.

Si il est non latéralisé (vers l'avant/arrière), c'est un défaut de proprioception.

Si le cervelet est de base problématique, on aura une perte d'équilibre peu importe l'état de la proprioception, de la vision, ou du vestibule → Pas de signe de Romberg.



Marche: elle sera pseudo-ébrioise

- bras balancier
- ataxie à la marche en ligne (déséquilibre)

- augmentation du polygone de sustentation (écarte les membres sup et inf) (marche ébrieuse = qui part de travers)
- marche talonnante (on pose le talon avant les orteils, marche saccadée qui s'entend)
- mise en route hésitante

2) Oculomotricité

Trouble des **saccades** / **oscillations hypo** ou **hypermétriques** / **nystagmus** (horizontal peut être congénital mais vertical toujours pathologique central) / **opsoclonus** (secousses importantes incontrôlables du globe oculaire dans toutes les directions)

Opsoclonus : grands mouvements des yeux dont les patients ont conscience

Nystagmus : mouvements plus petits dont les patients n'ont pas conscience

3) Autres signes

- Dysarthrie : voix scandée (très hésitante passe du très fort au chuchotement), explosive car irrégulière (agoniste et antagoniste déphasés, n'arrive pas à régler de manière harmonieuse sa voix) → dû aux cordes vocales qui ne se coordonnent pas.
- Hypotonie : atteinte réticulo spinale, cervelet médian (ROT rotulien **pendulaire** → la jambe continue à balancer légèrement)

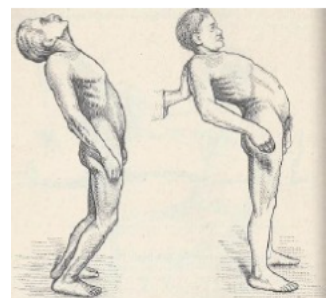
B) Syndrome cérébelleux cinétique

1) Syndrome cérébelleux cinétique spatial

On demande au patient de réaliser des gestes pour mettre en avant :

- **Dysmétrie :**

- Hypermétrie : (épreuve du chausson: demander au patient de mettre ses chaussons, a du mal à viser)
- Talon-genou : descend sur la jambe en zigzagant si atteinte
- Doigt/nez : hypo ou hypermétrie, le patient va taper sur sa joue au lieu de son nez ou même toucher dans le vide à côté de son visage.
- Pronation : tendance à hyperpronation du côté atteint lorsque le patient tend les bras
- Epreuve des traits : tracer un trait entre 2 barres verticales
- Poursuite de cible : suivre le déplacement
- Décomposition : altération de la vitesse et de la direction du mouvement (verre d'eau ou tirer une ligne entre 2 traits verticaux)



- **Asynergie** = Incapacité à coordonner l'ensemble des mouvements, par incoordination des groupes musculaires impliqués dans le mouvement.

- Au lever: décollement des talons
- A l'accroupissement: pas de décollement des talons

Si on penche le patient en arrière il ne plie pas les genoux ni le bassin donc il va tomber.
En mettant le pied sur une chaise: décomposition du mouvement

2) Syndrome cérébelleux cinétique temporel

- **Dyschronométrie** : mettre les deux index en même temps sur le bout du nez. Retard au déclenchement et à l'arrêt du mouvement (Stewart-Holmes).
- **Adiadococinésie** : mauvaise coordination des mouvements alternatifs rapides = mvt de marionnettes (= alternance de mvt de pronation/supination). Mauvaise coordination entre muscles agonistes et antagonistes.
- **Tremblements d'action** : traduit un trouble du tonus. Ce sont des oscillations relativement régulières autour d'un point d'équilibre (parasitent le geste à l'approche du but), se prolongent quand le but est atteint (bretteur de Garcin), discontinuité du mouvement.

Conclusion sur le syndrome cérébelleux

- Fréquent
- Statique: trouble de l'équilibre / tonus / oculomotricité
- Cinétique: trouble de la programmation / régulation / coordination (spatiale / temporelle)

Les 9 Étiologies très diverses du syndrome cérébelleux: (D'après le prof, en neuro : toujours 9 étiologies pour un Sd)

