

EPU-95 Montmorency

Formation Médicale Continue du Val d'Oise - Agrément FMC 100-039

ASSOCIATION AMICALE D'ENSEIGNEMENT POST UNIVERSITAIRE DE LA RÉGION DE MONTMORENCY

Siège social : 1 rue Jean Moulin 95160 Montmorency

Secrétariat : 16, rue de la Ferme 95 460 Ézanville

www.EPU95-montmorency.org

LES TREMBLEMENTS

DPC du jeudi 7 juin 2012

D'après une conférence du **Docteur Bertrand Degos**
(Neurologue - Hôpital Pitié-Salpêtrière)

1. LES PRINCIPAUX TREMBLEMENTS

1.1. DÉFINITION

Il s'agit d'oscillations rythmiques involontaires de tout ou partie du corps autour de sa position d'équilibre. Elles sont dues à la contraction alternante des muscles agonistes et antagonistes.

1.2. LES TYPES DE TREMBLEMENTS

Il existe trois types de tremblement

- De repos
 - Ils sont de faible amplitude et lents (4 à 7 cycles/s).
 - Ils disparaissent pendant sommeil ou au mouvement volontaire. Ils sont augmentés par les émotions, la fatigue, le calcul mental.
 - Au début, ils sont souvent unilatéraux au début et affectent les extrémités et le membre supérieur.
- D'attitude ou de posture
- D'action

Ils se caractérisent par leur fréquence et leur topographie. Le tableau ci-dessous présente les différents types de tremblement :

-
- Tremblements de repos, maladie de Parkinson
 - Tremblements d'attitude et d'action, primaire
 - Le tremblement essentiel
 - Le tremblement orthostatique primaire
 - Le tremblement des dystonies idiopathiques
 - Tremblements d'attitude et d'action secondaires
 - La maladie de Wilson
 - Les tremblements iatrogènes
 - Les tremblements secondaires à des lésions focales, en particulier mésencéphaliques
 - Le tremblement post-traumatique
 - Le tremblement psychogène
-

2. LES SYNDROMES PARKINSONIENS

2.1. DÉFINITION

C'est un syndrome moteur défini par la présence **d'une akinésie** associée à au moins l'un des symptômes suivants, une rigidité extrapyramidale, un tremblement de repos ou une instabilité posturale.

2.2. PATHOPHYSIOLOGIE & LA CLINIQUE

Il est la conséquence d'une dégénérescence, d'une destruction ou d'une atteinte fonctionnelle de la voie dopaminergique nigro-striée ou du *striatum* ou parfois de ces voies de projection.

2.2.1. L'AKINÉSIE

Elle correspond à un retard à l'initiation du mouvement s'associant à une diminution de vitesse (bradykinésie) et d'amplitude (hypokinésie).

De nombreux actes moteurs volontaires ou automatiques peuvent être concernés : gestualité, marche, mimique, parole...

2.2.2. LA RIGIDITÉ

Elle est de type plastique, en « tuyau de plomb », cédant par à-coups. Prédominant sur les muscles fléchisseurs, elle est de topographie axiale dans certains syndromes parkinsoniens.

2.2.3. LE TREMBLEMENT PARKINSONNIEN

Il se caractérise par :

- Sa lenteur (5 Hz)
- Sa présence au repos, il s'atténue ou disparaît au maintien d'attitude, augmente aux émotions et à l'épreuve du calcul mental
- Son caractère unilatéral ou très asymétrique.

2.2.4. L'INSTABILITÉ POSTURALE

Elle est responsable de chutes en l'absence de troubles vestibulaire, cérébelleux ou proprioceptif.

Ce symptôme, tardif dans la maladie de Parkinson, apparaît précocement dans d'autres syndromes parkinsoniens.

