

## Syndrome extrapyramidal

Dr F . Arbia Boudjelthia

### Différents syndrome extra-pyramidaux :

Sémiologie motrice résultant de lésions intéressant le système extrapyramidal : noyau caudé, putamen, pallidum, corps de Luys, Locus niger

1. Syndrome parkinsonien
2. Athétose
3. Chorée
4. hémibalisme

### Physiopathologie de la maladie de parkinson :

- Perte neuronale (neurones dopaminergiques et autres) et corps de Lewy dans la substance noire et ailleurs
- Diminution de Dopamine dans le striatum
- Atteinte des noyaux gris centraux (Généralement de la base)

### 1.Syndrome parkinsonien

#### **3 signes cardinaux**

1. Akinésie
  2. Hypertonie
  3. Tremblement
- Pas de déficit moteur
  - Les mouvements automatiques sont les plus touchés

**Akinésie = réduction de la motilité**

**Face** : aspect figé, amimique, rareté du clignement, inexpressive

**Aux membres** : perte du ballant, disparition des mouvements spontanés

**Perturbation des mouvements volontaires**: retard à l'initiation, impossibilité d'exécuter des mouvements alternatifs rapides

**Marche** : démarrage avec retard, piétinement, marche à petits pas, enrayage cinétique (freezing; festination)

**Troubles écriture + parole** : micrographie, dysarthrie monotone, voix faible

**Disparition akinésie (émotions++)** : kinésies paradoxales

### Hypertonie plastique :

- En tuyau de plomb : fixe la nouvelle position de l'articulation
- Roue dentée : cède par à-coups successifs
- Exagérée par les mouvements volontaires du membre controlatéral (manœuvre de Froment)
- Attitude générale en flexion : tête penchée en avant, dos courbé, genoux et coudes fléchis, signe de l'oreiller.
- Exagération des réflexes de posture : saillie des tendons lors des étirements passifs des biceps, jambiers antérieurs

### Tremblement de repos :

**De repos** : disparaît lors des mouvements volontaires et pendant sommeil

- Régulier et rapide : 4-8 cycles/s
- Aggravé par émotions, calcul mental, stress.
- Prédomine aux extrémités :
  - Main : émietter du pain
  - Pied : mouvement de pédale
- Respecte cou et tête mais peut toucher bouche et menton

**Autres signes :**

**Troubles végétatifs :**

1. - Hypersialorrhée, hypersudation
2. - Hypotension orthostatique
3. - Parésie vésicale

- **Troubles sensitifs subjectifs** : douleurs, paresthésies, crampes
- **Troubles psychiques** : Dépression, lenteur d'idéation et ralentissement pensée.
- **Troubles posturaux** : avec risque de chute
- **Troubles écriture** : micrographie

### Origines des syndromes parkinsoniens :

#### **Maladies neurodégénératives**

- **Maladie de Parkinson**
- Démence à corps de Lewy
- Atrophie multisystème
- Paralyse progressive supranucléaire
- Dégénérescence cortico-basale, etc...
- **Médicamenteux** (neuroleptiques, autres)
- **Vasculaire**
- **Hydrocéphalie à pression normale**
- **Génétique**
- **Métabolique** (M. de Wilson)
- **Infectieux** (encéphalite)
- **Toxique** (CO, Mn)

### Autres types de mouvements :

- Mouvements involontaires
- Mouvements anormaux
- Tremblements
- Hyperkinésies (excès de mouvement dans Tremblement Ballisme , Chorée , Tic , Athétose Stéréotypie , Dyskinésie Sursaut , Dystonie Akathisie , Myoclonie Impatience , Myokimie , Syncinésie
- Hypokinésies (insuffisance de mouvement dans le Parkinsonisme

### Les mouvements involontaires :

- Le siège
- La qualité
- Le rythme
- Amplitude
- La relation avec la posture

### Mouvements anormaux :

- Tremblements
- Mouvements choréiques
- Mouvements athétosique
- Myoclonie
- Hémiballisme
- Astérisis

### Tremblements :

Oscillations rythmiques involontaires que décrit une partie du corps autour de sa position d'équilibre :

- alternance agoniste/antagoniste
- Plusieurs entités :
  - Tremblement de repos
  - Tremblement d'action
  - Tremblement d'attitude
  - Tremblement essentiel
  - Tremblement physiologique