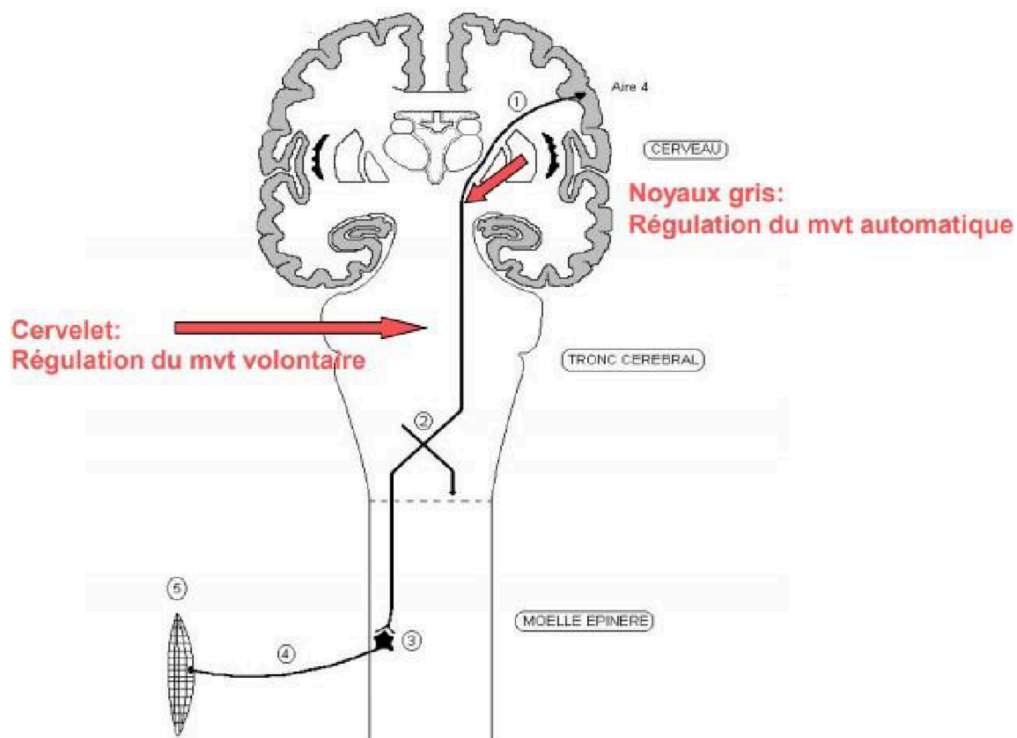
- **Vasculaire** : AVC (début brutal du syndrome)
- **Inflammatoire** : SEP, installation sur quelques jours
- **Tumoral** : très progressif
- **Toxiques** : Alcool...
- **Métabolique** : thyroïde, carence vitaminique...
- **Infectieux** : méningites, abcès, varicelle ...
- **Traumatique** : TC
- **Dégénératif** : atrophie spontanée idiopathique
- **Génétique** : atrophie cérébelleuse d'origine familiale par exemple

Pas de traitement médicamenteux pour les syndromes cérébelleux mis à part la kiné et la rééducation. Les atteintes cérébelleuses récupèrent bien notamment avec la duplication des programmes.

Bonne récupération des lésions cérébelleuses focales, la récupération est moins bonne pour les atteintes dégénératives, ou certaines atteintes toxiques.

Partie 2 : Le syndrome parkinsonien / extra-pyramidal

I) Fonctionnement



La voie pyramidale permet la motricité **volontaire**. La voie extrapyramidale **régule** les **mouvements automatiques** (mémoire procédurale), non ordonnés par le cortex moteur. Ils représentent près de 90% des mouvements que nous effectuons (cligner des yeux, conduire, faire du vélo, le balancement des bras, déglutition, remettre sa mèche en place...≠ respiration = mouvement végétatif).

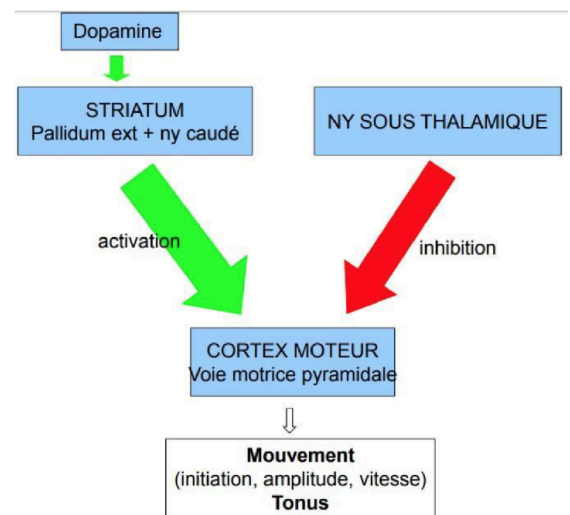
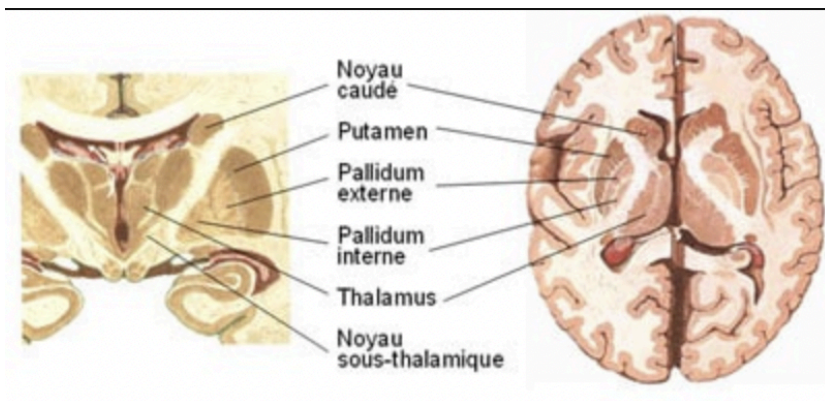
Cette voie extrapyramidale est régulée par 2 systèmes :

- Les **noyaux gris centraux**, régulent les mouvements automatiques : ils apprennent et stockent des procédures, on parle alors de "mémoire procédurale". Elle n'est pas située dans le cortex mais dans les noyaux gris centraux. Cette mémoire est très solide, on ne l'oublie que très peu (comme faire du vélo par exemple).

- Le **cervelet**, qui est en dérivation sur la voie pyramidale qui contrôle les mouvements volontaires précis, rapides, **balistiques**. Ceux qui demandent de l'anticipation (ex : Tennisman qui frappe la balle). Il régule la motricité volontaire (mouvement souple qui peut accélérer ou ralentir de manière harmonieuse et non brutale).

On réserve cependant le terme de voie extrapyramidale à celle des noyaux gris centraux.