2.3. PRINCIPAUX SYNDROMES PARKINSONIENS

Syndromes parkinsoniens dégénératifs sporadiques

- Maladie de Parkinson
- Atrophie multisystématisée
- Démence à corps de Lewy
- Paralyse supra-nucléaire progressive
- Dégénérescence cortico-basale

Syndromes parkinsoniens secondaires

- Iatrogène : neuroleptiques++++
- Vasculaire (état lacunaire)
- Hydrocéphalie
- Post-traumatique
- Toxiques : intoxication à l'oxyde de carbone, méthanol, MPTP
- Maladie de Wilson, calcification des noyaux gris

Syndromes parkinsoniens associés à une maladie héréditaire

- Dystonie dopa-sensible
 - Maladie de Huntington
 - Ataxie autosomique dominante
 - Atrophie dentato-rubro-pallido-lusienne
 - PKAN syndrome (maladie d'Hallervorden-Spatz)
-

2.4. MALADIE DE PARKINSON

2.4.1. ÉPIDÉMIOLOGIE

C'est après la maladie d'Alzheimer, l'affection neurodégénérative la plus fréquente. Son incidence est de 2/1 000. Sa prévalence augmente avec l'âge ; 2 % après 65 ans en France.

L'âge moyen de début de la maladie se situe entre 58 et 62 ans mais dans 10 % des cas, début est avant 40 ans. Avant 20 ans, la maladie est exceptionnelle et ne concerne que les formes héréditaires.

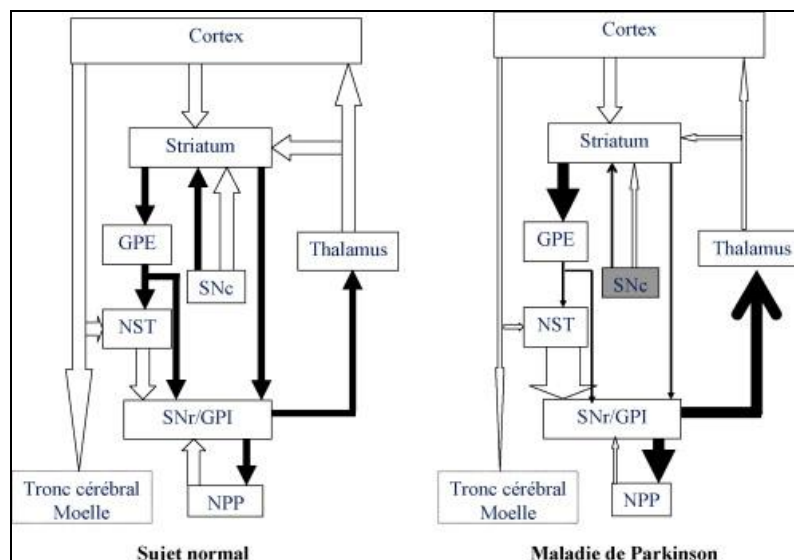
Son évolution est lente, en moyenne 9 ans.

Depuis l'avènement de la dopathérapie l'espérance de vie s'est améliorée mais la mortalité reste plus élevée que dans la population générale.

2.4.2. PHYSIOPATHOLOGIE

2.4.2.1. UNE PERTE PROGRESSIVE DES NEURONES DOPAMINERGIQUES

Cette perte affecte les noyaux gris centraux de la *pars compacta* du *locus niger*. Ces structures centrales sont à l'origine de la voie nigrostriatale, responsable d'une augmentation de l'activité des neurones glutamatergiques du noyau subthalamique à l'origine d'une hyperactivité pallidale interne, entraînant une inhibition du thalamus moteur et par-là même, la perte de l'activation normale des aires motrices corticales qui rend compte de la symptomatologie parkinsonienne.



2.4.2.2. LA CAUSE DE LA MALADIE DE PARKINSON

Elle est encore inconnue. Elle est vraisemblablement d'origine multifactorielle avec l'implication de facteurs environnementaux suite à la découverte d'un syndrome parkinsonien chez des toxicomanes après injection d'un produit chimique, le MPTP.

Une éventuelle surexposition à des agents chimiques de structure proche de celle du MPTP, comme certains insecticides et pesticides est possible. Une relation inverse entre la consommation de tabac et la survenue d'une MP semble bien établie.

Les facteurs génétiques sont probables, car dans plus de 15 % des cas sont retrouvés des antécédents familiaux (dix locus ont été identifiés).