### Tremblement d'action (intentionnel)

Perturbe le déroulement du mouvement volontaire

- Il peut constituer un grave handicap dans les formes sévères

- Appartient à la séméiologie cérébelleuse

### Tremblement d'attitude :

- N'existe pas en position de repos
- Apparaît lors du maintien des attitudes
- Ample et d'amplitude croissante
- Très influencé par les émotions

### Tremblement essentiel

Peut survenir à tout âge

- Chez le sujet âgé = tremblement sénile
- Caractère familial dans 50 % cas
- Peu invalidant initialement il peut s'aggraver et perturber le mouvement volontaire
- Peut toucher cou et tête : voix chevrotante
- Exagéré par fatigue et émotions
- Calmé par alcool et sédatifs (BZD) et bêta –bloquants (avlocardyl)

### Tremblement physiologique

Position mains tendues : traduit l'efficacité limite des dispositifs stabilisateurs segmentaires

- Exacerbé dans l'hyperthyroïdie, sevrage alcoolique, médicaments (lithium, AD3, dépakine...)

## 2- Athétose :

Oscillation lente entre des attitudes extrêmes d'hyper extension et de flexion : mouvements de reptation

- Prédomine aux extrémités et à la face
- Mouvements involontaires qui perturbent les activités. Disparaît pendant sommeil
- Exagération si fatigue et émotions
- Syncinésies d'imitation homolatérales
- Influence des stimulations cutanées (main)
- Unilatérale ou bilatérale

## 3. Chorée :

Mouvements brusques, explosifs, anarchiques, imprévisibles, involontaires

– Grimace face, haussement d'épaule, flexion/extension doigts, dérochement MI

- Phonation et déglutition parfois perturbées
- Favorisée par émotions, attention
- Diminuée par isolement
- Disparaît dans sommeil
- Atteinte du striatum + noyau caudé

## 4. Hémibalisme :

Mouvements très brusques de grande amplitude, prédominants à la racine des membres (MS++)

– Projection du MS en dehors et en avant avec tendance à la flexion et enroulement sur axe

– Parfois déclenchés par station debout

- Lésion des corps de Luys

### **Dystonie**

- Contractions musculaires involontaires soutenues qui imposent à un segment de membre ou à une partie du corps des mouvements ou des attitudes de contorsion
- Le mouvement dystonique se déroule lentement le plus souvent. Parfois spasmes répétitifs quasi cloniques.
- Disparition pendant sommeil
- Dystonie d'action (écrire, parler) / dystonie d'attitude

### **Dystonie selon topographie**

- Spasme médian de la face (syndrome de Meige)= blépharospasme
- Dystonie oromandibulaire : contraction muscles faciaux, voile, langue, palais
  - Déclenchée par alimentation et parole
  - Spasmes lèvres, masticateurs, protraction linguale

- Dysphonie spasmodique : contraction spasmodique des adducteurs des cordes vocales bloquant la phonation
- Crampe des écrivains : contraction dystonique des doigts autour du stylo
  - Extension à la main et à la racine du membre supérieur
  - Crampes violonistes, pianistes...
- Dystonie de torsion généralisée : diffusion du phénomène dystonique à l'ensemble du corps

### Les syncinésies :

Motilité nouvelle liée à la mise en jeu de voies motrices non pyramidales

- Syncinésies globales : exagération de l'hypertonie de tout un membre/hémicorps à l'occasion d'un mouvement volontaire
- Syncinésies de coordination : mouvements se produisant dans un territoire paralysé à l'occasion de mouvements exécutés dans un autre territoire

### Mouvements anormaux: Tics

- Mouvements involontaires intéressant des groupes de muscles synergiques dans une ou plusieurs parties du corps
- Brusques, stéréotypés et itératifs
- Disparition durant le sommeil
- Interrompu par la volonté
- Maladie de Gilles de la Tourette: tics+phénomènes vocaux: bruits glottiques, grognements, coprolalie

### Flapping tremor = asterixis :

- Tremblement d'attitude touchant surtout les MS
- 2 composantes : aspect en battement d'aile
  - Lente : abaisse la main tendue
  - Rapide : relevant la main
- Encéphalopathies hépatiques ou métaboliques

### Myotonie :

Anomalie de la décontraction

- Favorisée par le froid
- S'épuise lors de la répétition de la contraction
- Elle se produit pour une contraction volontaire, idiomusculaire, provoquée par stimulation électrique du nerf

### Myoclonies (1)

Contractions musculaires brusques, brèves, involontaires, génératrices ou non d'un déplacement segmentaire.