Les **noyaux gris centraux** sont représentés par le **thalamus**, le **striatum**, les **noyaux sous-thalamiques**, le **pallidum** (qui forme avec le putamen le noyau lenticulaire) et le **noyau caudé**. Ces noyaux sont groupés de façon structurelle et fonctionnelle.



La voie extrapyramidale fonctionne en **boucle physiologique ++** qui ressort vers le cortex. Cette boucle donne les ordres pour les mouvements automatiques. En cas de déficience de cette boucle, il n'y a plus de mouvements automatiques.

Cette boucle nécessite de la **dopamine +++** (c'est son carburant). Celle-ci est fabriquée dans les neurones (quelques dizaines de milliers de neurones) de la substance noire par le circuit nigro-striatum (ou locus niger). **S'il n'y a plus de dopamine**, alors il y a suppression des mouvements automatiques (**akinésie**), on parle de **Syndrome** extra-Pyramidal ou Parkinsonien. La **maladie** de Parkinson est une des causes du Sd extrapyramidal/parkinsonien. A l'inverse, s'il y en a trop, on a des mouvements anormaux.

La dopamine va agir différemment en fonction des noyaux de la voie pyramidale, qui se répartissent en deux systèmes (frein/accélérateur) :

- Le striatum, activateur du mouvement, est stimulé par la dopamine = favorise/renforce le mouvement

- Le noyau sous-thalamique, inhibiteur du mouvement, est inhibé par la dopamine = levée d'inhibition

-> il y a toujours des systèmes en équilibre dans le système nerveux

On peut donc en conclure que la dopamine est activatrice du mouvement involontaire : le mouvement est doublement facilité par la dopamine.

II) SD extrapyramidal

Un syndrome est un ensemble de signes (ce que constate le médecin) et de symptômes (ce dont se plaint le patient). On peut parler de syndrome extrapyramidal ou de syndrome Parkinsonien, ça revient à dire la même chose, mais le syndrome Parkinsonien est différent de la maladie de Parkinson qui n'est qu'une étiologie parmi d'autres du syndrome extrapyramidal.

De plus, son examen est purement sémiologique.

A) Clinique : la triade symptomatique

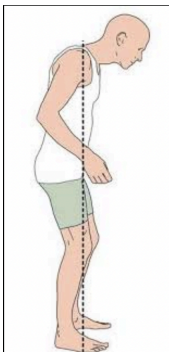
Hypertonie, akinésie, tremblement = TRIADE +++

On peut avoir les 3, uniquement des tremblements ou que akinésie + hypertonie, cela suffit pour poser le diagnostic.

1) Hypertonie

- **Augmentation du tonus musculaire** par les noyaux gris centraux : prédomine chez les muscles **fléchisseurs** (MS et MI) (ou « raccourcisseurs »), ce qui donne un aspect de patient replié sur lui-même, avec une posture en semi-flexion (doigts fléchis, dos vouté, tout est replié)

→ à la différence de l'**hypertonie pyramidale** dite "**plastique**" (hypertonie des fléchisseurs du MS mais des extenseurs du MI : marche en fauchage, jambe raide et les bras fléchis). Le patient n'en est pas conscient.



- **Rigidité** en « tuyau de plomb », qui est une résistance sans retour à la position d'origine du bras quand le praticien lâche la tension exercée.
- **Phénomène de roue dentée** :
 - L'hypertonie cède par à-coups : On sent une résistance, cette résistance a tendance à céder, on a l'impression de passer des crans, d'où la notion de roue dentée.
 - **Signe de Froment** : quand on demande au patient d'effectuer des mouvements volontaires avec un bras (ex : fermer le poing, plier le bras), l'**hypertonie augmente en controlatéral**. On le voit à l'examen, en serrant l'autre main, le défaut extra pyramidal va être plus présent du côté examiné. → **! à ne pas confondre avec le signe de Froment pour tester le nerf ulnaire** (cf. UE locomot' on serre un petit papier entre pouce et index.)

- **Exagération du réflexe de raccourcissement** : si on commence à fléchir passivement le bras du patient, il va continuer à le fléchir activement de façon involontaire

2) Akinésie

- **Raréfaction et difficulté du mouvement**, dû à la perte des mouvements automatiques
- **Lenteur** (bradykinésie)
- **Faible amplitude des mouvements** (hypokinésie) : marche à petits pas, demi-tours décomposés, perte du ballant des bras lors de la marche : bras semi-fléchis, asymétriques
- **Perte de l'initiative du mouvement et des automatismes.**
- **Perte de l'expressivité faciale** (les muscles de la face sont atones, air « bête »), le patient ne cligne plus des yeux, visage figé.

“Le Parkinsonien est condamné au mouvement volontaire”

3) Tremblement

- **De repos +++ = lorsque le membre n'est pas mis en jeu** (on l'observe quand il est assis ou allongé dans son lit, mais dès qu'il se lance à faire quelque chose, il ne tremble plus au niveau de la zone mobilisée, s'il tremble en voulant valider son ticket de bus ce n'est pas un syndrome parkinsonien) (peut être à la marche : la main tremble alors qu'elle n'est pas utilisée)
- Lent
- De faibles amplitudes
- Augmentent avec l'émotion et la fatigue (mais ce n'est pas un critère car cela concerne tous les mouvements anormaux)
- Touchent surtout les extrémités, et peuvent toucher le menton mais pas la tête (car elle n'est jamais au repos-> lutte continuellement contre l'effet de la pesanteur)
- **Peuvent être absents dans 1/3 des cas, peuvent apparaître lors de la forme grave et absents en début de maladie**
- Disparaissent pendant le sommeil

On peut réaliser plusieurs tests devant un parkinsonien : lui faire toucher avec son pouce les autres doigts, ou lui faire les mouvements de marionnette (= réaliser des pronations-supinations des avant-bras placés verticalement, mains dirigées vers le haut) on observe une adiadocosynésie= pas de coordination main G main D.