La dégénérescence des neurones dopaminergiques qui conduit au phénomène d'apoptose (mort cellulaire programmée) serait consécutive à plusieurs facteurs :

- Altération de la chaîne respiratoire mitochondriale,
- Production excessive de radicaux libres,
- Augmentation de la teneur en fer,
- Accumulation de protéines anormales avec défaut d'ubiquitination (voie de dégradation des protéines),
- Activation microgliale produisant des cytokines
- Dysfonctionnement du complexe enzymatique de la protéolyse (protéasome).

2.4.3. CLINIQUE

2.4.3.1. SIGNES INAUGURAUX

Dans 70 % des cas le tremblement de repos est le signe initial débutant aux membres supérieurs, il intéresse parfois le pied et peut aussi concerner les lèvres, la mâchoire, la langue.

Un syndrome akinéto-hypertonique est d'apparition plus insidieuse (20 à 30 % des cas) et peut être diagnostiqué avec retard (perte du balancement d'un bras à la marche, gêne segmentaire limitée au membre supérieur ou inférieur, micrographie isolée). De topographie initialement unilatérale, cette symptomatologie peut être bilatérale d'emblée mais asymétrique.

Des troubles de la marche et de la posture sont rarement constatés à ce stade, sauf si l'akinésie prédomine aux membres inférieurs (marche à petits pas). Ils sont notés surtout dans les formes tardives.

Chez le sujet jeune avant 40 ans la maladie débute volontiers par une dystonie (crampe de l'écrivain, dystonie du pied).

Des formes sont de début trompeur : syndrome dépressif, douleurs de l'épaule, déficit de l'odorat.

2.4.3.2. DIAGNOSTIC POSITIF

Les éléments suivants sont en faveur du diagnostic :

- L'existence d'un tremblement de repos caractéristique ;
- Une asymétrie de la symptomatologie parkinsonienne ;
- La normalité du reste de l'examen neurologique ;
- L'absence de prise de neuroleptiques ;
- La franche amélioration de la symptomatologie sous traitement dopaminergique ;
- La persistance d'une dopasensibilité pendant plusieurs années (« lune de miel »).

2.4.3.3. LES SIGNES ASSOCIÉS

D'autres symptômes apparaissant à des degrés variables au cours de l'évolution entraînant une majoration du handicap fonctionnel.

LES SIGNES NEUROVÉGÉTATIFS

Les troubles digestifs sont très fréquents (constipation, gastroparésie).

L'hypotension artérielle orthostatique et les troubles vésico-sphinctériens sont souvent tardifs.

L'amaigrissement reste aspécifique (le poids reste un bon indice de surveillance clinique).

LES TROUBLES SENSITIFS

Leur description et leur localisation sont très variables : crampes, engourdissement, sensations de chaleur ou de froid, localisés du côté où la symptomatologie extrapyramidale prédomine.

Un tableau d'impatience des membres inférieurs est souvent rapporté.

LES TROUBLES DU SOMMEIL ET DE LA VIGILANCE

Le sommeil peut être perturbé par les troubles sphinctériens et par des difficultés motrices nocturnes (akinésie, dystonie).

L'insomnie est initiale ou en deuxième partie de nuit. Les cauchemars sont fréquents, ils correspondent à des troubles du comportement en sommeil paradoxal.

La somnolence diurne est parfois favorisée par les traitements (agonistes dopaminergiques).

LES SIGNES AXIAUX

Ils sont tardifs mais peuvent passer progressivement au premier plan : akinésie axiale, troubles de la marche (enrayages cinétiques, festination), instabilité posturale en rétroplulsion avec risque de chute, dysarthrie, troubles de la déglutition.

2.3.3.5. LES TROUBLES COGNITIFS ET LES TROUBLES PSYCHIQUES

Les déficits cognitifs concernent principalement le traitement des informations visuospatiales, la mémoire, l'attention et les fonctions exécutives.

Une démence survient dans plus de 40 % des cas. La dépression et l'anxiété sont fréquentes.

Le traitement dopaminergique peut provoquer des hallucinations mais aussi de véritables délires. La survenue de ces complications peut traduire l'évolution de la maladie vers une démence.

2.4.4. DONNÉES PARA-CLINIQUES

Le diagnostic de certitude repose sur l'examen anatomopathologique. Du vivant du patient le diagnostic est clinique.

