

# **SYNDROMES EXTRAPYRAMIDAUX**

- Dr B.S.Fekraoui TD module de neurologie 2012
- **INTRODUCTION**

Plusieurs type de syndrome extrapyramidaux sont décrits mais le plus fréquent est le syndrome parkinsonien.

Le syndrome extrapyramidal est l'ensemble des signes clinique qui résultent de l'atteinte ou la perturbation du fonctionnement de la voie extrapyramidale

- **RAPPEL ANATOMIQUE**
- Le système extrapyramidal, c'est-à-dire striatum (putamen + noyau caudé), pallidum, locus niger (LN), thalamus (noyau antérieur et ventro-latéral) et noyaux sous-thalamiques (corps de Luys, noyau rouge...) joue un rôle majeur dans la régulation du mouvement volontaire.
- NOYAUX GRIS CENTRAUX
- THALAMUS

Complexe nucléaire volumineux situé dans la paroi latérale de V3.

Son extrémité postérieure ou pulvinar est volumineuse.

Il est situé en arrière des trous de Monro. A la jonction entre la face interne et la face supérieure chemine un fin faisceau de fibres ou strie médullaire (habenula).

- SCHEMA ANATOMIQUE DU THALAMUS
- NOYAU CAUDE

Noyau gris en forme de fer à cheval. Il présente :

- une grosse extrémité antérieure en avant du thalamus.
- Un corps au-dessus du thalamus
- et une queue dans le lobe temporal. Il longe le VL.
- ANATOMIE DU CORPS CALLEUX
- NOYAUX LENTICULAIRE
- Situé en dehors du noyau caudé.
- Forme de pyramide triangulaire à base externe, sommet inféro-interne. Fait de 2 parties :

— le putamen, externe

— le globus pallidus (pallidum) interne et externe en dedans.

Clastrum ou avant-mur

- bande de substance grise comprise entre le putamen et l'insula.
- **PHYSIOPATHOLOGIE**

L'atteinte de la boucle dopaminergique nigro-striée est le principal mécanisme des syndromes extrapyramidaux.

La diminution de la synthèse de dopamine au niveau du LN (ou le blocage des récepteurs) entraîne une levée de l'inhibition normalement exercée sur les neurones cholinergiques du striatum (par l'intermédiaire de neurones GABAergiques).

L'akinésie en est la traduction clinique.

L'interprétation des autres signes (tremblement, rigidité) est plus difficile et fait intervenir probablement l'atteinte

d'autres voies.

Tous les syndromes parkinsoniens ont en commun une lésion du locus niger. L'anatomopathologie constitue la base de la classification : la présence de corps de Lewi est spécifique de la maladie de Parkinson.

- **SEMILOGIE DU SYNDROME EXTRAPYRAMIDAL**
- Le syndrome parkinsonien (à retenir)

Le syndrome parkinsonien, le plus fréquent des syndromes extrapyramidaux, est caractérisé par l'association de 3 symptômes majeurs :

- ❖ Le tremblement de repos
- ❖ L'akinesie
- ❖ L'hypertonie plastique
- le tremblement de repos

il s'observe surtout aux extrémités des membres supérieurs (ou il

évoque le geste d'émietter du pain ou de rouler une cigarette). Il est lent (4 à 7 cycles/seconde), régulier, de faible amplitude, disparaît totalement (ou s'atténue considérablement) lors du mouvement volontaire et du sommeil.

Certaines conditions l'exagèrent, qui peuvent faire apparaître

un tremblement fruste : émotions, fatigue (fin de journée), efforts intellectuels (calcul mental).

Il peut être bilatéral d'emblée ou unilatéral (surtout dans les formes débutantes) et peut également toucher les membres inférieurs, la face et la langue.

- l'akinésie

elle désigne la raréfaction de l'activité motrice du patient.

C'est un trouble de l'initiation et de l'exécution du mouvement apparent dans la motilité volontaire et automatique.

Il est souvent apparent dès l'inspection du patient. Le niveau global d'activité spontanée est réduit.

Au niveau des membres, les gestes sont rares, limités en amplitude. On peut le mettre en évidence en demandant au patient de faire « les marionnettes », ou de toucher le plus rapidement possible le pouce avec chacun des autres doigts.

