

Item 107

Mouvements anormaux

- I. Pour comprendre
- II. Différents types de mouvements anormaux

Situations de départ

- 27 Chute de la personne âgée.
- 31 Perte d'autonomie progressive.
- 66 Apparition d'une difficulté à la marche.
- 128 Tremblements.
- 130 Troubles de l'équilibre.
- 131 Troubles de mémoire/déclin cognitif.
- 178 Demande/prescription raisonnée et choix d'un examen diagnostique.
- 183 Analyse du liquide cébrospinal (LCS).
- 192 Analyse d'un résultat de gaz du sang.
- 194 Analyse du bilan thyroïdien.
- 226 Découverte d'une anomalie du cerveau à l'examen d'imagerie médicale.
- 231 Demande d'un examen d'imagerie.
- 256 Prescrire un hypnotique/anxiolytique.
- 288 Consultation de suivi et traitement de fond d'un patient dépressif.
- 298 Consultation et suivi d'un patient ayant des troubles cognitifs.
- 309 Patient à risque suicidaire.
- 313 Prévention des risques liés à l'alcool.
- 327 Annonce d'un diagnostic de maladie grave au patient et/ou à sa famille.
- 328 Annonce d'une maladie chronique.
- 345 Situation de handicap.
- 352 Expliquer un traitement au patient (adulte/enfant/adolescent).

Objectif pédagogique

- Savoir décrire et reconnaître les principaux mouvements anormaux.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Savoir décrire les principaux mouvements anormaux : tremblement, chorée et dyskinésies, myoclonies, tics, dystonies (crampe de l'écrivain, torticolis spasmodique), blépharospasme et hémispasme facial	
A	Diagnostic positif	Citer les principales causes de tremblement en fonction du type sémiologique (repos ou action)	Tremblement parkinsonien, tremblement essentiel et tremblement cérébelleux
A	Étiologies	Citer les principaux médicaments susceptibles d'induire les différents types de mouvements anormaux	Neuroleptiques et autres traitements

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Contenu multimédia	Reconnaître les principaux mouvements anormaux sur des cas vidéo typiques	
B	Diagnostic positif	Connaître les principaux signes cliniques de la maladie de Huntington	Mouvements anormaux, troubles cognitifs et psychiatriques
A	Diagnostic positif	Connaître les principales expressions des tics	Tics moteurs et tics vocaux
B	Diagnostic positif	Connaître les principales formes de dyskinésies	Dyskinésies induites par la L-dopa et par les neuroleptiques

I. Pour comprendre

- **A** Les **mouvements anormaux** et/ou **involontaires** sont le plus souvent causés par un **dysfonctionnement**, une lésion ou une pathologie dégénérative des **noyaux gris centraux** (ou **ganglions de la base**), dénommés aussi **système extrapyramidal** (en opposition à la voie centrale de l'exécution volontaire du mouvement dénommée système pyramidal) ou du cervelet.
- **B** Les **ganglions de la base** sont responsables de la **programmation** et de l'**exécution automatique** des **séquences motrices** apprises.
- Les **lésions** ou les **dysfonctionnements** du **système cérébello-thalamo-cortical** sont parfois impliqués dans la **physiopathologie des mouvements anormaux**.
- **A** Les mouvements anormaux sont **peu ou pas contrôlés par la volonté**.
- Le diagnostic positif de ces mouvements anormaux est clinique, mais le diagnostic étiologique nécessite parfois de faire des examens complémentaires biologiques (y compris génétiques) ou d'imagerie.
- La reconnaissance des différents types de mouvements anormaux repose sur l'observation clinique (d'un patient réel, d'une vidéo ou d'un mouvement mimé). Les étudiants pourront se reporter à la vidéothèque du site Internet du Collège des enseignants de neurologie pour visualiser les principales formes sémiologiques de ces mouvements anormaux¹.

Tous les mouvements anormaux peuvent être dus à la prise d'un **médicament** (mouvement anormal **iatrogène**) ou d'un **produit toxique** : il faut envisager systématiquement l'origine iatrogène d'un mouvement anormal comme l'implication possible des **neuroleptiques** (ou antipsychotiques) dans un syndrome parkinsonien : le cas échéant, il conviendra d'arrêter le médicament si possible, et si nécessaire de le remplacer par un autre médicament mieux toléré.