Une IRM n'est demandée que si un autre syndrome parkinsonien dégénératif est suspecté ou chez un sujet de moins de 40 ans (recherche d'une maladie de Wilson).

2.4.5. FORMES CLINIQUES

Les formes à début précoce, avant 40 ans, se caractérisent par la rareté des formes tremblantes pures, la précocité d'apparition des complications motrices sous dopathérapie, et le caractère tardif des troubles posturaux et cognitifs.

Les formes à début tardif après 70 ans ont une évolution plus sévère, la sensibilité à la L-dopa est moins prononcée, l'évolution vers le déclin est plus rapide (signes axiaux, troubles cognitifs et psychiques).

La vitesse de progression de la symptomatologie reste très variable d'un patient à l'autre : lente avec une gêne limitée pendant de longues années, rapide où les complications motrices sont précoces. L'évolution se fait classiquement en cinq phases :

- Pré-symptomatique ;
- Diagnostique ;
- La « lune de miel » durant laquelle les symptômes sont contrôlés par les traitements
- Les complications motrices, fluctuations et dyskinésies
- Le déclin avec prédominance des signes axiaux et cognitifs.

2.4.6. LES COMPLICATIONS MOTRICES LIÉES AU TRAITEMENT DOPAMINERGIQUE

2.4.6.1. LES FLUCTUATIONS D'EFFICACITÉ

Elles se caractérisent, après quelques années de traitement, par

- Une résurgence des signes parkinsoniens
 - *Prévisible et rythmée* par les prises médicamenteuses
 - *Imprévisible*, sous forme d'une akinésie de fin de dose
- Une akinésie matinale, nocturne ou nycthémérale (l'après-midi), parfois anarchique (phénomène « on-off »).

Des fluctuations non motrices peuvent s'associer :

- Des dérèglements végétatifs : nausées, douleurs abdominales, dysphagie, mictions impérieuses, sueurs, hyperthermie
- Des douleurs, des paresthésies, un blocage de la respiration, des attaques de panique.

2.4.6.2. LES MOUVEMENTS INVOLONTAIRES

Ils apparaissent avec les fluctuations ou dans un second temps surtout chez des patients jeunes. On distingue :

- Les dyskinésies de milieu de dose : mouvements choréo-athétosiques des membres, du tronc ou du cou
- Les dyskinésies biphasiques : en début de dose elles annoncent l'efficacité thérapeutique (mouvements balliques), en fin de dose elles annoncent le retour à l'état parkinsonien (postures dystoniques des membres inférieurs).

Des mouvements dystoniques (pied en varus équin, extension spontanée du gros orteil) sont également observés le matin au réveil avant la première prise médicamenteuse.

2.4.7. TRAITEMENT

2.4.7.1. LES CLASSES MÉDICAMENTEUSES

Les médicaments dopaminergiques utilisés ont pour but de restaurer la transmission dopaminergique.

LA L-DOPA

C'est le traitement le plus efficace sur la symptomatologie parkinsonienne et le mieux toléré sous forme standard, à libération prolongée et buvable.

LES AGONISTES DOPAMINERGIQUES

Ils agissent directement sur les récepteurs dopaminergiques, sous forme orale (bromocriptine (Parlodel™ + génériques), Trivastal™, lisuride (Dopergine™), agoniste dopaminergique (Requip™, Sifrol™) ou injectable, apomorphine (Apokinson™).

Ils ont une action moins puissante que la dopa et sont généralement moins bien tolérés (risque de complications psychiatriques et de somnolence).

LES AUTRES CLASSES

Il existe deux types d'inhibiteurs enzymatiques :

- De la mono-aminoxydase B (Déprényl™ et générique, Azilect™)
- De la catéchol-O-méthyl-transférase - COMT (Comtan™, Stalévo™, Tasmar™)

Deux autres médicaments ont une place plus mineure :

- Les anticholinergiques agissant sur le tremblement (risque de confusion)
- L'amantadine agissant sur l'akinésie et les dyskinésies

Des médicaments utilisés hors AMM :

- Les bêtabloqueurs, certaines benzodiazépines, en particulier le Rivotril™
- La clozapine, antipsychotique atypique, à faible dose du fait de son absence d'effet sur le récepteur D2 – (indiquée pour le traitement des troubles psychotiques survenant au cours de l'évolution de la maladie de Parkinson) - Le traitement peut entraîner une agranulocytose.

