

République Algérienne Démocratique et Populaire  
Ministère de l'Enseignement supérieur et de la Recherche  
scientifique  
Faculté de médecine de Sidi Bel Abbès

# Ataxies

Assurée par Dr :Dr S.Nekrouf  
Maitre assistante en neurologie médicale  
EHU Oran

Année Universitaire :2024/2025

# Définition:

L'équilibre est la faculté qu'a l'être humain de se maintenir en station verticale.

La coordination est l'harmonie des gestes qui permet la réalisation d'actes précis et adaptés à un but.

Une ataxie (étymologiquement absence d'ordre) est une perturbation de l'équilibre et de la coordination motrice.

Une ataxie doit être distinguée:

- **d'un déficit moteur, paralysie ou parésie .**
- **d'une apraxie**, c'est-à-dire une perturbation du schéma moteur où s'inscrivent les gestes : les séquences gestuelles sont alors correctement coordonnées, mais elles ne peuvent s'associer vers le but choisi.
- **des perturbations du geste volontaire en rapport avec des mouvements anormaux** (tremblements, mouvements choréiques, etc.)

# Les principaux types d'ataxies:

- A. L'ataxie cérébelleuse
- B. L'ataxies proprioceptive
- C. L'ataxie vestibulaire
- D. L'ataxie frontale

# Ataxie cérébelleuse

C'est l'ensemble des symptômes apparus après une lésion intéressant le cervelet lui-même ou interruption des voies spino-cérébelleuses , se manifeste cliniquement par :

- Trouble de la statique avec démarche ébrieuse.
- Des troubles du tonus
- Des troubles de la coordination des mouvements volontaires

# Ataxie statique :

Elle associe des troubles de la statique et de la marche.

## Station debout :

- Élargissement du polygone de sustentation.
- Oscillations latérales et antéropostérieures.
- Signe de la danse des tendons des jambiers antérieurs.
- La fermeture des yeux ne majore que modérément l'instabilité.

## La marche :

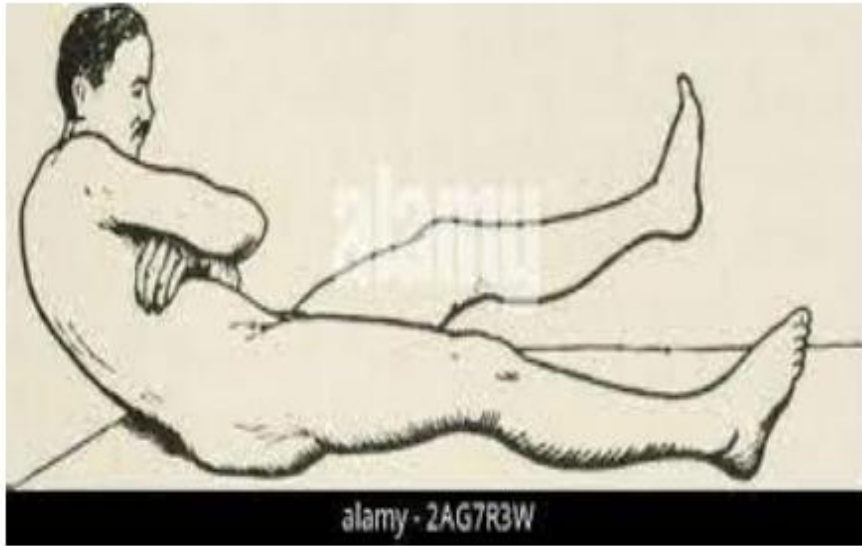
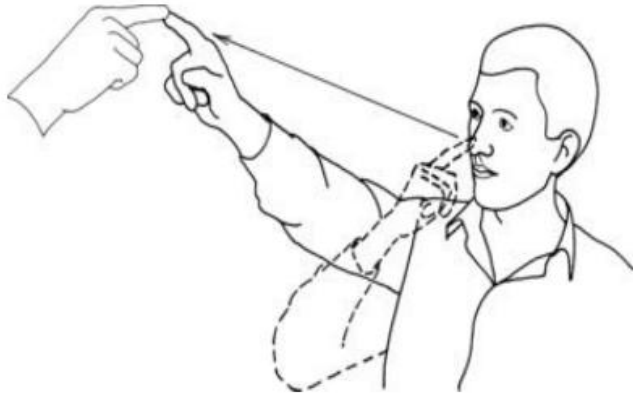
- Élargissement du polygone de sustentation.
- Écartements des bras du corps.
- Marche ébrieuse, irrégulière.
- Marche festonnante (marche sur une ligne droite).
- La marche en « tandem » funambule perturbée qui se fait en plaçant un pied à plat immédiatement devant l'autre.
- L'exécution du demi-tour qui sera décomposé.