On observe une réduction ou disparition de la gesticulation « automatique » émotionnelle, ou du balancement des bras à la marche.

La face est peu ou pas expressive, le clignement des paupières est rare. L'exploration visuelle est souvent réduite à des mouvements oculaires sans déplacement céphalique.

- l'hypertonie (ou rigidité) extrapyramidale

elle est observée de façon plus ou moins marquée lors de la mobilisation passive des différents segments des membres supérieurs.

Diffuse, elle prédomine toutefois sur les muscles antigravidiqes. Évidente, elle donne une sensation de résistance maximale d'emblée, qui reste similaire pendant tout le déplacement. Si celui-ci est

interrompu, le membre garde passivement sa position.

Le phénomène de « la roue dentée » s'observe lorsque la rigidité est moins importante, cédant par à-coups successifs. La manœuvre de Froment permet de dépister des formes plus frustes : alors que l'examineur imprime des mouvements passifs au poignet du patient, il demande à celui-ci de faire un geste continu avec l'autre main (saisir un objet éloigné, faire « les marionnettes »...).

Dès que le mouvement volontaire est initié, la rigidité se majore et peut apparaître plus nette. Il peut être utile, surtout lors des formes frustes, de rechercher l'exagération des réflexes de posture, autre conséquence de l'hypertonie : lorsque l'examineur pousse légèrement en arrière le patient en station debout, le tendon du jambier antérieur fait saillie sous la peau de façon importante et anormalement prolongée.

- AUTRES SIGNES

Outre ces 3 signes, l'examen doit rechercher les conséquences de leur association. Celle-ci se fait dans des proportions variables, affectant les comportements moteurs de tous ordres (marche, voix, écriture...) et les postures

- 

Les anomalies de la statique et de la marche

- L'atteinte de la statique:

Dans les formes évoluées, les patients se tiennent la tête et le tronc penchés en avant, les genoux légèrement fléchis, les coudes près du corps avec les avant bras demi-fléchis. Leurs gestes spontanés sont rares et lents (bradykinésie). Lors des formes plus discrètes, l'examineur doit analyser de façon dynamique les mécanismes de compensation de l'équilibre : lorsqu'on bouscule le patient, celui-ci se rattrape gauchement, « en bloc », et perd facilement d'équilibre.

- L'atteinte de la marche peut être très évocatrice :

après un démarrage lent ou un piétinement sur place, le patient fait de tout petits pas, penché en avant, donnant parfois l'impression de « courir après son centre de gravité ». Le passage d'un obstacle (seuil, marche...) peut faire réapparaître le blocage. La réduction (ou la perte) du balancement peut être le seul signe

- AUTRES SIGNES

L'atteinte de la musculature bucco-phonatoire

Elle peut réaliser une dysarthrie et une dysprosodie très typiques : la parole est lente, monocorde, peu audible et souvent bredouillée.

L'atteinte de l'écriture

Elle est très typique et souvent très précoce. Il existe une micrographie, qui s'accroît au fur et à mesure des lignes. Les tremblements et la rigidité peuvent aboutir à un trouble du graphisme majeur, rendant l'écriture illisible.

Tous les gestes de la vie quotidienne peuvent devenir difficiles.

- AUTRES SIGNES

Des difficultés cognitives

peuvent également se rencontrer. Il s'agit d'un ralentissement psychique (bradypsychie), parfois associé à des éléments faisant évoquer un dysfonctionnement frontal (tendances persévératives, difficultés à changer rapidement d'activité, perturbations de la mémoire de travail...). Leur mécanisme pourrait faire intervenir une désactivation du cortex préfrontal.

Syndrome dépressif

Enfin, il n'est pas rare de voir un syndrome dépressif de type primaire : il semble être directement

relié au mécanisme de la maladie et non pas réactionnel à ses conséquences

- **AUTRES SYNDROMES EXTRAPYRAMIDAUX**

en plus du syndrome parkinsonien :

- ❖ Les chorées
- ❖ Les mouvement athétosique
- ❖ Le tremblement
- ❖ Les myoclonies
- ❖ Les dystonie
- ❖ L'hémibalisme