2.4.7.2. LES PRINCIPES DE PRESCRIPTION

DANS LES FORMES À DÉBUT PRÉCOCE (<60 ANS)

Le traitement repose sur un agoniste dopaminergique. En cas de perte d'efficacité ou d'effets secondaires invalidants ce traitement sera associé à de la L-dopa (dose minimale efficace).

DANS LES FORMES À DÉBUT TARDIF (>70 ANS)

La L-dopa est prescrite seule.

ENTRE 60 ET 70 ANS

Une stratégie possible consiste à associer secondairement à un agoniste dopaminergique de petites doses de L-dopa.

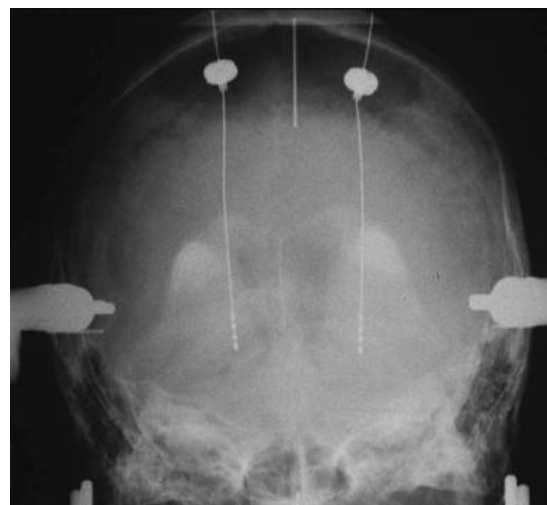
Pour améliorer la tolérance digestive, la prescription de dompéridone est justifiée.

2.4.8. LE TRAITEMENT CHIRURGICAL

La stimulation électrique chronique des noyaux subthalamiques peut être proposée en cas de fluctuations avec mouvements involontaires invalidants.

- Fluctuations motrices majeures non contrôlées par le traitement
- Grand tremblement non contrôlé par le traitement
- Patients de moins de 70 ans dont la maladie évolue depuis plus de 5 ans
- Pas de déficit cognitif ou psychiatrique, contexte social
- Pas de pathologie grave associée

Un recul de quelques années confirme que, si l'effet thérapeutique de la stimulation se maintient, il n'empêche pas la survenue de certains symptômes (troubles posturaux et intellectuels).



2.5. AUTRES SYNDROMES PARKINSONIENS

2.5.1. SYNDROME PARKINSONNIEN INDUIT PAR LES NEUROLEPTIQUES

Ces médicaments doivent être recherchés systématiquement devant tout syndrome parkinsonien, surtout les neuroleptiques cachés (Primpéran™, Théralène™, Agréal™...).

Le syndrome parkinsonien (akinéto-rigide et parfois trémulent) est plutôt symétrique parfois associé à des dyskinésies buccolinguales et ne répond pas au traitement dopaminergique.

Son traitement repose sur l'arrêt du neuroleptique.

2.5.2. LE SYNDROME PARKINSONNIEN VASCULAIRE

Il est la conséquence de lésions vasculaires multiples des noyaux gris centraux.

Le syndrome parkinsonien est plutôt symétrique, peu ou pas dopasensible avec marche à petits pas associé à un syndrome frontal et pseudobulbaire.

L'IRM révèle un état lacunaire. Des lésions vasculaires cérébrales sont fréquentes chez le sujet âgé, par conséquent un syndrome parkinsonien vasculaire et une authentique MP peuvent coexister.

2.5.3. MALADIE DE WILSON

C'est une maladie autosomique récessive responsable d'une accumulation de cuivre dans le foie et le cerveau, liée à des délétions sur un gène codant pour une protéine liant le cuivre.

Elle se révèle par un syndrome parkinsonien juvénile avec des troubles du comportement.

Le diagnostic est établi par une mesure du cuivre sérique et urinaire et de la céruléoplasmine, la recherche d'un anneau cornéen de Kayser-Fleischer, d'anomalies des noyaux gris centraux (hypersignaux T2), et d'une mutation du gène ATP7B (chromosome 13).