**Ataxie cinétique** : elle s'exprime par des troubles de la coordination des mouvements des membres.

**Incoordination dans l'espace :**

- **Dysmétrie**: oscillations avant l'arrivée au but
- **Hypermétrie**: dépassement du but lors de l'épreuve doigt-nez, index-lobule d'oreille, talon-genou
- **Asynergie** : trouble de l'enchaînement des différentes composantes du mouvement dont la conséquence est la décomposition du mouvement
- **Asynergie du tronc**:
  - Lors du passage de la position couchée à la position assise les talons ne restent pas appliqués sur le lit.
  - Lors de l'accroupissement, le décollement normal des talons ne se produit pas (signe de Gopcevitch).





## **Incoordination dans le temps :**

**Adiadococinésie** : impossibilité d'exécuter les mouvements alternatifs rapides ; les marionnettes, frapper alternativement une surface avec la paume et le dos de la main.

**Dyschronométrie** : retard à l'initiation et à l'arrêt du mouvement  
épreuve doigt-nez est effectuée simultanément par les 2 membres supérieurs.

## **Autres signes :**

**Dysarthrie:** l'élocution est laborieuse, ralentie, scandée, explosive.

**Tremblement:** fait des oscillations de la partie proximale du membre, apparait au début du mouvement, s'atténue ensuite pour s'intensifie à l'approche du but.

**Hypotonie cérébelleuse:** diminution du tonus musculaire à la mobilisation passive des segments des membres.

**Signe de Stewart Holmes:** absence de freinage lors de relâchement rapide l'opposition à un effort de flexion de l'avant bras.

## **Autres signes :**

- Le caractère pendulaires des reflexe : série d'oscillations d'amplitude exagérée et décroissante (tricipital, rotulien).
- Lors de l'écriture : les lettres sont démesurées inégales et espacées.
- Un nystagmus : (Mouvements involontaires rythmiques et conjugués des yeux) peut parfois s'observer. Il est multidirectionnel et s'associe à une décomposition de la poursuite oculaire (mouvements oculaires saccadés).

# Etiologies :

- Un traumatisme crânien
- Un accident vasculaire cérébral (AVC) ou bien un accident ischémique transitoire ;
- Une tumeur bénigne ou cancéreuse ou bien un kyste qui touche le cervelet ;
- Une maladie auto-immune telle que la sclérose en plaques ou la maladie coéliquaue ;
- Une maladie touchant le cerveau, telles que le HIV, la maladie à prions ou une leuco-encéphalopathie ;
- Une intoxication aux métaux lourds ou à certains médicaments ;
- Une maladie génétique : l'ataxie de Friedreich ;
- Une carence en vitamines E, B1 ou B12.une hyperthyroïdie ou une hypoglycémie.

# l'ataxie proprioceptive

Correspond à une atteinte des cordons postérieurs de la moelle épinière ou bien les nerfs périphériques qui assurent la transmission de la sensibilité profonde se traduit cliniquement par un trouble de l'équilibre provenant d'une perturbation du contrôle qui s'exerce par différents systèmes

# Clinique:

**Ataxie proprioceptive avec signe de Romberg** : Le patient doit se tenir debout, talons joints, bras tendus, puis fermer les yeux. On évalue alors la capacité du patient à maintenir sa posture.

Chute brutale immédiate non latéralisée lors de la fermeture des yeux , on parle d'ataxie statique.