- Touchent : une fraction de muscle, un muscle, un groupe de muscles
- Déclenchées par un groupe d'unités motrices
- Prédominant aux membres : muscles fléchisseurs et face ++
- Diffuses ou localisées, unilatérales ou bilatérales, synchrones ou indépendantes
- Isolées ou décharges de secousses d'amplitude croissante
- Spontanées ou favorisées par stimulations sensorielles

### Myoclonies (2)

Physiologiques : hoquet, sommeil

- Symptomatiques : crise épilepsie, encéphalopathie, post anoxiques

Ne pas confondre		
MYOCLONIES	FASCICULATIONS	MYOKIMIES
Contractions déclenchées par un groupe d'unités motrices	Décharge spontanée d'une unité motrice individuelle	Activité répétitive d'une seule unité motrice

**Ponction lombaire :**

Elle a pour but de prélever le liquide céphalo-rachidien (LCR) afin d'en effectuer l'analyse.

**Les indications de la ponction lombaire :**

- En cas de syndrome méningé.
- En cas de compression médullaire : épreuve de Queckenstedt Stookey et hyperalbuminorachie importante.
- En cas de neuropathie périphérique : pour affirmer le diagnostic de polyradiculonévrite : dissociation : albumino-cytologique.

En cas de coma neurologique : pour différencier l'hémorragie cérébro-méningée (LCR hémorragique) du ramollissement cérébral (LCR normal).

**Contre-indication de la ponction lombaire:** *l'hypertension intracrânienne, car la PL peut entraîner un engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital qui peut être mortel.*

PL après un examen du FO pour éliminer un œdème papillaire qui est un des signes importants d'HIC.

**Technique :**

en position assise, soit en position couchée, à l'aide d'une aiguille spéciale

- *Position assise : le malade est assis soit sur un tabouret, soit au bord du lit, le tronc est en flexion forcée le dos rond*

- *Position couchée : est la position de choix, le malade est placé en décubitus latéral, un aide lui maintient la tête et les membres inférieurs en flexion forcée.*

L'aiguille est introduite entre les apophyses épineuses dans l'espace L4-L5 ou dans l'espace L5-SI. Les épineuses sont repérées par la palpation, le point de ponction doit toujours se situer au dessous d'une ligne horizontale joignant le point le plus élevé des crêtes iliaques

L'aiguille doit être enfoncée perpendiculairement à la peau dans un plan strictement médian, dans une direction légèrement oblique en direction de l'extrémité céphalique.

La traversée du ligament inter-épineux et de la dure-mère est reconnue à leur résistance: on retire alors le mandrin et le LCR s'écoule facilement

**Résultats**

1/ **Mesure de la pression du LCR** : mesuré par un manomètre elle est en moyenne de 12 à 15 cm d'eau chez le sujet couché.

2/ **L'épreuve de Queckenstedt-Stookey** : est une étude dynamique de la pression du LCR destinée à dépister un obstacle à la circulation du LCR dans le canal rachidien en cas de compression médullaire

3/ **L'étude du LCR** :

— *Le LCR normal :*

- **Macroscopiquement** : il est clair, limpide, eau de roche.
- **Etude chimique** :
  - albumine : 0,20 à 0,30 g/l; taux de gamma-globulines inférieur à 10 % (mesuré par électrophorèse);
  - glucose : 0,50 g/l.
- **Etude cytologique** : 1 à 3 éléments par mm<sup>3</sup> (toujours inférieur à 10 éléments par mm<sup>3</sup>) fait de lymphocytes.
- **Etude bactériologique** : absence de germes.

**LCR pathologiques :**

• **LCR hémorragique** : de couleur rosée ou rouge contenant plus de 10 000 éléments par mm<sup>3</sup> fait de globules rouges. Il évoque une hémorragie méningée ou cérébro-méningée qui doit être différenciée d'un incident de ponction (blessure accidentelle d'un vaisseau sanguin), la distinction se fait sur l'épreuve des trois tubes : s'il s'agit d'un incident de ponction, le liquide s'éclaircit du premier au troisième tube, s'il s'agit d'une hémorragie, le LCR reste uniformément rouge dans les trois tubes et il est incoagulable.

• **LCR clair, opalescent, louche ou purulent** : se voit au cours des méningites : le taux d'albumine est augmenté, il existe une hypercytose faite soit de lymphocytes, soit de polynucléaires.