Le traitement repose sur la pénicillamine (chélateur du cuivre).

2.5.4. INTOXICATION À L'OXYDE DE CARBONE

Elle peut être à l'origine d'un syndrome parkinsonien qui réagit peu ou pas au traitement dopaminergique. L'IRM révèle des lésions des noyaux gris centraux (lésions pallidales).

3. LES AUTRES TYPES DE TREMBLEMENTS

3.1. TREMBLEMENT ESSENTIEL

3.1.1. CARACTÉRISTIQUES

C'est la cause de tremblement de tremblement d'attitude la plus fréquente (> 300 000 cas en France) et il existe, souvent, un contexte familial (autosomal). Il affecte les sujets âgés.

C'est un tremblement *postural et à l'action*.

Il est rapide (6-12 Hz) et touche les MS et est distal+++ . Il affecte aussi, le chef et la voix.

Il est majoré par émotions et fatigue

L'examen neurologique est normal.

Il est calmé par la prise d'alcool.

3.1.2. TRAITEMENT

Il fait appel au propranolol. En cas d'échec, on peut envisager, la primidone (Mysoline™), la gabapentine.

Dans les formes sévères, le topiramate est une option. On peut aussi discuter l'opportunité de la neurochirurgie et d'une stimulation du VIM.

3.2. TREMBLEMENT D'ATTITUDE

3.2.1. CARACTÉRISTIQUES

C'est un tremblement rapide (7 à 12 cycles/s) qui apparaît lors du maintien d'attitude.

3.2.2. ÉTIOLOGIES

Les hyperthyroïdies

Le sevrage alcoolique

Les causes iatrogènes : lithium, dépakine, antidépresseurs tricycliques

3.3. TREMBLEMENT D'ACTION

3.3.1. CARACTÉRISTIQUES

C'est un tremblement lent qui apparaît lors d'un mouvement volontaire.

3.3.2. ÉTIOLOGIE

Les principales étiologies sont :

- Le syndrome cérébelleux cinétique
- La SEP
- Les lésions vasculaires

3.3.3. TRAITEMENT

Le traitement fait appel aux β -bloquants

4. LES AUTRES MOUVEMENTS ANORMAUX

4.1. MYOCLONIES

4.1.1. DÉFINITION

C'est une contraction brusque, brève et involontaire d'un muscle ou groupe musculaire. Elles peuvent être focales ou généralisées. Elles sont rythmiques ou non.

4.1.2. ÉTIOLOGIES

4.1.2.1. LES MYOCLONIES ÉPILEPTIQUES

C'est la cause principale.

Elles peuvent s'inscrire dans le cadre d'une crise d'épilepsie généralisée, ou dans le cadre des crises d'épilepsie partielles motrices. Dans ce dernier cas, elles peuvent atteindre un hémicorps ou uniquement un hémiface.

Les myoclonies épileptiques proviennent d'un foyer épileptogène situé dans le cortex cérébral.

4.1.2.2. LES MYOCLONIES MÉTABOLIQUES

Le prototype en est le « flapping tremor » qui se voit dans l'encéphalopathie hépatique. Dans ce cas, le malade ayant les bras tendus, on observe de brusques mouvements de flexion-extension des poignets.

4.1.2.3. MYOCLONIES DU VOILE DU PALAIS

Elles sont très rares, elles résultent d'une lésion de fibres réunissant l'olive bulbaire et le noyau dentelé du cervelet. Elles sont habituellement lentes et peuvent s'étendre à la face, aux muscles oculaires, au diaphragme.

4.1.2.4. LES AUTRES CAUSES

Elles sont variées :

- Iatrogènes : L-dopa, antidépresseurs tricycliques, lithium
- Post anoxique
- Toxiques : aluminium, bismuth
- Maladie de Creutzfeldt-Jacob

- Myoclonies d'endormissement (bénin)

4.2. ATHÉTOSE

4.2.1. DÉFINITION

Le terme d'athétose a progressivement disparu de la littérature anglo-saxonne pour être intégré dans le cadre général de la dystonie.

