
SYNDROME EXTRA PYRAMIDAL

I- INTRODUCTION : rappels physiologiques

- 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.
- 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.

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

1- Le tremblement de repos :

- Il s'observe ***surtout aux extrémités des membres supérieurs*** où il évoque le geste ***d'émietter du pain ou de rouler une cigarette.***
- 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 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, et 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 (lèvres ou menton) et la langue.***

2- 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.** L'akinésie se manifeste **surtout pour les mouvements automatiques** : mimique faciale et marche.

- **Marche à petits pas.** L'initiation de la marche est difficile, « bégayante » (abasia trépidante ou freezing) et le ballant automatique des bras a disparu.
- **Faciès figé** ou amimie faciale. Perte des mouvements automatiques de la face accompagnant habituellement les émotions ou la parole. Disparition ou rareté du clignement. L'exploration visuelle est souvent réduite à des mouvements oculaires sans déplacement céphalique.
- **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.

3- 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 antigravité.**
- **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 une 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.

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 tout ordre (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 des bras à la marche peut être le seul signe.
- ❖ **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. Aussi, la plupart des échelles de notation du syndrome parkinsonien incluent-elles une évaluation précise de gestes tels que se lever d'une chaise, ou s'y asseoir, se tourner dans son lit, s'habiller, etc.
- ❖ **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.