

Item105-Mouvements anormaux.

Objectifs CNCI		
- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- Polycopié national: Mouvements anormaux	- Tremblement de repos = syndrome parkinsonien - Tremblement d'attitude = essentiel - Tremblement d'action = cérébelleux - Chorée-démence-psy = Huntington	- Médicaments / alcool - Parkinson < 40ans = Wilson

Généralités

Typiquement un mouvement anormal est

- involontaire +++
- absent pendant le sommeil (sauf myoclonies)
- incontrôlable (sauf certains tics)

Une cause à rechercher systématiquement

- Prise médicamenteuse (A savoir !)

Une lésion à évoquer systématiquement

- Noyaux gris centraux (striatum + GP + SN + NST)

Principaux mouvements anormaux

Tremblements

- Type de mouvement anormal de loin le plus fréquent +++ ; on distingue:
 - **Tremblement de repos**
 - **Caractéristiques**
 - Apparaît au relâchement musculaire
 - **Lent** (4-7Hz) / de faible amplitude
 - Unilatéral puis bilatéral / **asymétrique** ++
 - Prédomine aux membres supérieurs et aux extrémités (**mains**)
 - Augmenté par: émotion / stress / effort de concentration / fatigue
 - Disparaît lors: de mouvements volontaires / pendant le sommeil
 - !! Ne touche **jamais la tête** (puisque jamais au repos; ≠ autres tremblements)
 - **Etiologies**
 - Maladie de **Parkinson** (et Sd parkinsonien atypiques) (cf [Maladie de Parkinson.](#))
 - !! Toujours rechercher une prise de neuroleptiques (**A savoir !**)
 - **Tremblement d'attitude (postural)**
 - **Caractéristiques**
 - Apparaît au maintien volontaire d'une position
 - Apparition asymétrique / évolution progressive
 - Disparaît au repos / majoré par émotions et fatigue
 - Prédomine à la **tête** → « voix chevrotante » (m. phonateurs)
 - **En faveur d'un tremblement essentiel**
 - Atcd familiaux de tremblement essentiel
 - Fréquence **rapide** (8-12Hz)
 - Manoeuvre du serment
 - Tremblement orthostatique des MI associé
 - **Etiologies**

- **Tremblement essentiel** +++ (p = 0.5%)
 - Iatrogène: tricycliques / lithium / valproate
 - Sevrage alcoolique
 - Maladie de Wilson
 - Hyperthyroïdie (cf [Hyperthyroïdie](#))
- **Traitement: si tremblement essentiel**
 - **BB**: propranolol (Avlocardyl®) en l'absence de CI +++
 - **MHD**: arrêt des excitants (café, nicotine, thé, etc)
 - Si CI (ex: diabète, asthme..): proposer BZD: Rivotril®
 - Si échec ou forme sévère: chirurgie (électrodes thalamiques)
- **Tremblement d'action**
 - **Caractéristiques**
 - Apparaît lors d'un mouvement volontaire
 - **Rechercher un syndrome cérébelleux +++** (cf [Troubles de la marche et de l'équilibre.](#))
 - **signes statiques**: ↑ polygone de sustentation / démarche pseudo-ébrieuse...
 - **signes cinétiques**: dysmétrie, hypermétrie, asynergie, adiadococinésie...
 - **Etiologies**
 - **Syndrome cérébelleux aigu**
 - AVC cérébelleux: ischémique ou hémorragique
 - Carence en vitamine B1 (encéphalopathie de Gayet-Wernicke)
 - Poussée de SEP (localisation cérébelleuse)
 - Intoxication: alcool ++ / médicaments (barbituriques..)
 - **Syndrome cérébelleux chronique**
 - Tumeur de la fosse postérieure (méningiome / astrocytome chez l'enfant)
 - Abscès cérébelleux
 - Séquelle d'éthylisme chronique
 - Ataxie spino-cérébelleuses héréditaires, AMS-C, etc.
 - **Traitement**
 - Aucun traitement médicamenteux / chirurgie thalamique peu efficace

Myoclonies

- **Caractéristiques**
 - Contractions musculaire brèves, soudaines, involontaires
 - +/- rythmiques / touchent le muscle en partie ou totalement
- **Etiologies**
 - Epilepsie (myoclonie juvénile: cf [Épilepsie de l'enfant et de l'adulte.](#)) +++
 - Encéphalopathies métaboliques et toxiques
 - Encéphalites (herpétique ++)
 - Maladies neurodégénératives: MCJ, Alzheimer stade avancé, etc.
 - Physiologiques: myoclonies d'endormissement / hoquet

Dystonies

- **Caractéristiques**
 - Contraction musculaire involontaire et prolongée (« contorsion fixée »)
 - Touche le plus souvent certains muscles seulement: face ++, mains
 - Cas particulier: paupières = bléropharospasmes
- **Etiologies**
 - Idiopathique le plus souvent
 - Dystonie de fonction: écrivain, musicien..
 - Parfois post-AVC, Parkinson, L-Dopa, etc

Chorée

- **Caractéristiques**
 - Mouvements de grande amplitude, « explosifs » et désordonnés
 - Prédominant à la racine des membres / fond hypotonique
- **Etiologies**
 - Maladie de Huntington +++ (atteinte striatale)
 - Autres: chorée post-streptococcique (Sydenham), intoxication au CO..