# clinique

le patient n'arrivera pas à garder les bras tendus de façon stable, et on observe une oscillation multidirectionnelle de l'axe du corps  
(ataxie multidirectionnelle)

**Démarche talonnante** : Si on lui demande de marcher, ses membres inférieurs sont projetés vers l'avant et retombent lourdement sur le talon



**signes cliniques associés**

**Altération du sens de position du gros orteil :** C'est l'atteinte de la sensibilité profonde proprioceptive des articulations. Ce test est réalisé les yeux fermés. On demande le plus souvent au patient si ses pouces sont vers le haut ou vers le bas, manipulés par l'examineur, aux pieds et aux mains.

**Hypo ou apallesthésie :** le patient perçoit peu ou pas les vibrations du diapason vibrant qui est déposé sur les os (chevilles, genoux, poignets).

**Agraphesthésie :** absence d'identification des lettres ou bien des chiffres tracés sur le revêtement cutané les yeux fermés.

**Astéréognosie** : la non reconnaissance des objets à travers la palpation les yeux fermés.

**Troubles de la baresthésie.**

**Atteinte du tact épicrotique** : La discrimination spatiale s'étudie par la distance minimale séparant deux points (compas de Weber).

**L'extinction sensitive**: on procède à deux stimulations tactiles ou nociceptives simultanées, le patient ne perçoit que celle portée du côté sain.

**Signe de Lhermitte** : décharge électrique le long du rachis et des membres à la flexion du cou.

**Main instable ataxique** : c'est la survenue de petits mouvements des doigts qui se font dans le sens de la pesanteur et qui disparaissent yeux ouverts. Elle s'observe dans l'attitude de serment lorsque le sujet à les yeux fermés.

**La discrimination tactile**: La discrimination spatiale s'étudie par la distance minimale séparant deux points (compas de Weber) est atteinte.

**Les reflexes ostéo-tendineux** : sont abolis.

**Troubles du tonus**: hypotonie globale qui se traduit par une hyper extenssibilité et augmentation de la passivité.

## **Causes:**

- Compression médullaire postérieure.
- Arrêt de vascularisation par l'artère spinale postérieure.
- Sclérose combinée de la moelle par carence en vitamine B12 (Syndrome neuro-anémique).
- Tabes dorsalis (syphilis tertiaire).
- Sclérose en plaques.
- Carence en cuivre.

# Symptômes :

## 1. Vertiges :

C'est le maître symptôme du syndrome vestibulaire. Il se définit par une **illusion de déplacement du sujet par rapport aux objets environnants ou des objets environnants par rapport au sujet**. C'est typiquement une sensation de rotation.

Mais il peut aussi s'agir d'impressions différentes : déplacement du corps dans le plan vertical (« comme dans un ascenseur ») ou d'instabilité, décrite comme un tangage (« comme sur un bateau »).

Lors de vertige intense, il existe des signes végétatifs d'accompagnement : **nausées, vomissements, pâleur, sueurs, ralentissement du pouls.**

## **2. Troubles de l'équilibre et de la marche :**

Un déséquilibre à la marche peut dominer la symptomatologie, le vertige stricto sensu étant au second plan ou absent.

Le malade peut décrire des embardées latérales, toujours du même côté, lors de la marche. Il peut aussi ne s'agir que d'une simple instabilité.

Dans les vertiges intenses, la station debout est impossible.

**L'examen clinique:**



## 1. Nystagmus :

- C'est un mouvement involontaire, rythmique et conjugué des yeux, fait de deux secousses inégales, l'une lente et l'autre rapide, cette dernière définissant arbitrairement le sens du nystagmus.
- Le plus souvent, il n'apparaît que lors de la poursuite oculaire. Quelques secousses nystagmiques rapidement épuisables n'apparaissant que dans les regards extrêmes n'ont pas de valeur séméiologique.
- Le nystagmus peut être horizontal, horizonto-rotatoire, rotatoire, vertical ou multiple.
- Plus rarement, il existe dans le regard de face (nystagmus spontané ou axial) ou lors de certaines positions de la tête (nystagmus de position).