II. Différents types de mouvements anormaux

A. Tremblement (vidéos 18.1 à 18.5)

Oscillation rythmique involontaire de tout ou partie du corps autour de sa position d'équilibre. On distingue deux grands types de tremblement (fig. 18.1 et vidéos 18.1 à 18.5) :

- tremblement de repos : survient sur des muscles au **repos** (caractéristique du **syndrome parkinsonien**, plus particulièrement de la maladie de **Parkinson**) :
- tremblement d'action : survient sur des muscles activés (c'est-à-dire à l'**action**) avec des composantes **posturale** et **intentionnelle** souvent associées.

1. <https://www.cen-neurologie.fr/videotheque>

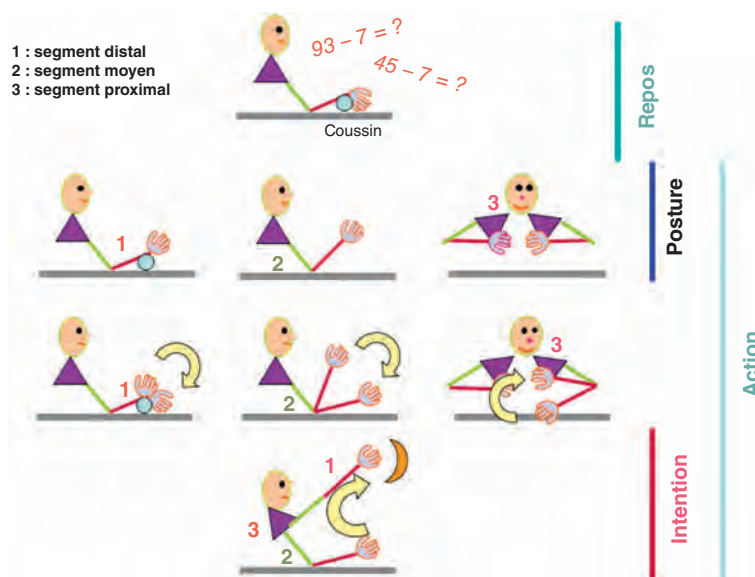


Fig. 18.1. A Manœuvres permettant de distinguer un tremblement de repos d'un tremblement d'action (postural et/ou intentionnel).

Source : remerciements au professeur Emmanuelle Apartis.

1. Tremblement de repos (ou tremblement parkinsonien)

- Présent au repos et disparaissant lors de la contraction musculaire et du sommeil.
- Lent (4–6 Hz).
- Touchant les membres en distalité, les lèvres ou le menton, jamais le chef et la voix.
- Unilatéral ou asymétrique lorsqu'il est bilatéral.
- Aggravé par les émotions et l'effort cognitif (calcul mental).
- Examiné en position de repos (mains reposant sur un accoudoir chez un patient décontracté). Les mains étant au repos lors de la marche, un tremblement d'une main survenant lors de la marche est habituellement un tremblement parkinsonien (vidéos 18.1 et 18.2, et voir vidéos 18.1 à 18.3 au chapitre 18 – item 106).
- Il est très évocateur d'une **maladie de Parkinson** (dans ce cas, il est associé au syndrome parkinsonien asymétrique et il existe une bonne réponse au traitement dopaminergique), mais la présence d'un tremblement de repos n'est pas obligatoire pour le diagnostic ou dans le cours évolutif de la maladie de Parkinson (tableau 18.1, vidéos 18.1 et 18.2, et voir vidéos 18.1 à 18.3 au chapitre 18 – item 106).
- Il peut être lié à d'autres causes de syndrome parkinsonien, en particulier la **maladie de Wilson** ou le syndrome parkinsonien **iatrogène** le plus souvent dû aux **neuroleptiques** prescrits comme antipsychotiques mais aussi cachés (non prescrits comme antipsychotiques), justifiant la recherche systématique de prise de ces médicaments (tableau 18.2). En cas de syndrome parkinsonien lié à un antipsychotique, celui-ci doit être arrêté dans la mesure du possible et remplacé si nécessaire par la clozapine (Leponex® – qui nécessite de faire une NFS toutes les semaines pendant 18 semaines puis tous les mois tant que le traitement est poursuivi en raison du risque d'**agranulocytose**).
- Une **scintigraphie cérébrale au DaTSCAN®** (ligand du transporteur de la dopamine, présent sur le neurone présynaptique de la synapse dopaminergique) ou une TEP à la fluoro-dopa ne doivent être effectuées que s'il existe un doute entre un tremblement parkinsonien lié à une maladie de Parkinson et un tremblement parkinsonien lié aux neuroleptiques (DaTSCAN® anormal avec dénervation dopaminergique nigro-striatale en cas de maladie de Parkinson mais normal en cas de prise d'antipsychotique : fig. 18.2).

