

SYNDROME EXTRAPYRAMIDAL

OBJECTIFS PEDAGOGIQUES

- Définir un syndrome parkinsonien
- Décrire les signes cliniques du syndrome parkinsonien
-

PLAN

I. INTRODUCTION

II. DEFINITION

III. SYSTEME EXTRAPYRAMIDAL

IV. LES VOIES EXTRAPYRAMIDALES

V. SYNDROME PARKINSONIEN

A. SYMPTOMES

B. SIGNES CLINIQUES

- LA TRIADE TREMBLEMENT-AKINESIE- RIGIDITE
- SIGNES NEGATIFS
- AUTRES SIGNES NEUROLOGIQUES

C. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- TREMBLEMENT D'ATTITUDE
- TREMBLEMENT ESSENTIEL
- TREMBLEMENT CEREBELLEUX
- SYNDROME PYRAMIDAL
- DIAGNOSTIC D'UNE MARCHE A PETIT PAS
- DIAGNOSTIC D'UNE DYSARTHRIE

I. INTRODUCTION

A côté de la voie pyramidale, on trouve de nombreuses voies et circuits qui interviennent dans la motricité involontaire (notamment la posture et l'équilibre), dans l'automatisation des gestes et dans la coordination des mouvements.

Ces voies sont très complexes car elles font intervenir plusieurs constituants du système nerveux: cortex cérébral, cervelet, noyaux gris centraux, tronc cérébral et moelle épinière. Elles comptent donc beaucoup de relais nerveux très difficile à étudier.

Le terme extrapyramidal pose un problème d'ordre terminologique. En effet, il faut distinguer entre deux utilisations pour le terme: Le système extrapyramidal qui fait souvent référence au système moteur régi par les ganglions de la base, et les voies extrapyramidales qui comportent les voies motrices qui descendent dans la moelle épinière indépendamment de la voie pyramidale.

II. SYSTÈME EXTRAPYRAMIDAL

La notion de système extrapyramidal a été introduite en 1912 par Kinnier Wilson. Celui-ci a pensé qu'il y avait une entité à part entière qui régule la motricité à côté de la voie pyramidale.

Il s'est avéré plutard que ce système est si compliqué que le concept (extrapyramidal) en soi commence à perdre un peu de son intérêt dans le domaine de la physiologie neurologique au profit du concept du système des ganglions de la base, mais il garde son importance dans le domaine de la pathologie neurologique. En effet, la lésion de chaque noyau qui intervient dans ce système provoque l'apparition d'anomalies motrices particulières

Le système extrapyramidal fait intervenir les ganglions de la base. Il s'agit d'un système de contrôle des mouvements volontaires. Lorsqu'un mouvement est initié par le système pyramidal, des collatérales vont partir vers les ganglions de la base pour informer le système extrapyramidal de la nature du mouvement à réaliser.

^[L]_{SEP} Ce système va analyser le mouvement cible et fournir un scénario neurologique (séries d'excitations et d'inhibitions des neurones pyramidaux du cortex moteur primaire) afin de réaliser le mouvement de la façon la plus appropriée et la plus fluide.

Le système extrapyramidal n'a aucune extension motrice directe vers la moelle épinière. C'est un système qui compte un grand nombre de circuits qui font appel à plusieurs types de feedbacks pour fonctionner, mais le résultat de cette analyse se termine toujours sur le cortex moteur primaire pour commander le mouvement

III. VOIES EXTRAPYRAMIDALES :

Les voies extrapyramidales jouent un rôle fondamental dans la régulation et la modulation du mouvement. Elles comportent quatre faisceaux principaux :

- Le faisceau rubro-spinal , qui part du noyau rouge et suit un trajet parallèle au faisceau cortico-spinal latéral. Il intervient dans la motricité et la coordination des grands muscles distaux des membres inférieurs et supérieurs. Le noyau rouge est lié au système cérébelleux et ne reçoit aucune afférence du système des ganglions de la base
- Le faisceau vestibulo-spinal est impliqué dans le contrôle de l'équilibre.
- Le faisceau réticulo-spinal joue un rôle dans le tonus musculaire, la marche et les ajustements posturaux automatiques.
- Le faisceau colliculo-spinal (ou tecto-spinal) connecte le tectum du mésencéphale avec la moelle épinière. Il contrôle les mouvements de la tête en réponse à des stimuli visuels et auditifs.

Le terme système extrapyramidal est aujourd'hui de plus en plus abandonné au profit du terme système des noyaux gris centraux qui est beaucoup plus précis. Cependant si ce terme est en cours d'abandon en physiologie, il garde sa place en pathologie avec le fameux syndrome extrapyramidal qui regroupe le syndrome parkinsonien et d'autres anomalies des mouvements résultants d'un dysfonctionnement des noyaux gris centraux.

V. SYNDROME PARKINSONNIEN

Les noyaux gris centraux (NGC) représentent des amas de la substance grise sous corticale formant différentes structures dont principalement les ganglions de la base qui regroupent :

- Le Striatum
- Le Pallidum
- Le noyau sous thalamique

Il y'a aussi le thalamus qui à côté de son rôle dans la motricité est impliqué dans d'autres fonctions cérébrales. La 3^{ème} structure est la substance noire qui ne fait

pas parti des NGC sur le plan anatomique, mais qui du faite de son rôle clinique leur a été apparenté.

Dégénérescence de la voie nigro-striée

A. DEFINITION

Ensemble des symptômes et signes traduisant le plus souvent un dysfonctionnement du système dopaminergique nigro-strié [nigro : substance noire (mésencéphalique) ; strié : striatum (noyau caudé et putamen)].