Opération possible pour les tremblements, installation d'électrodes pour stimulation.

B) Signes associés

- Douleur (hypertonie)
- Micrographie (écriture (geste automatique) qui rétrécit, diminue en amplitude)

- Hypophonie (débit de parole diminué et très bas) et dysarthrie

C) Etiologies

En cas de **symétrie** des symptômes, on peut déduire une origine iatrogène du syndrome (ex : prise de médicaments comme les neuroleptiques). Mais en cas **d'asymétrie** des symptômes, on peut suspecter une maladie de Parkinson.

“**Drapeaux rouges**” (formes particulières de la maladie de Parkinson)

- Sd cérébelleux, pyramidal, dysautonomie : Atrophie multi systématisées,
- Trouble cognitif précoce : Maladie du corps de Lewy

La maladie de parkinson a un diagnostic rapide : “diagnostic de salle d’attente”.

Vidéo : le patient perd le ballant d’un bras quand il marche, sa main est crispée, doigts fléchis, elle est au dessus du niveau de la poche quand il marche = légère flexion du bras → sd parkinsonien débutant

En conclusion :

-Triade symptomatique : => akinésies, hypertonie et tremblements complètes/incomplètes + asymétrie/symétrie

Maladie de Parkinson : les signes sont **ASYMÉTRIQUES**

Sd Parkinsonien ou extra-pyramidal (lié à les **neuroleptiques** par exemple) : **SYMÉTRIQUE**

-Tremblement pas toujours présent, il faut au moins les akinésies et l’hypertonie ensemble pour définir le syndrome extrapyramidal, contrairement au tremblement qui suffit à lui seul.

Les TTT ont bcp évolués : on arrive à rééquilibrer les synapses à DOPA, on opère les NGC avec pose d’électrode pour moduler le système de frein de mvmt ; mais malheureusement on enraye toujours pas cette maladie neurodégénérative qu’est Parkinson.

Partie 3 : Les mouvements anormaux

I) Introduction

A) Vidéos

1- Femme avec des mouvements involontaires, unilatéraux (latéralisés à gauche), irréguliers, assez amples (de torsion et de flexion) → **mouvement choréique** (impression de danse) = hémibalisme dû à un accident dans un noyau sous thalamique, qui limite le mouvement d’un seul côté

2- Personne qui **écrit avec des mouvements parasites, crispé** (beaucoup de mal à écrire, ne peut pas enchaîner avance par saccade) : il co-contracte excessivement ses agonistes et anti-agoniste du bras et de l'avant-bras → **spasmes de l'écriture = crampe de l'écrivain** par contracture focale de la main). On est dans le cadre d'un trouble du tonus (dystonie).

→ touche les professions qui écrivent beaucoup +++ demander le métier du patient (prof, écrivain, tik tokeur, boulanger...)

3- Patiente de 70 ans alitée avec un mouvement de repos involontaire, ample et régulier qui oscille autour d'une position d'équilibre, prédomine sur un hémicorps : ne correspond pas à un tremblement. Ça correspond à la **chorée**.

4- Femme qui cligne des yeux de **façon active et forcée** et a priori **involontaire** et a du mal à bien les ré-ouvrir. Ce n'est pas un tic car sinon on pourrait le contrôler pendant un certain temps, ici c'est totalement incontrôlable. Ce sont donc des spasmes des muscles palpébraux = **blépharospasmes**, dystonie faciale car la patiente n'a que cette atteinte.

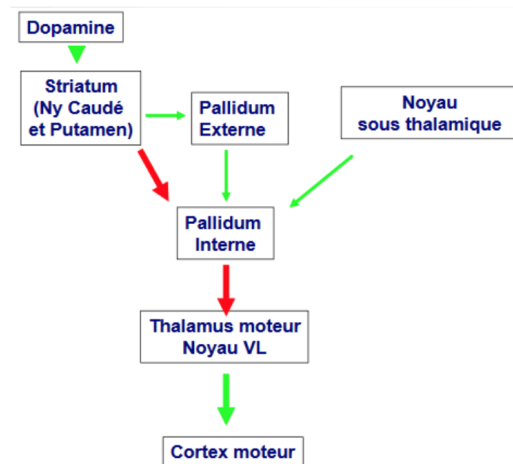
B) Rappels anatomiques/ physiologiques

Les noyaux gris centraux sont souvent en cause dans les problèmes de mouvement. En effet, ils communiquent entre eux puis envoient un message au cortex. -> Boucles physiologiques

La dopamine est un neurotransmetteur essentiel de la motricité.

Si il n'y en a pas assez, on ne bouge pas et inversement si il y en a de trop...

Les mouvements anormaux proviennent d'un déséquilibre entre la facilitation (activation par la dopamine) et l'inhibition (frein accentué par la dopamine également).



