RÉPUBLIQUE ALGÉRIENNE DÉMOCRATIQUE ET POPULAIRE

Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la recherche Scientifique Université Ferhat Abbas – Sétif 1 Faculté de Médecine Département de Médecine

Polycopiés cours Étudiants 3^{ème} année médecine SÉMIOLOGIE – Système nerveux -

Thème: SYNDROMES EXTRAPYRAMIDAUX

Sétif, le 13 Avril 2021

M.C. CHEKKOUR

LAN DU COURS

- I. INTRODUCTION
- II. RAPPEL ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE

III. DIFFÉRENTS SYNDROMES EXTRAPYRAMIDAUX

- 1. Syndromes parkinsoniens
 - A. Sémiologie clinique
 - a. Tremblement parkinsonien
 - b. Akinésie
 - c. Hypertonie
 - B. Formes étiologiques
- 2. Mouvement athétosique
- 3. Dystonies
- 4. Mouvement choréique
- 5. Mouvement ballique

IV. RÉSUMÉ

I. INTRODUCTION

La motricité est sous la dépendance de plusieurs structures nerveuses :

- Système Pyramidal dont l'atteinte est responsable de paralysies.
- Système Extrapyramidal dont l'atteinte est responsable des syndromes extrapyramidaux qui 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.
 - Au premier rang, se place les syndromes parkinsoniens. D'autres syndromes extrapyramidaux sont plus rares: l'athétose, les dystonies, la chorée et l'hémiballisme.
- Cervelet dont l'intégrité est nécessaire afin que le mouvement puisse s'accomplir de manière normale et dont l'atteinte est responsable du syndrome cérébelleux.

II. RAPPEL ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE

Le système extrapyramidal est annexé à la voie motrice principale; il aboutit au motoneurone périphérique.

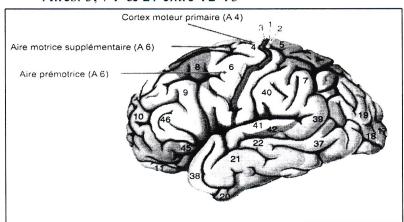
Origine:

Aires somatomotrices extrapyramidales

Cortex prémoteur = aire prémotrice + aire motrice supplémentaire Autres aires :

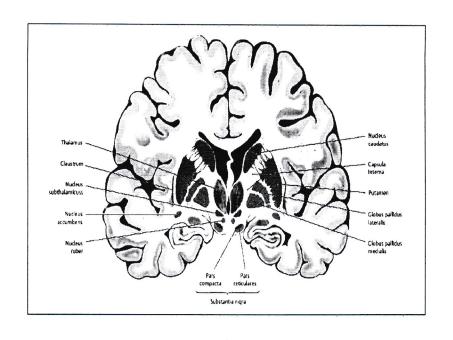
Aires oculo-céphalogyre: 8 dans F2, 19 en OP

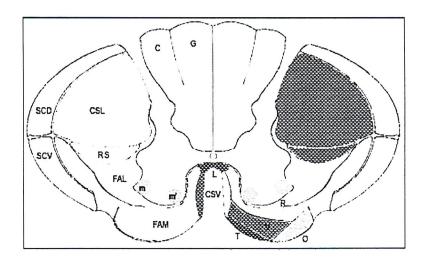
Aires: 5, 7 P & 21 entre T2-T3

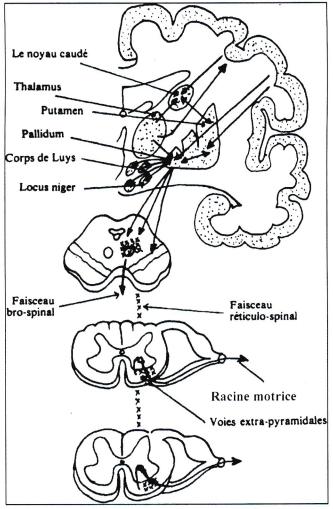


Voies extrapyramidales: Circuits des NGC (noyau caudé, putamen, pallidum, corps de Luys, noyau rouge, locus niger), qui aboutissent à une série de faisceaux : rubro-spinal, réticulo-spinal, vestibulo-spinal, tecto-spinal et l'olivo-spinal. Ces faisceaux cheminent dans le cordon antérolatéral de la moelle. Ils correspondent aux voies de la motricité Involontaire (Automatiques, Réflexes, contrôle du Tonus Musculaire).