## 2. Les troubles de l'équilibre et de la marche : ataxie vestibulaire

- Troubles de l'équilibre :

- Lors de la station debout, pieds joints, apparaît une inclinaison latérale, lente de l'axe du corps après quelques secondes d'occlusion des yeux. Cette déviation se fait toujours dans le même sens. C'est le **signe de Romberg labyrinthique** (à distinguer du signe de Romberg proprioceptif)
- Lors de la manœuvre précédente, ou sur le malade assis mais sans appui dorsal, les bras sont tendus en avant, les index pointés face à ceux de l'examineur. A l'occlusion de yeux, apparaît une **dévi**ation **des index** qui se fait dans un plan horizontal, du même côté que le signe de Romberg.
- Dans les syndromes vestibulaires intenses, la station debout est impossible.

- **Troubles de la marche :**

- La démarche est ébrieuse, marquée par des pulsions latérales, ou embardées.
- La marche aveugle (trois pas en avant et trois pas en arrière les yeux fermés) peut se faire « en étoile »
- Dans les syndromes vestibulaires intenses, la marche est bien évidemment impossible, comme la station debout.

# Formes topographiques:

## 1. Syndrome vestibulaire périphérique:

- **Grande crise rotatoire**, clouant le malade au lit, avec vomissements et anxiété
- **Séméiologie cochléaire** souvent présente : acouphènes (bourdonnements d'oreilles), hypoacousie.
- **Le signe de Romberg labyrinthique, la déviation des index, les latéropulsions à la marche, se font du côté lésé, du même côté que la secousse lente du nystagmus.** C'est pourquoi le syndrome vestibulaire est dit « harmonieux ».
- Les épreuves vestibulaires montrent, en règle générale, et schématiquement, une hypo voire une inexcitabilité.
- L'audiogramme où les potentiels évoqués auditifs peuvent être perturbés.

# Formes topographiques:

## 2. Syndrome vestibulaire central

Les troubles de l'équilibre sont au premier plan par rapport aux vertiges, modérés ou absents.

En contraste avec la discrétion du vertige, **le nystagmus est volontiers franc**, et parfois localisateur : **rotatoire (lésion bulbaire)** ou **vertical (lésion mésencéphalique)**.

Les autres anomalies d'examen (signe de Romberg, déviation des index) sont ou absentes ou non systématisées. Le syndrome est dit « **dysharmonieux** ».

Il n'existe habituellement **pas de signes cochléaires**

Il existe fréquemment de signes neurologiques **associés d'atteinte du tronc cérébral**.

# les étiologies:

- Un traumatisme crânien
- Une maladie de Ménière
- Un vertige paroxystique positionnel bénin (VPPB).
- La sclérose en plaques
- Une tumeur cérébrale
- La malformation d'Arnold-Chiari
- Le Syndrome de Wallenberg.

# L'ataxie frontale



par atteinte des régions préfrontales, bilatérales, corticales ou sous-corticales.

### Ataxie statique

Tendance à la chute en arrière (rétropulsion), habituellement aggravée par la fermeture des yeux, spontanée ou provoquée (pulsions antéro postérieures)

Cette rétropulsion peut se manifester dès la position assise.

### Ataxie locomotrice :

- La marche est hésitante, incoordonnée, se faisant les pieds collés au sol ou comme si le patient marchait dans un marécage ; ces troubles sont parfois appelés apraxie de la marche. La démarche est habituellement très améliorée par le simple accompagnement sans soutien du malade.
- Au maximum, on peut observer une véritable astasie abasie, c'est-à-dire qu'en l'absence de tout déficit moteur, le patient est incapable de se tenir debout et de marcher.

Il n'y a pas d'ataxie cinétique frontale



# Conclusion:

Pour diagnostiquer une ataxie :

- Le médecin doit mener un interrogatoire minutieux sur les symptômes que présente le patient.
- Dresser un arbre généalogique sur trois générations si il y a la notion de cas simillaire dans la famille ou la notion de mariage consanguin .
- Réaliser un bon examen neurologique et physique à fin de déterminer quel type d'ataxie et de localiser la topographie de la lésion pour orienter les examens complémentaires.
- Avoir tous les examens d'imagerie (TDM / IRM), ENMG et de la biologie nécessaires selon l'orientation clinique.