C) Définition

Un **mouvement anormal** est une activité (ou posture) motrice

- **involontaire**
- **incoercible** (impossibilité de s'empêcher de réaliser un mouvement)
- **persistante** ou **intermittente**
- survenant à **l'état de veille** (disparaît toujours pendant le sommeil)
- **majorée par le stress, la concentration et l'émotion.**

Il peut être discret (le patient tente de contenir le mouvement, mais s'il se concentre sur autre chose, le mouvement anormal reprend).

II) Sémiologie

Il faut caractériser :

- **Le siège du mouvement :**

- proximal / distal / global
- membres / face / axe (peuvent atteindre la main, les doigts comme les paupières ou le tronc..)

- **Le type de mouvement :** oscillations (oscillations régulières = tremblements) / reptations / secousses. seule chose à vraiment retenir +++

- **Le rythme** (rapide ou lent) , la **fréquence** (régulier, irrégulier ou anarchique) et la **durée** ++ (bref ou durable, intermittent ou persistant) (difficile à évaluer)

- **L'intensité du mouvement :** son amplitude et sa force

- **Sa symétrie ou non :** une symétrie peut évoquer une cause métabolique.

- Si le mouvement est **stéréotypé** (toujours la même chose comme dans les TIC)

- Le **contexte** : facteurs déclenchants ou calmants → très important

Interrogatoire

On cherche les **médicaments consommés** +++, surtout psychiatriques (neuroleptiques), les antécédents (méningite, AVC...) personnels et familiaux (chorée de Huntington...), **le mode d'installation**, le contexte psychologique (on peut avoir des mouvements d'origine psychogènes ou psychiatriques, on n'a pas de « lésions » physique = pas de causes organiques).

Il est très important de **savoir les ATCD médicamenteux**, surtout les neuroleptiques qui peuvent être source de tremblements de façon retardée...

Essayer de savoir si le patient a ou a eu un suivi psychiatrique, s'il a été un peu déprimé...

Demander au patient s'il a pris des **neuroleptiques** (responsables le plus souvent des mouvements anormaux) ne lui parlera pas forcément.

III) Les différents mouvements +++++ (le prof est fier de cette diapo)

La première question à se poser c'est : **est-ce régulier ou non ? +++**

Si mouvements rythmés réguliers, 2 hypothèses :

- **Tremblements** (le mouvement anormal le plus fréquent)

- **Myoclonies rythmées** ("vous pouvez les oublier"):

- Flapping tremor dans l'IHC (chutes brutales, de brèves durées et rythmiques du tonus des

muscles extenseurs de la main)

- Myoclonies du voile (voile du palais qui se contracte), petites secousses (très rare)

Les différents mouvements

- **Mouvements Rythmés Réguliers:**
 - Tremblements
 - Myoclonies Rythmées:
 - Flapping tremor ; Myoclonies du voile
- **Mouvements Non rythmés Irréguliers**
 - **Lents:**
 - Dystonie
 - Athétose
 - Syndrome des Jambes sans repos
 - **Brusques, Brefs:**
 - Myoclonies
 - Tics
 - Ballisme
 - Chorée

Si mouvements non rythmés irréguliers :

- Lents (presque plus un mouvement, plus une contracture) :
 - **Dystonie** (une sorte de position anormale où il n'y a quasiment plus de mouvement)
 - Athétose = forme de dystonie (reptation, mouvements lents, se voit moins aujourd'hui, on le voyait autrefois avec les Ictères nucléaires à la naissance : encéphalopathie)
 - Syndrome des jambes sans repos (on en entendra très souvent parler, sans jamais le voir puisque ça se produit la nuit...)
- Brusques/rapides et brefs :
 - **Myoclonies** (petites secousses musculaires entraînant un déplacement articulaire)
 - **Tics** (réguliers)
 - **Ballisme** (ample et anarchique) (exceptionnel)
 - **Chorée** (grands mouvements pluri directionnels)

A) Mouvements rythmés réguliers

Le tremblement (mouvement anormal le plus emblématique) : C'est une oscillation rythmique régulière autour d'une position d'équilibre de tout ou partie du corps. Il faut regarder quand le patient tremble pour définir le type.

Il en existe 3 types : repos / attitude / action

1) Tremblement de repos

On a un relâchement du ou des membres, ce tremblement est **régulier** et **lent** (4-7 Hz). Il touche préférentiellement, de façon asymétrique, les extrémités et les membres (mais pas toujours).

Il épargne le chef = la tête, car elle n'est jamais au repos (tonus musculaire des muscles cervicaux → lutte contre la gravité, jamais au repos). ++ **Il disparaît au mouvement et au maintien d'attitude.** ++ (mais la mâchoire peut être touchée)

Il est pathognomonique du **syndrome Parkinsonien** (= extra-pyramidal) que l'on retrouve dans la maladie de Parkinson (asymétrique) ou autres (atrophie multi-systématisée → peu fréquent, maladie de Wilson → rare). Lors de la prise de neuroleptiques, il sera symétrique.

Ce tremblement est typiquement représenté par une personne à l'arrêt de bus, immobile qui tremble, puis elle valide son ticket sans aucun tremblement et ça reprend dès qu'elle n'est plus en action.