C'est un mouvement des extrémités réalisant de repos un aspect de reptation très lent se manifestant aux extrémités des membres et à la face : attitudes d'hyperextension alternant avec des flexions, réalisant un aspect de reptation.

C'est un mouvement involontaire permanent ne cédant que pendant le sommeil.

Il peut être bilatérale (athétose double) lors de lésions du striatum peut être unilatérale (hémiathétose) secondaire à une hémiparésie cérébrale infantile ou plus rarement à une lésion au niveau du striatum controlatéral chez l'adulte.

4.2.2. ÉTIOLOGIES

Il s'agit essentiellement des encéphalopathies néonatales et la maladie de Wilson.

4.3. CHORÉE

4.3.1. DÉFINITION

Il s'agit de mouvements brusques, explosifs, anarchiques et imprévisibles. Ils sont de grande amplitude. Ils affectent la racine des membres et la face, sur fond d'hypotonie.

Ils disparaissent pendant le sommeil.

Ils sont accentués par les émotions

4.3.2. ÉTIOLOGIES

4.3.2.1. LA MALADIE DE HUNTINGTON

C'est une maladie autosomique dominante qui appartient aux maladies associées aux polyglutamines causée. Elle est causée par une expansion anormale de trinucleotides (CAG repeat) qui encode pour les polyglutamines.

Elle se caractérise par l'association :

- Une chorée
- Une hypotonie
- Une démence
- Des troubles psychiatriques

Le gène anormal est situé au niveau du chromosome 4, codant pour une protéine appelée huntingtin.

Les lésions siègent sur le striatum (noyau caudé, putamen) et le cortex, le cervelet, la protubérance.

Le début insidieux se situe entre 30 et 50 ans et se révèle par troubles du comportement, des troubles cognitifs ou une chorée. La durée moyenne d'évolution est 15 ans.

Il n'y a pas de traitement spécifique.

4.3.2.1. LES AUTRES CAUSES

- Chorée de Sydenham, post-streptococcique
- Chorée lupique, chorée thyrotoxique, chorée gravidique
- Intoxication CO

4.4. HÉMIBALLISME

4.4.1. DÉFINITION

C'est un trouble neurologique caractérisé par des mouvements involontaires de grande amplitude, extrêmement brusques, amples et violents, unilatéral associant des mouvements de projection et de torsion des membres et touchant habituellement un seul membre supérieur (prédominant aux racines des membres).

4.4.2. ÉTIOLOGIES

L'hémiballisme représente moins de 7 % des mouvements anormaux.

Il se voit classiquement dans les atteintes du noyau sous thalamique de Luys qui peuvent être vasculaire ou toxique.

4.4.3. PRISE EN CHARGE

L'hémiballisme est une hyperkinésie généralement explosive, épuisante et dangereuse pour le patient qui peut aisément se blesser, s'épuiser, voire présenter une défaillance cardiaque. De ce fait, diminution de l'hyperkinésie peut être considérée comme une urgence, pouvant même nécessiter une sédation car, par ailleurs, l'évolution naturelle est spontanément favorable dans les semaines à mois suivant l'installation de l'hémiballisme.

Le traitement de choix est l'emploi de neuroleptiques, tel l'halopéridol, à dose rapidement croissante et par voie parentérale. Le but est d'interrompre rapidement le mouvement anormal même au prix d'un certain parkinsonisme. Dans un second temps, on titre le neuroleptique vers le bas en permettant la résurgence de discrets mouvements anormaux volontiers choréiques. Dans les semaines suivantes, le sevrage progressif des neuroleptiques est institué. Au cas où la persistance du ballisme le nécessite, le remplacement des neuroleptiques classiques par la tétrabénazine ou par des neuroleptiques atypiques tels que la clozapine, est entrepris.

4.5. DYSTONIES

4.5.1. DÉFINITION

Contractions musculaires involontaires, à l'extrême contorsions

4.5.2. ÉTIOLOGIES

Les dystonies symptomatiques :

- Maladie de Wilson, maladie de Parkinson, AVC lenticulostré, NLP, L-dopa...

