



UEI 2 : APPAREIL NEUROLOGIQUE, LOCOMOTEUR ET CUTANE

3ème année médecine

LES TROUBLES DE LA MOTRICITE

II-LES SYNDROMES EXTRA-PYRAMIDAUX

Plans

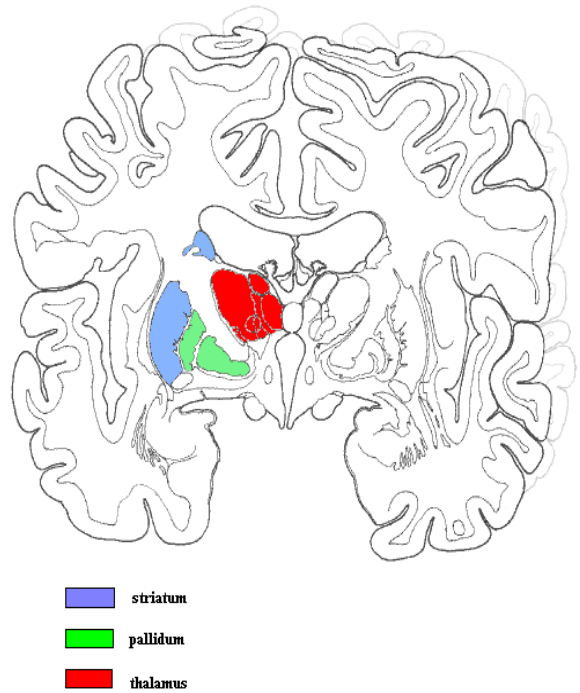
1. Introduction, Rappel anatomo-physiologique du système extra-pyramidal
2. Les différents syndromes extra-pyramidaux
 - 2.1. Le syndrome parkinsonien
 - 2.2. Le mouvement athétosique
 - 2.3. Les dystonies
 - 2.4. Le mouvement choréique
 - 2.5. Le mouvement ballique

1-Introduction, Rappel anatomo-physiologique du système extra pyramidal

Les lésions du système extra-pyramidal vont se manifester par des **troubles de la motricité involontaire** qui réalisent *des mouvements anormaux* associés à des troubles du tonus à type d'hypotonie ou d'hypertonie avec conservation de la motricité volontaire.

Les syndromes extra-pyramidaux sont dominés par le **syndrome parkinsonien**, les autres syndromes extra-pyramidaux sont plus rares, ce sont :

- *l'athétos
- *les dystonies
- *la chorée
- * l'hémiballisme.



Le système extra-pyramidal est annexé à la voie motrice principale; il aboutit au motoneurone périphérique, il est formé des *noyaux gris centraux* :

- * noyau caudé
- * putamen
- * pallidum
- * corps de Luys
- * noyau rouge,
- * locus niger

qui aboutissent à une série de faisceaux :

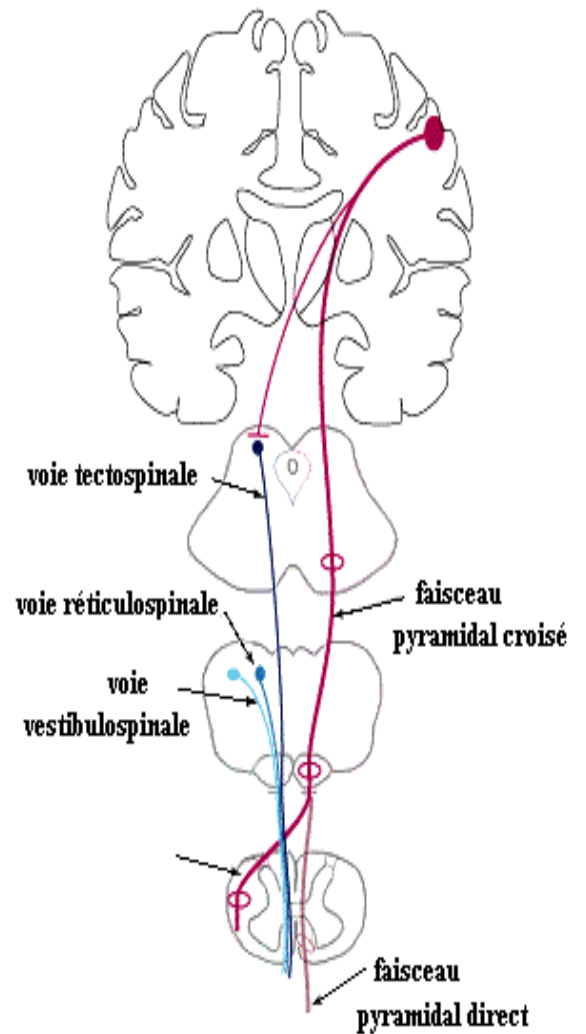
* **rubro-spinal,**

* **réticulo-spinal**

* **vestibulo-spinal.**

Ces faisceaux cheminent dans le cordon antérolatéral de la moelle.