Vidéo : mouvement anormal, distal, régulier = tremblement de repos (assez discret), qui s'aggrave lorsque la patiente se concentre sur une tâche, et qui se plaint d'un voûtement. **Akinésie + hypertonie + tremblement → Parkinson**

2) Tremblement d'attitude

Maintien volontaire d'une attitude : → difficulté à maintenir une attitude (= verser une bouteille d'eau / porter le verre à ses lèvres / porter la fourchette à la bouche)

- **Signe du bretteur** de Garcin : placer les index face à face (si tremblement, comme un duel à l'épée)
- **Signe du serment** (tendre le bras devant soi)
- Prédomine au niveau des **membres supérieurs**, il perturbe le dessin et l'écriture (peu de mouvements d'attitude au niveau des membres inférieurs). Il peut toucher le **chef** et la **voix** → *si ça touche le chef, on peut éliminer un tremblement de repos !*
Sa fréquence est rapide (7-12 Hz). Le tremblement d'attitude est en fait une majoration du tremblement physiologique (trac).

→ Différentes origines à ce tremblement d'attitude :

- Toxique (antidépresseurs, neuroleptiques, valproate, lithium, bêtamimétiques, sevrage alcool ou benzodiazépines (*n'arrêtez pas l'alcool*)) : s'arrête après arrêt du traitement
- Métabolique (lors d'hyperthyroïdie)
- Pathologie neurologique (neuropathie périphérique, sclérose en plaques)
- Essentielle : dérèglement physiologique, souvent héréditaire, peut toucher les jeunes comme les plus vieux...

Pour évaluer le tremblement, on demande de reproduire une spirale, un trait, d'écrire quelque chose ou de remplir un verre d'eau. Faire la manœuvre du bretteur (Elle consiste à tendre les bras en positionnant les deux index à quelques millimètres l'un de l'autre).

3) Tremblement d'action (et d'attitude)

→ Plus sur le **mouvement** que sur l'attitude. Tremblement plus lent (3-4Hz) des axes et des membres proximaux. Il est discontinu (saccadé) et due à une correction incessante agoniste/antagoniste. On l'évalue par l'épreuve doigt-nez et talon-genou (le tremblement est plus net en début et fin de mouvement et s'atténue en cas de mouvement lent). Signe d'un **syndrome cérébelleux** et il peut exister une composante d'attitude mais plus faible.

4) Autres tremblements (pas fait cette année)

- **Mixtes** : atteinte du mésencéphale (noyau rouge)
- **Dystoniques** : associé à des myoclonies
- **Orthostatiques** : touchant les muscles lombaires et MI lors de la station debout sans possibilité de rester immobile sur place
- **Psychogènes** (début brutal, non évolutif, atténué par la distraction ++): on demande au patient de réaliser un calcul, il va s'arrêter de trembler en réalisant l'action, ça reste involontaire

B) Mouvements non rythmés irréguliers lents

1) Dystonie

Elle peut être **focale** ou **généralisée**. Il s'agit d'un trouble du tonus. La contraction musculaire est inappropriée, soutenue, parasitant le mouvement volontaire, avec une co-contraction agoniste/antagoniste.

Il y a un maintien d'attitude anormale et elle touche surtout les membres ou axes. La dystonie peut être isolée ou associée à d'autres mouvements anormaux. **Elle disparaît au repos.**

Dystonies focales (de fonction, touche un petit groupe de muscles) :

Le schéma du mouvement est perturbé, des muscles antagonistes se contractent en même temps...

- **Paupières** : fermeture très forte des yeux = **blépharospasme**. (vidéo → yeux se fermant de façon forte et répétée)
- **Bouche** : dystonie oro-mandibulaire (touche notamment les musiciens à vent : trompettiste par exemple).
- **Larynx** : dysphonie
- **Cou** : torticolis (peut être généralisé) (vidéo → hyper contraction du sterno-cléido-mastoïdien et l'épaule homolatérale au torticolis relevée)
- **Main** : crampe des écrivains, des musiciens. De plus, **si on fait écrire de la main non-dominante, sa main dominante se crispera** quand même par une sorte de phénomène de mimétisme. (systèmes qui interagissent) (vidéo → difficulté à l'écriture, provient souvent d'un hypertonie des extenseurs qui entraîne un mouvement similaire des fléchisseurs = main crispée lors de l'écriture)

→ **Origine fonctionnelle** : souvent trouble de l'apprentissage moteur

Dystonies généralisées :

→ Origine génétique (DYT 1) : Spasme de torsion

→ Origine secondaire à la maladie neurologique : Surcharge, anoxie, trauma, maladie de parkinson

2) Athétose (+ rare)

Mouvements involontaires lents, de faible amplitude. Ils sont incessants et irréguliers, en situation distale. On a un aspect de reptation, de « danse de Bali », danse orientale. L'athétose est majorée par le mouvement volontaire, calmée par le repos et disparaît pendant le sommeil.

Elle est liée à une atteinte du Striatum ou du Pallidum, on la retrouve dans l'anoxie néonatale et l'ictère nucléaire (beaucoup moins aujourd'hui).

3) Syndrome des jambes sans repos → très fréquent mais rarement visible

Besoin irrépressible et douloureux de bouger les jambes. Sensation d'impatience, douleur dans les jambes, qui survient presque exclusivement au repos, il peut même perturber le sommeil.

→ les patients n'arrivent pas à maintenir une position assise, allongée car besoin irrépressible de bouger les jambes. **Marcher, bouger les jambes les soulagent.** Au moment de s'endormir, ils ont des spasmes musculaires aux jambes, ça gigote partout.

!/! on ne verra jamais ce syndrome car il survient au moment du sommeil → interroger les conjoints des patients.

Importance d'écouter le patient → il n'y a que l'interrogatoire qui permet de diagnostiquer ce genre de syndrome.

