

Syndromes extrapyramidaux

1. Rappels anatomiques et physiologiques

Les syndromes extrapyramidaux concernent la **motricité automatique**.

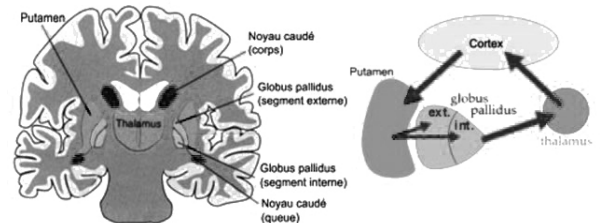
Ces structures peuvent être résumées par l'atteinte des **noyaux gris centraux** (structures groupées autour du 3^{ème} ventricule).
Noyaux gris centraux = **striatum**, comportant le noyau caudé, le putamen, le pallidum, le locus niger, et le noyau sous-thalamique.

La plupart des mouvements que nous faisons dans la vie courante sont automatiques, conscients ou semi-conscients, et ne font que peu appel à la motricité volontaire.

Par exemple, on utilise la **motricité volontaire** quand on fait des tâches manuelles fines (visser, coller, faire une maquette, etc.). En revanche, conduire, marcher, etc., on n'y pense pas vraiment. Ce rôle est dévolu aux systèmes extrapyramidaux, qui contiennent dans les groupes de neurones des programmes moteurs automatiques et auto-entretenus (qui s'apprennent et qui s'enrichissent au fil du temps).

Ces programmes moteurs vont agir sur les structures motrices primaires (**neurones moteurs...**) pour envoyer des modules complexes de mouvements préétablis dans la mémoire de ces noyaux gris centraux.

- L'une des fonctions des boucles qui vont unir les systèmes extrapyramidaux au cortex moteur va être de sélectionner et déclencher des **mouvements volontaires harmonieux**.
- Elle interagit avec les boucles cérébelleuses pour le contrôle des mouvements
- Son excitabilité est contrôlée par la dopamine (Locus Niger).



On a 2 systèmes :

- systèmes extrapyramidaux, structures de contrôle qui contiennent les **programmes moteurs**
- les structures cérébelleuses, qui vont assurer la **contraction** et la **décontraction** harmonieuse des muscles agonistes et antagonistes, pour que le mouvement soit fluide.

L'excitabilité de ce système est contrôlée par la **dopamine**, sécrétée au niveau du locus niger. Chez un sujet normal, le locus niger est noir, car il contient des cellules qui sécrètent de la dopamine, avec un dérivé de la **mélanine**.

En cas de maladie de Parkinson, les cellules à dopamine du locus niger dégèrent et disparaissent.

Tout le système extrapyramidal sera perturbé.

2. Syndrome parkinsonien

A. Triade Parkinsonienne = tremblement + hypertonie + akinésie.

1. Tremblement

Le tremblement = mvt anormal.

- Survient au repos, et a tendance à s'abolir lors de la contraction musculaire.
- Il est régulier, lent (4 à 7 Hz), localisé aux extrémités, où il donne typiquement des mouvements d'émiettement de la main.
- Il épargne en grande partie le chef, sauf parfois le menton.
- Augmenté par les émotions, par exemple par le calcul mental.
- Tremblement est toujours asymétrique = signe diagnostique important → il y a tjs un coté qui est en retard vis-à-vis de l'autre.

2. Hypertonie

Plastique et non spastique : on imprime des mouvements passifs à un segment de membre, il n'y a pas de retour à la position initiale = raideur « en tuyau de plomb ».

- La raideur cède par à-coups, avec un phénomène de **roue dentée**.
- Manœuvre de **Froment** : on fait faire des mouvements passifs de flexion et d'extension au repos, puis on demande au patient de lever le bras controlatéral. Au moment où il lève son bras controlatéral, l'hypertonie augmente, ce qui permet d'observer le signe de la roue dentée.
- Résistance non modifiée par la vitesse et l'amplitude du mouvement

3. Akinésie = rareté du geste

Le plus handicapant pour les patients → perte des **programmes moteurs automatiques**, se caractérisant par une réduction globale de la motricité.

- Amimie signifie = perte de toute mimique volontaire, avec en particulier une rareté du clignement palpébral,
- Economie de l'ensemble des gestes spontanés/volontaires → on peut appréhender ce phénomène en demandant au patient de faire un mouvement de marionnette ou des mouvements alternatifs des doigts du coté sain. Le patient est obligé de réfléchir à ce qu'il fait, et le **mouvement est donc beaucoup plus laborieux**.
- Parfois mouvements brusques paradoxaux = **akathisie**.

B. Hypertonie + Akinésie : conséquences

a. Parole

Parole rare, sourde, mal articulée phrases courtes répétitions itératives
⇒ dysarthrie parkinsonienne

b. Ecriture

Micrographie (signe précoce)

c. Attitude générale en flexion

Coudes-genoux, tête, axe, troubles de l'adaptation posturale → rétropulsion

d. Marche

Petits pas, piétinement au démarrage et à l'obstacle (freezing), tendance à hâter le pas
⇒ démarche parkinsonienne



C. Signes accessoires

a. Réflexe naso-palpébral

Normalement, lorsqu'on donne des petits coups au niv. de la glabelle, on ferme les yeux mais si mvts trop répétés, les paupières ne se ferment plus.

⇒ Exagéré et inépuisable chez le parkinsonien.

b. Réactions de raccourcissement

Exagérées (tendon du jambier antérieur)

3. Mouvements anormaux

A. Tremblement

= oscillations rythmiques involontaires autour d'une position d'équilibre. → alternance de l'activation des muscles agonistes et antagonistes.

- Apprécier la fréquence
- Circonstances d'apparition
 - De repos → syndrome parkinsonien
 - Au mouvements volontaire → syndrome cérébelleux
 - D'attitude → iatrogène, métabolique, essentiel

B. Myoclonies

= contractions brèves et involontaires affectant un groupe musculaire (→ déplacement segmentaire) → contraction simultanée des muscles agonistes et antagonistes (++) dans l'épilepsie).

C. Mouvement choréique

= survenue de mouvements involontaires, rapides, irréguliers et de grande amplitude

- Rapide, arythmique. Amplitude variable, souvent ample
- Prédominance sur axe/ceintures des membres ($\Delta \neq$ tics qui touchent préférentiellement le visage et dont le contrôle est +/- volontaire).
- Hypotonie musculaire
- Augmentation à l'émotion, au calcul mental, aux mouvements
- Non liés aux circonstances / Pas de contrôle possible

D. Mouvement ballique

= mouvement choréique mais :

- Caractère explosif
- Composante de torsion
- ⇒ Très dangereux car on peut mourir d'épuisement.

E. Mouvement athétosique

= mvt distal (extrémités) qui est lent et ondulatoire.

- Lent, arythmique, d'amplitude extrême
- Prédominance aux extrémités Mouvement « de reptation »

F. Dyskinésies bucco-linguo-faciales

- Caractère des mouvements choréiques
- Touchent langue, lèvres, mâchoire

G. Blépharospasme

Contractions paupières bilatérales.

H. Hémispasme facial

Contractions brèves d'un côté du visage

} Complications de paralysie faciale périphérique

I. Dystonies

= Contraction musculaire parasite fixant un membre et/ou le tronc dans une attitude donnée. Donc mvt plus long et touche les muscles axiaux.

- Re-déclenché par posture
- Localisation variable :
 - Muscles lombaires et du bassin
 - Cou → torticolis spasmodique
 - Membres → « joueur de boule »
- Peut n'apparaître que pour un geste spécifique (dystonies de fonction).