Hémiballisme

- **Caractéristiques**
 - Mouvements très amples et violents à type d'enroulement stéréotypé
 - Topographie unilatérale / membre projeté en avant
- **Etiologies**
 - Lésion (hémorragique ++) du noyau sous-thalamique (Corps de Luys)

Tics

- **Caractéristiques**

- Mouvements brusques, stéréotypés, survenant par salves (itératifs)
- Reproduisent un mouvement habituel / favorisés par émotions ou fatigue
- !! Seul type de mouvements involontaires pouvant être temporairement inhibés
- **Etiologies**
 - Idiopathiques ++ (mais composante génétique certaine)
 - Cas particulier: Sd de Gilles de la Tourette: tics moteurs et vocaux (insultes ++)

Athétose

- **Caractéristiques**
 - Mouvements lents et peu amples à type de reptation
 - Prédomine aux extrémités (mains et pieds)
- **Etiologies**
 - Séquelles d'encéphalopathies néo-natale +++

Dyskinésies

- **Caractéristiques**
 - Mouvements lents, stéréotypés, complexes et incessants
- **Etiologies**
 - Médicamenteuses +++ : L-Dopa / neuroleptiques

Cas particuliers à connaître

Maladie de Wilson

- **Généralités**
 - A évoquer devant tout syndrome Parkinsonien chez patient < 40ans (**A savoir !**)
 - Maladie de surcharge du cuivre / transmission AR (mutation sur χ 13)
- **Clinique**
 - Atteinte neurologique:
 - Sd parkinsonien / dystonie / « rire sardonique »
 - Mouvements choréique et athétosiques
 - Atteinte hépatique: cirrhose (HMG bord « mousse »): cf [Cirrhose et complications](#).
 - Atteinte ophtalmologique: anneau « cuivre » (de Kayser-Fleischer)
 - C°: troubles psychiques (psychoses) / osseux / épilepsie, etc.
- **Paraclinique**
 - **Bilan du cuivre**: cuprémie (\downarrow) / cuprurie (\uparrow) / céruléoplasmine (\downarrow)
 - **Imagerie cérébrale**: IRM hypersignal T2 des NGC très évocateur
 - **Bilan hépatique**: cytolyse / échographie pour recherche cirrhose
 - **Recherche d'une AHA1 car associé au Wilson dans 30% des cas**
- **Traitement**
 - Médicamenteux = D-pénicillamine (Trolovol®) PO (\uparrow l'excrétion du cuivre)
 - Dépistage familial +++ / régime sans cuivre / kinésithérapie
 - MHD : régime sans cuivre / sel de zinc / vitB6
 - Kinésithérapie
 - ALD30

Maladie de Huntington

- **Généralités**
 - Maladie à transmission autosomique **dominante** / Gène sur χ 4 (huntingtine)
 - Par expansion de triplets (CAG) / pénétrance complète si répétitions > 36 triplets
- **Clinique**
 - Débute vers 40ans / décès en général 15ans après apparition
 - Mouvements anormaux: chorée ++ / dystonie / grabatisation à terme
 - Syndrome démentiel (cf [Confusion, démences](#)) / troubles du comportements ++
 - Troubles psychiatriques: de l'humeur (dépression/manie) / psychotiques
- **Paraclinique**
 - Confirmation du diagnostic en Cs génétique: nombre de triplets CAG
 - Dépistage possible en anténatal et adulte / après consentement écrit (**A savoir !**)
- **Traitement**
 - Aucun traitement curatif: purement symptomatique: neuroleptique pour chorée, AD, etc.
 - Greffes striatales de cellules souche à l'étude

Quel est le traitement médicamenteux de 1ère intention dans le tremblement essentiel ?

- BB : propranolol (avlocardyl®) per os en l'absence de CI ++

Quelle localisation anatomique est atteinte dans l'hémiballisme ?

- Lésion du noyau sous-thalamique (corps de Luys)

Quel est le traitement médicamenteux spécifique de la sclérose latérale amyotrophique ?

- Le riluzole (certes, c'est intombable en l'état, mais ce traitement a l'AMM, donc au moins vous l'aurez vu une fois !)