Le rôle = La régulation du tonus musculaire et son adaptation à la posture et au mouvement.



2- Les différents syndromes extrapyramidaux

2.1. Le syndrome parkinsonien

Lésions du locus niger, accessoirement d'autres noyaux gris.

Il est caractérisé par trois signes :
* *le tremblement parkinsonien*
* *l'akinésie*
* *l'hypertonie.*

2.1.1. Le tremblement parkinsonien :

C'est un tremblement de repos; fréquence moyenne six mouvements par seconde, l'amplitude souvent modérée, il prédomine aux extrémités distales

Au membre supérieur : le malade « émiette du pain, roule une cigarette ou compte la monnaie ».

Au membre inférieur : classique mouvement de pédale.

-Il augmente d'amplitude avec les émotions, la fatigue et l'effort de concentration intellectuelle

-Il disparaît lors du mouvement volontaire et pendant le sommeil.

2.1.2. L'akinésie : réduction et lenteur des mouvements.

— Réduction de la mimique avec rareté du clignement qui donne au malade un masque, figé, inexpressif,

— Diminution du balancement des bras lors de la marche

— Les mouvements alternatifs sont difficiles à exécuter de façon rapide: épreuve des marionnettes, on assiste à une diminution rapide de l'amplitude des mouvements.

2.1.3. L'hypertonie :

L'hypertonie extra-pyramidal est *plastique*.

Elle ne s'accompagne pas de déficit moteur.

les réflexes ostéo-tendineux sont normaux.

NB L'association de l'akinésie et de l'hypertonie est responsable de *l'attitude générale en flexion* du parkinsonien : la tête et le tronc sont inclinés en avant, les membres supérieurs demi-fléchis et en adduction, les genoux également demi-fléchis .

2.2. Le mouvement athétosique

C'est un mouvement involontaire lent et incessant, intéressant les extrémités des membres et la face.

— Au membre supérieur : il atteint surtout la main et les doigts des mouvements de tentacule de pieuvre; le plus caractéristique est un mouvement d'extension et de pronation du poignet

— Au membre inférieur : on note une hyper-extension spontanée des orteils simulant un signe de Babinski.

— A la face : siège au niveau de la région buccale réalisant des grimaces lentes.

Il est aggravé par la fatigue et les émotions; il s'atténue au repos et disparaît pendant le sommeil.

2.3. Les dystonies

Ce sont des contractions toniques involontaires et intermittentes localisées à certains groupes musculaires, entraînant des déplacements lents et soutenus, sans rythme ;

2.3.1. Le torticollis spasmodique :

*C'est la forme la plus commune des dystonies;

*Elle est localisée aux muscles du cou,

*Elle entraîne des déviations de la tête (rotation latérale) qui s'accompagne d'une saillie du sterno-cléido-mastoïdien pendant 20 à 40 secondes

parfois ils peuvent être inhibés par un geste correcteur simple qui est toujours le même pour le même malade : par exemple, le simple contact du doigt sur le menton ou sur la joue.

2.3.2. La dystonie d'attitude : atteint les muscles de la statique du tronc réalisant

— *Hyperlordose, Inflexion latérale, rotation.*

2.3.3. Les dystonies de la face : peuvent revêtir plusieurs aspects :

— Crise oculogyres : accès de déviation conjuguée des globes oculaires le plus souvent vers le haut.

— le blépharospasme : qui sont des accès d'occlusion incoercible des paupières.

2.3.4. Les crampes fonctionnelles : la plus fréquente est la crampe des écrivains :

2.4. Le mouvement choréique

C'est une agitation motrice involontaire, incessante et anarchique qualifiée de « folie musculaire ».

Elle est faite de mouvements brusques, explosifs, de durée brève, de siège et d'amplitude changeant sans cesse :

— Au visage : grimaces et mimiques sans rapport avec l'état émotionnel.

— Aux membres : mouvements amples de flexion-extension, haussement d'épaules.

— Au cou et au tronc : contorsions.

Le mouvement choréique s'accompagne d'une hypotonie.

- Il est exagéré par le mouvement volontaire et les émotions, il est calmé par le repos et l'isolement. il disparaît pendant le sommeil

NB: la chorée est une manifestation transitoire du rhumatisme articulaire aigu

2.5. L'hémiballisme

Dû à une atteinte du corps de Luys.

Il réalise un mouvement d'apparition brutale et d'une grande violence prédominant à la racine des membres, essentiellement au membre supérieur qui est projeté en avant et en dehors avec tendance à la torsion et à l'enroulement en dedans.

Il se répète de manière stéréotypée pendant des périodes plus ou moins longues.

Le mouvement ballique s'accompagne d'une hypotonie.