C) Mouvements non rythmés irréguliers brusques et brefs

1) Myoclonies

Petites contractions ou inhibitions musculaires involontaires brusques et brèves donnant l'impression de secousses, qui entraînent **un déplacement** d'un segment de membre. Sortes de sursauts très brefs. Le mouvement est brusque, d'amplitude variable. A la différence du tic, elle ne peut pas s'empêcher.

Distribution dans l'espace : Focales / Segmentaires / Généralisées

Causes multiples : Épilepsie (myoclonies généralisées liées au cortex), lésions médullaires (spinale), atteinte d'un nerf périphérique (tronculaire), le reste est causé par un trouble de la réticulée avec exagération du réflexe de sursaut. Cette réticulée peut être touchée lors d'épisodes d'anoxie, encéphalopathie, encéphalite.

Elles peuvent être physiologiques dans certains cas : quand on est fatigué, le hoquet (myoclonie du diaphragme), le stress, l'effort... On en retrouve dans l'endormissement (réflexe).

Elles peuvent être essentielles : Héréditaires, de survenue brutale, calmées par l'alcool.

Elles sont parfois symptomatiques :

- **Iatrogènes** : Mantadix, lithium (++), tricyclines (++), penser à doser le lithium quand on suspecte une cause iatrogène.
- **Métabolique** : Rein, foie, Na +, glycémie
- **Contexte** : Hypoxie, trauma, électrocution, encéphalite, etc.
- **Âge** : Jeune (maladie de surcharge, Huntington, Wilson...) ou âgé (Alzheimer, Creutzfeldt Jacob= maladie de la vache folle, Huntington, Wilson, etc...)

Attention : si myoclonies + troubles cognitifs + dépression : maladie de **Creutzfeldt-Jacob**.

2) Tics

Mouvements brusques, rapides, stéréotypés. Leur survenue est soudaine, souvent en salve. C'est une caricature d'un mouvement normal : ce sont de petits groupes musculaires qui se contractent. **Le tic est contrôlable pendant un court laps de temps +++ → le réaliser soulage.**

Il s'agit d'une contraction involontaire d'un ou plusieurs groupes musculaires (muscles squelettiques, laryngés). Ils sont contrôlables temporairement par la volonté avec un phénomène de rebond. Le sujet ressent un besoin impérieux de tiquer et s'en suit un soulagement. Ils sont majorés par le bruit, le stress, les émotions. Souvent phénomène anxieux, fréquemment dans l'enfance. Existence de maladies héréditaires de tics.

Simples : concernent un ou quelques muscles, variés ou répétitifs : clignement de paupière, moue, mâchonnement, hochement de tête ou épaule.

Complexes : Concernent plusieurs groupes musculaires. On retrouve un aspect de geste intentionnel inachevé (se toucher le nez, sauter, s'accroupir, gestes obscènes (copropraxies).

Vocaux : Concernent les muscles phonatoires : Bruits (raclements et gorge, toux, éructation) et verbalisation (syllabes, mots, obscénités (coprolalie)).

Tics transitoires de l'enfance (8-12 ans) : *ne pas mettre de pression sur l'enfant ou les parents, banaliser la situation → disparition spontanée vers 12-13 ans.*

- Simple, unique, moteur
- Dure quelques semaines à quelques mois
- Pas grave, terrain anxieux

Tics chroniques forme plus sévère :

- Enfance ou après 40 ans
- Moteurs et vocaux

Maladie de Gilles de la Tourette :

- Garçon de 5 à 15 ans (plus rarement les filles) → apparaissent très brutalement
- Moteurs et vocaux (insultes, etc...)
- Simples et complexes
- Familial

Vidéo → dans la forme sévère de la maladie, la chirurgie peut être envisagée

C'est très difficile par rapport au regard des autres, la maladie affecte énormément la vie sociale
+++

→ le savez-vous ? Billie Eilish a ce syndrome :o

3) Chorée (danse en grec)

La chorée correspond à une **lésion du striatum**.

Acquise : Infectieuse, immunologique (Sydenham, la danse de Saint Guy), vasculaire.

Familiale : Avec démence (Chorée Huntington → maladie très sévère, mortelle)

C'est le mouvement **le plus invalidant +++**. C'est une hyperactivité motrice : involontaire, arythmique, brusque, brève, rapide. L'aspect est désordonné, bizarre. L'amplitude, la fréquence et l'intensité varient beaucoup. La distribution est variable (Proximale/ axiale/ faciale ; Diffuse ou

focalisée/ bilatérale ou asymétrique). Le patient essaye de le contrôler en se mettant dans une position.

Souvent, le patient fait le mouvement puis lui donne une finalité à posteriori (par exemple : se gratter le nez)

Majoré par le stress, l'émotion, l'effort, la fatigue, l'activité mentale et calmé par le repos. La chorée disparaît pendant le sommeil.

Impersistance motrice. Impossibilité d'effectuer une tâche demandée...

4) Dyskinésies

Peut ressembler à la chorée d'un point de vue sémiologique. Mais causée par **maladie de Parkinson** ou des **neuroleptiques** (iatrogène). On a une activité lente, stéréotypée et incessante. On a un aspect de torsion des membres et une protraction qui touche la langue. Elle est majorée par le mouvement, et disparaît pendant le sommeil. Elle touche souvent la face et surtout la langue. Elles peuvent être liées à une hypersensibilité à la dopamine.