B. SYMPTOMES

- **Tremblement** : c'est un des motifs de consultation les plus fréquents, mais il est inconstant.
- **Troubles de la marche** : le malade se plaint de faire des petits pas, d'avoir des difficultés à initier la marche.
- **La lenteur des gestes** : la plainte porte surtout sur les gestes répétitifs, ou les gestes fins comme le fait de boutonner un vêtement, ou encore l'écriture (micrographie)

C. SIGNES CLINIQUES

1. TREMBLEMENT

- De repos
- Oscillations de faible amplitude au rythme lent et régulier (4 – 7 HZ)
- Il se manifeste lors du relâchement musculaire, sur un segment de membre en appui. La meilleure position pour l'observer aux membres supérieurs est la station debout, les bras reposant latéralement le long du corps, ou la marche.
- Il disparaît ou s'atténue lorsque le muscle concerné se contracte pour maintenir une attitude ou exécuter un mouvement
- Prédomine aux membres supérieurs, en particulier au niveau de la main, réalisant un aspect particulier simulant l'acte d'émettre du pain, de rouler une cigarette, de filer la laine
- se manifeste à la fatigue, lors des émotions. Il est accentué par le calcul mental
- disparaît au cours du sommeil

2. HYPERTONIE EXTRAPYRAMIDALE

- Élément le plus constant du syndrome parkinsonien
- Elle intéresse tous les groupes musculaires mais prédomine sur les muscles antigravidiques
- Elle est plastique. Elle se manifeste par une résistance continue et homogène à l'allongement du muscle, lorsqu'on imprime des mouvements passifs à un segment de membre ; c'est la rigidité en Tuyau de plomb. Souvent cette résistance cède par a coups réalisant le phénomène de la roue dentée. le segment de membre mobilisé ne revient pas à sa position initiale, il conserve la position celle qui vient de lui être donnée
- Signe de poigné figée de Froment : l'hypertonie s'accroît au cours d'un mouvement du membre controlatérale.
- Elle disparaît au cours du sommeil
- Exagérations des réactions de raccourcissement : au cours du mouvements passif, le muscle raccourci se contracte. Au niveau du coup du pied, on observe une saillie exagérée, sous la peau du tendon du jambier antérieur, apres flexion passive du pied sur la jambe.
- Modifications posturales :
 - Debout, le patient se tient raide, tete et tronc penchés en avant , genoux en légère flexion et en adduction, les bras fléchis et collés au tronc, les poignet en extension et les mains placés devant le sujet se projetant au niveau de l'aîne
 - Déformations des mains sont fréquentes : main d'écrivain, pseudo-rhumatismale ou de Fakir
 - Déformations des pieds sont rares : pieds varus équin avec griffe des orteils, extension du gros orteils, ou évoquant une paralysie du sciatique poplité externe

3. AKINESIE

- Elle traduit la perte de la motricité automatique, tout mouvement doit il être conçu volontairement pour être réalisé.

- Elle se manifeste par la rareté du geste, des difficultés de la mise en route, elle est à l'origine de l'amimie et de la rareté du clignement

- Elle est mise en évidence par :

L'épreuve de marionnettes : l'amplitude de prono-supination est diminué, dans le regard vers le haut,

Le sourcil n'accompagne pas l'élévation de la paupière supérieure

Lors du passage de la position assise en position debout, le sujet ne porte pas les pieds en arrière, ce qui lui permettrait d'assurer son équilibre

Au cours de la marche le corps ne s'adapte pas au rythme de la progression, les bras restent collés au tronc, ne présentent pas leur balancement normal

Une disparition de l'activité gestuelle normale au cours de la parole : le patient ne peut se livrer à deux actions différentes. Exp : se boutonner en répondant à une question.

En raison de l'intrication de ces trois symptômes, la motilité volontaire est affectée :

- Le démarrage du geste est difficile
- La marche est difficile à petites enjambées, le sujet avance d'une seule pièce avec tendance à hâter le pas (démarche festinante)
- La parole est lente, faite de phrases courtes, paucisyllabiques, parfois inaudible
- Une micrographie
- Troubles de motilité oculaire volontaire : mouvements saccadés des yeux comme s'il existé une roue dentée
- Parfois une akinésie paradoxale : le malade reprend une activité normale pendant de brefs instant à l'occasion d'un choc émotif

4. AUTRES SIGNES PARKINSONIENS

- Dystonie est une contraction musculaire soutenue et involontaire provoquant des prises de posture anormales et perturbant le geste.
- Douleurs pseudo-rhumatismales
- Troubles trophiques
- Troubles vasomoteurs, hypersialorrhée, hypercrinie
- Syndrome dépressif

D. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1. Tremblement d'attitude

- Le tremblement d'attitude n'apparaît que dans le maintien volontaire d'une attitude et disparaît totalement en position de repos. C'est un tremblement rotatoire grossier de la musculature proximale, maximal lors du maintien d'une attitude fixe ou du port d'une charge.

2. Tremblement essentiel est un tremblement fin ou grossier touchant en général les mains, la tête et la voix

3. syndrome pyramidal

hypertonie pyramidale (spasticité) est en flexion au membre supérieur mais elle est élastique et non pas plastique comme l'hypertonie parkinsonienne (rigidité). En outre, il n'y a pas de véritable déficit moteur au cours du syndrome parkinsonien, ni non plus d'anomalie des réflexes tendineux ou des réflexes cutanés plantaires.

4. outre le syndrome parkinsonien, une marche à petits pas peut s'observer au cours : syndrome lacunaire, syndrome frontal et vieillissement cérébral (marche sénile)

5. une dysrathrie peut s'observer également au cours : un syndrome bulbaire ou pseudobulbaire et un syndrome cérébelleux