

SYNDROME EXTRA PYRAMIDAL

Dr Benhamada
Service de neurologie
CHU Constantine

I. Introduction :

- Le système extra pyramidal est difficile à définir anatomiquement mais il est classiquement défini comme un système moteur dont les voies poly synaptiques prennent leur origine en dehors de l'aire 4 ,
- Font relais dans les noyaux gris de la base ou la substance réticulée et descendent dans la moelle sans emprunter les pyramides bulbaires .

II. Rappel anatomo-physiologique :

Différentes formations grises paires et symétriques entrent dans la constitution du système extra pyramidal :

- Les aires motrices extra pyramidales .
- Les noyaux opto-striés . **Thalamus Noyau caudé Noyau lenticulaire**
- Noyaux sous thalamiques .
- Formations mésencéphaliques .
- Formation réticulée .

III. Sémiologie du syndrome parkinsonien :

- ▶ Le syndrome parkinsonien se caractérise par l'association de trois signes majeurs :
 - **Tremblement de repos .**
 - **Hypertonie extrapyramidale .**
 - **Akinésie .**

1-Tremblement de repos :

- Asymétrique .
- Il apparait par définition lorsque le segment de membre intéressé se trouve dans une position de repos
- Il est fait d'oscillations régulières de faible amplitude, au rythme lent de 4 à 7 cycles par seconde .
- il disparaît au cours du mouvement volontaire pour apparaître quelques secondes après la fin de celui-ci , et au maintien d'attitudes .
- Il s'exagère à la fatigue , aux émotions et à ce moment il existe une augmentation de l'amplitude des oscillations .
- Le calcul mental l'accentue.
- Il disparaît lors du sommeil et lors du relâchement musculaire complet .
- Il prédomine aux extrémités des membres :au niveau des mb sup Il affecte le plus souvent le pouce et l'index ; les doigts sont le siège de mouvements rythmiques caractéristiques qui évoquent le fait d'émietter le pain; il donne également l'impression que les avants bras « battent le tambour » .
- Peut toucher la face , mâchoire , menton , lèvres sup et inf , langue .
- Au niveau des mb inf : mvt de pédalage .

- Ne touche jamais la tête .

2-Hypertonie extrapyramidale :

- Ou rigidité réalise l'hypertonie plastique .
- La rigidité c'est l'accroissement de résistance d'un muscle à l'étirement passif .
- C'est l'élément le plus constant dans le syndrome parkinsonien.
- Elle est exclusivement observée au cours de la vigilance surtout au cours de la fatigue et des mouvements volontaires .
- Sa topographie est diffuse et inégale . Intéressant surtout les muscles anti gravidiques . Elle touche les muscles de la face (**faciès figé**) et de la **nuque (signe de l'oreiller psychique)**
- Elle prédomine sur les muscles fléchisseurs .
- Modifications posturales : donnant un aspect particulier au patient :
 - ❖ **debout** : ils se tiennent raides , la tête et le tronc penchée en avant , les genoux en légère flexion et adduction , les bras également fléchis et collés au corps , les poignets en extension et les mains placés en avant du sujet se projetant au niveau de l'aine .
 - ❖ le faciès est impassible , les traits figés , la paupière supérieur rétractée .
 - ❖ les déformations des mains sont fréquentes : main d'écrivain , pseudo rhumatismale ou de fakir .
 - ❖ les déformations des pieds sont rares : extension du gros orteil , pied en varus équin avec griffe des orteils ou évoquant une paralysie du sciatique poplitée externe .



3-AKINESIE-HYPOKINESIE :

- Elle traduit la perte de la motricité automatique .
- Akinésie est un trouble caractérisé par la pauvreté et la lenteur de l'initiation et de l'exécution des mouvements volontaires ; des difficultés pour passer d'un pattern moteur à un autre en l'absence de paralysie .
- Ceci peut inclure une difficulté à faire des mouvements automatiques associés.
- Le patient akinétique est obligé de vouloir et de penser à tous ces gestes ainsi que chacune des attitudes qu'ils impliquent .
- A la marche le balancement normal des bras est aboli .
- L'akinésie peut être légère (hypo kinésie)
- Elle peut être sévère et conduire à l'immobilité complète .
- Le terme bradykinésie doit être réservé à la lenteur de l'exécution du mouvement .
- Cette akinésie explique :
 - ❖ le geste lent , rare , demandant un effort au malade .
 - ❖ le démarrage de la marche se fait avec retard voire trépidation.
 - ❖ le balancement des bras aboli lors de la marche , avec perte de l'activité gestuelle normale au cours de la parole .
 - ❖ l'amimie et la rareté du clignement palpébral .

ž **les procédés permettant de la mettre en évidence :**

- 1- épreuve des marionnettes les mouvements de pronosupination sont diminués .
- 2- dans le regard vers le haut le sourcil n'accompagne pas l'élévation de la paupière supérieure .
- 3- si le bruit attire l'attention du sujet : la tête et les yeux ne tournent pas en même temps vers la source sonore .
- 4- lors du passage de la position assise à la position debout , le patient ne porte pas les pieds en arrière ce qui permet de maintenir l'équilibre .
- 5- lors de la marche , les bras restent collés au corps , pas de balancement normale .
- 6- le patient ne peut exécuter deux actions différentes en même temps (par ex se boutonner et répondre aux questions)

- L'akinésie peut être reproduite par le blocage de la synthèse de la dopamine par l'alpha méthyle tyrosine ou la déplétion de dopamine par la réserpine .
- Elle n'est cependant pas due exclusivement à l'interruption de la voie nigro-striée puisque l'interruption bilatérale de ces voies n'est pas suffisante pour produire une akinésie importantes et durable . Des lésions plus diffuses doivent en être responsable
- En raison de l'intrication de ces trois symptômes , la motilité volontaire se trouve affectée :
 - ❖ le démarrage du geste est lent , difficile , parfois impossible et sa réalisation qui est également lente (bradykinésie) peut à tout moment être interrompue
 - ❖ Il s'ensuit une perturbation de toute activité volontaire :

1- la marche est difficile et la progression est lente à petites enjambées , le sujet avançant d'une seule pièce avec une tendance à hâter le pas (démarche festinante)

2- la parole est rare , lente , faites de phrases lentes pauci syllabiques .

3- l'écriture est difficile avec micrographie s'accroissant à la fin de chaque ligne et d'une ligne à l'autre .

4- la motilité oculaire peut être atteinte avec déficit de la motilité volontaire , le déplacement des yeux se fait par saccades comme s'il existe une roue dentée .

4- Autres signes :

- ✓ Paresthésies et parfois douleurs avec sensation de constriction ou de broiement .
- ✓ ROT et surtout le réflexe nasopalébral peuvent être vifs .
- ✓ Troubles trophiques avec parfois de véritables arthropathies .
- ✓ Les troubles vasomoteurs de même que sialorrhée et hypercrinie .
- ✓ Troubles du caractère et de l'affectivité avec dépression .
- ✓ Le niveau intellectuel reste au début intact puis survient une démence .