Les dystonies idiopathiques

- Généralisées axiales, début dans l'enfance
- Focales : blépharospasme, dystonie romandibulaire, torticolis spasmodique, crampe de l'écrivain

4.5.3. TRAITEMENT

Toxine botulique

4.6. DYSKINÉSIES

4.6.1. DÉFINITION

Ce sont des mouvements lents, involontaires, incessants et reproduisant une activité stéréotypée complexe et anarchique. Ils sont essentiellement bucco-linguo-faciaux.

4.6.2. ÉTIOLOGIE

Elle est iatrogène :

- Les neuroleptiques
- La L-dopa :
 - Dyskinésie de début et fin de dose= sous dosage
 - Dyskinésie de milieu de dose= surdosage

4.7. TICS

4.7.1. DÉFINITION

Ce sont des mouvements involontaires stéréotypés, brusques, rapide, répétitif, non rythmique et répétés caricaturant des mimiques ou gestes naturels ou de vocalisation (bruit, son, parole).

4.7.2. ÉPIDÉMIOLOGIE

Ils ont une transmission trans-générationnelle. Ils sont 3 fois plus fréquents chez les garçons.

Les tics transitoires sont très fréquents avant 12 ans (5 à 24 %).

Les tics chroniques, tics moteurs ou vocaux et Maladie de Gilles de la Tourette sont présent dans 1,6 % de la population générale.

4.7.3. CLINIQUE

Ils affectent le plus souvent la tête et le cou. Il peut s'agir :

- De clignements des paupières,
- De plissement du front
- D'une élévation des sourcils
- De clins d'œil
- De mouvement de la bouche ou des narines
- D'une protraction de la langue
- De mouvements des mâchoires, de signe de tête, de rotation du cou

Parfois, les bras et les mains sont affectés (secousses, torsions, serremments des poings) ou le corps (troubles de la démarche, mouvements des épaules, des genoux, des pieds). Enfin la respiration et l'alimentation peuvent être affectées et patient peut renifler, hoqueter, bailler, soupirer, se racler la gorge, bruits de bouche.

Ils sont augmentés par les émotions et la fatigue. Il existe fréquemment un phénomène de rebond.

Ils disparaissent pendant le sommeil et sont temporairement suspendus par la volonté.

La concentration sur une tâche peut les suspendre temporairement.

4.7.4. MALADIE DE GILLES DE LA TOURETTE

C'est une maladie qui associe des tics et de phénomènes vocaux (coprolalie, grognements).

C'est une maladie à caractère familial à transmission autosomique dominante avec pénétrance variable et fonction du sexe.

C'est une maladie orpheline. Son incidence est de 0,05 % de la population générale

C'est une pathologie chronique qui débute avant 14 ans, en général entre 2 et 10 ans.

Elle associe des tics moteurs et vocaux

- Tics vocaux : coprolalie, palilalie, écholalie
- Tics sensitifs

Il existe fréquemment des co-morbidités :

- TOC (50%)
- Syndrome hyperactivité et inattention
- Autres : dépressions, troubles de la personnalité, bégaiements, dyslexie...
- Un retentissement scolaire, social et familial important

Les complications possibles comme une dépression, avec TS.

4.7.5. TRAITEMENT

Il s'agit d'une prise en charge familiale et individuelle pouvant associer :

- Des thérapies psychomotrices, de la relaxation
- Une psychothérapie ou des thérapies comportementales

Sur le plan médicamenteux, il faut veiller à l'arrêt des psychostimulants

- Les neuroleptiques peuvent tentés mais leur efficacité est médiocre

- On peut aussi envisager, la clonidine, les antidépresseurs tricycliques et les benzodiazépines pour traiter la dimension anxieuse.

5. L'ESSENTIEL À RETENIR

- Mouvements involontaires rythmés et réguliers
 - Tremblement
 - Tremblement de repos, parkinsonien
 - Tremblement d'attitude
 - Tremblement d'action, cérébelleux
 - Myoclonies rythmées
- Mouvements involontaires non rythmés
 - Mouvements lents
 - Dystonies (« spasmes »)
 - Athétose et pseudo-athétose proprioceptive
 - Syndrome des jambes sans repos (impatiences)
 - Mouvements brusques et brefs
 - Myoclonies (« secousses musculaires »)
 - Tics
 - Hémiballisme
 - Chorées et dyskinésies (« contorsions »)