5) Ballisme ou hémiballisme (rares) → similaire à la chorée

Mouvements irréguliers, intenses, très amples, brusques et rapides. Ils sont stéréotypés, souvent proximaux, exagérés par le mouvement et les émotions. Ils disparaissent pendant le sommeil et sont dus à des lésions du Noyau sous thalamique (anciennement appelé corps du Luys), des AVC dans les noyaux gris centraux. (chorée unilatérale)

D) Mouvements psychogènes

Début brutal, contrôlable par volonté (puis revient normal, non augmenté), diminué si distraction. Il faut faire des épreuves de distraction et cela va arrêter le mouvement.

Video : jeune homme avec un mouvement irrégulier, brusque, proximal avec amplitude faible : **myoclonie psychogène**. (il a pu le contrôler pour faire un tatouage)

Video 2 : jeune femme avec trouble de la marche (flexion du genou volontaire et attaque du sol par le talon donc pas de stepping) : le mouvement est un peu régulier mais pas rythmique autour d'une position d'équilibre, pas de raideur, ample et rapide, pas anarchique -> pourrait être un tic mais est plutôt psychogène.

IV) Conclusion

Les points importants à garder en tête quand on rencontre un patient +++ :

- Sémiologie variées et riche
- Souffrance intense, souffrance sociale
- Handicap

- Attention à la iatrogénie +++

V) QCMs

A propos du syndrome parkinsonien, cochez la (les) proposition(s) exacte(s) :

- A) La triade est composée des signes suivants : akinésie, hypotonie et tremblement.
- B) C'est une atteinte de la voie pyramidale.
- C) Le neurotransmetteur en jeu est l'acétylcholine.
- D) Si les symptômes sont symétriques, on suspecte une maladie de Parkinson.
- E) Toutes les propositions précédentes sont fausses.

Correction : E

- A) **FAUX.** Attention la triade est : akinésie, **hypertonie** et tremblement. À noter que les tremblements ne sont pas systématiques (1/3 des patients n'en souffrent pas) et qu'ils peuvent arriver plus tard dans la maladie.
- B) **FAUX.** C'est une atteinte de la voie **extra-pyramidale**, la voie pyramidale est à l'origine des mouvements volontaires.
- C) **FAUX.** C'est la **dopamine**, il est très important de bien comprendre le mécanisme. S'il n'y a plus de dopamine, alors il y a une disparition des mouvements automatiques → **akinésie**
- D) **FAUX.** On suspecte une maladie de Parkinson quand les symptômes sont **asymétriques**. Au contraire si les symptômes sont symétriques on envisage une origine iatrogène (prise de neuroleptique par exemple)
- E) **VRAI.**

A propos des mouvements anormaux, cochez la (les) proposition(s) exacte(s) :

- A) Un mouvement non rythmé et irrégulier peut être évocateur d'un tic.
- B) Un tremblement de repos s'identifie par le signe du bretteur de Garcin.
- C) Un blépharospasme est un exemple de myoclonie.
- D) La maladie de Gilles de la Tourette est un exemple de ballisme.
- E) Toutes les propositions précédentes sont fausses.

Correction : A

- A) **VRAI.** Petit tableau récap ;))

Mouvements rythmés et réguliers		Mouvements non rythmés et irréguliers	
<p>Tremblements → repos → Attitude (signe de bretteur + signe du serment) → Action</p>	<p>Myoclonies rythmées</p>	<p>Lents → Dystonie (blépharospasme) → Atétose (rare) → Sd des jambes sans repos (nuit → interroger patient + partenaire)</p>	<p>Brusques et brefs → Tics (Gilles de la tourette) → Myoclonie (ex : épilepsie quand atteinte cortex, hoquet...) → Chorée (ex : Hungtington) → Dyskinésie → Ballisme</p>

- B) **FAUX.** C'est le cas pour un tremblement d'attitude ! Cf. Tableau
- C) **FAUX.** C'est un exemple de dystonie, donc de mouvement non rythmé, irrégulier et **lent**, alors que la myoclonie est un mouvement non rythmé, irrégulier **Brusque et bref**. Le blépharospasme est une contraction répétée de la paupière.
- D) **FAUX.** C'est un exemple de tics.
- E) **FAUX.**

A propos du syndrome cérébelleux, cochez la (les) proposition(s) exacte(s) :

- A) Le lobe flocculo nodulaire permet la programmation du mouvement fin, le mouvement distal.
- B) Le cervelet joue un rôle dans le contrôle du mouvement volontaire.
- C) Un syndrome cérébelleux statique se manifestera notamment par des troubles de l'équilibre, des oscillations et une danse des tendons ainsi qu'un signe de Romberg positif.
- D) Une dysmétrie peut être mise à l'évidence par une épreuve talon-genou ou doigt-nez dans le syndrome cérébelleux cinétique spatial.
- E) Toutes les propositions précédentes sont fausses.

Correction : BD

- A) **FAUX.** C'est le cervelet latéral qui a ce rôle. Le lobe flocculo nodulaire permet le contrôle de l'équilibre axial.
- B) **VRAI.** Tandis que dans le syndrome extra-pyramidal, c'est les mouvements involontaires qui sont atteints.
- C) **FAUX.** Le signe de Romberg est négatif dans le syndrome cérébelleux statique ! Etant donné que c'est une atteinte du cervelet, il y aura une perte d'équilibre que l'on ferme les yeux ou non.
- D) **VRAI.** On peut aussi retrouver une asynergie. Dans le syndrome cérébelleux cinétique temporel, on retrouve plutôt une dyschronométrie, une adiadococinésie ou un tremblement d'action.
- E) **FAUX.**