Rôle du système extrapyramidal est la régulation du tonus musculaire et son adaptation à la posture et au mouvement.







Le système extrapyramidal (Simplifié).

III. DIFFÉRENTS SYNDROMES EXTRAPYRAMIDAUX

1. Syndromes parkinsoniens (SP)

Sont caractérisés par trois signes majeurs : Tremblement parkinsonien, l'Akinésie et l'Hypertonie. L'exemple type en est la maladie de Parkinson.

A. Sémiologie clinique

a. Tremblement parkinsonien

- Tremblement de repos.
- Mouvement rythmique régulier de fréquence modérée, d'amplitude variable le plus souvent modérée.
- Augmente d'amplitude avec les émotions, la fatigue, et l'effort de concentration intellectuelle.
- Disparaît lors du mouvement volontaire et pendant le sommeil.
- Prédomine aux extrémités distales. Débute à l'extrémité du membre supérieur (MS) où il réalise des mouvements alternés de flexion-extension des doigts et d'adduction-abduction du pouce. Au membre inférieur, il réalise un mouvement de flexion-extension du pied.



b. Akinésie

Réduction et lenteur des mouvements.

Patient est spontanément immobile, son expression gestuelle est appauvrie Rareté du clignement, réduction de la mimique voire amimie.

Diminution du balancement des bras, lors de la marche.



c. Hypertonie

La rigidité est plastique : La résistance à l'étirement passif de divers segments de membre est, soit constante et uniforme en «tuyau de plomb», soit faite d'une alternance de renforcements et de relâchements, du type « en roue dentée ».

Elle est diffuse et homogène.

L'association des signes majeurs, notamment l'akinésie et de l'hypertonie, affecte motilité volontaire et est responsable d'une attitude générale en flexion.



B. Formes étiologiques

- Maladie de Parkinson : Est la plus fréquente des syndromes parkinsoniens.
- Autres syndromes dégénératifs
- Syndrome Parkinsonien Iatrogène.
- Vasculaire, traumatique, tumoral, maladie de Wilson, Intoxication, Postencéphalitique, Maladie de Fahr, HCA, Démences.

2. Mouvement athétosique

Mouvement involontaire spontané, lent, arythmique, irrégulier, de faible amplitude et incessant, intéressant les extrémités des membres et la face.

MS: surtout la main et les doigts, comme des mouvements de tentacule de pieuvre.

MI : ressemble un signe de BBS

Face : grimaces lentes au niveau de la région buccale



3. Dystonies

Sont des contractions musculaires parasites, toniques, involontaires et intermittentes fixant un membre, un segment de membre, les 04 membres ou l'axe corporel (selon la diffusion de l'atteinte) entraînant des déplacements lents et soutenus, sans rythme. Elles n'existent pas au repos (du moins au début), sont déclenchées par le maintien d'une posture ou par un mouvement volontaire dont elles vont gêner la réalisation.

Exemple:

- Dystonies des membres
- Torticolis spasmodique
- Dystonies de la face

Il convient de distinguer :

- Dystonie-maladie
- Syndromes dystoniques, symptomatiques



4. Mouvement choréique

Est Une agitation motrice involontaire, incessante et anarchique, 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.



5. Mouvement ballique

Est 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 s'accompagne d'une hypotonie.



IV. RÉSUMÉ

Le système extrapyramidal, annexé à la voie pyramidale, a pour fonction de réguler le tonus musculaire

Les syndromes extrapyramidaux regroupent l'ensemble des désordres de la motilité qui résulte de la perturbation du fonctionnement des dispositifs extrapyramidaux et en particulier des noyaux gris centraux.

Le syndrome parkinsonien est le plus connu et le plus fréquent de ces syndromes extrapyramidaux. Il se caractérise par l'association d'un tremblement de repos, d'une hypertonie plastique et d'une akinésie. Les autres syndromes extrapyramidaux sont plus rares.