Tableau 18.1. Principales différences entre le tremblement parkinsonien et le tremblement essentiel.

	Tremblement essentiel	Tremblement parkinsonien
Circonstances de survenue	Action (postural, intentionnel)	Repos
Localisation	<ul style="list-style-type: none">• Bilatéral, symétrique• Peut toucher le chef, la voix	<ul style="list-style-type: none">• Unilatéral ou asymétrique• Épargne le chef (la tête), peut toucher la langue ou les lèvres
Fréquence	Rapide (6 à 10 cycles/secondes)	Lent (4 à 6 cycles/secondes)
Autres caractéristiques	<ul style="list-style-type: none">• Contexte familial• Parfois amélioré par l'alcool• Absence de signes extrapyramidaux	<ul style="list-style-type: none">• Le plus souvent sporadique• Amélioré par la L-dopa et associé à un syndrome akinéto-hypertonique
DaTSCAN® ou TEP à la fluoro-dopa	Normal	Dénervation dopaminergique présynaptique

TEP : tomographie à émission de positons.

Tableau 18.2. Principaux neuroleptiques cachés et autres médicaments pouvant induire un syndrome parkinsonien.

Classe thérapeutique	DCI	Nom commercial
Antinauséieux	Métoclopramide	Primpéran®
	Métopimazine	Vogalène®
Inhibiteur calcique	Flunarizine	Sibélium®
Antihistaminique	Alimémazine	Théralène®
	Méquitazine	Primalan®
Antiangineux	Trimétazidine	Vastarel®
Thymorégulateur	Lithium	Téralithe®
Antiarythmique	Amiodarone	Cordarone®
Antiépileptique	Valproate	Dépakine®

Ne pas hésiter à se référer au Vidal ou à solliciter une unité de pharmaco-vigilance. DCI : dénomination commune internationale.

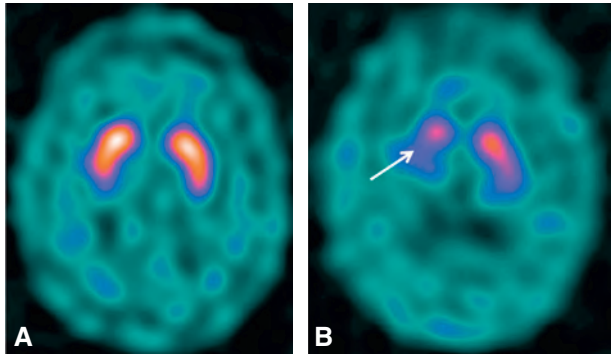


Fig. 18.2. Scintigraphie cérébrale au DaTSCAN®. **A.** Fixation dopaminergique nigro-striatale normale chez un sujet sain ou dans le cas d'un syndrome parkinsonien lié aux antipsychotiques (de même que dans le tremblement essentiel). **B.** Dénervation dopaminergique nigro-striatale avec hypofixation bilatérale prédominant à droite (flèche) du DaTSCAN® dans la maladie de Parkinson.

- **A** Si le diagnostic de maladie de Parkinson est fortement suspecté et qu'il s'agit d'un individu âgé de plus de 40 ans, aucun examen complémentaire n'est nécessaire.
- À l'inverse, une IRM cérébrale et un **bilan cuprique** comprenant cuprémie, céruléoplasminémie, ratio cuivre échangeable/cuivre total (*relative exchangeable copper* ou REC) et cupurie des 24 heures sont nécessaires avant 40 ans pour éliminer une **maladie de Wilson**.
- Le traitement de la maladie de Parkinson est abordé dans le chapitre 17 – item 106.

2. Tremblement d'action



- Présent lors du maintien d'une posture (tremblement postural), dans le mouvement (tremblement cinétique) et/ou de l'arrivée à la cible (tremblement intentionnel).
- Le **tremblement** essentiel (vidéo 18.4), affection un peu plus fréquente que la maladie de Parkinson, en est la cause la plus fréquente. Il s'agit d'un tremblement **d'action**, à la fois **postural**, **cinétique** et **intentionnel** (vidéo 18.5) qui évolue lentement sur plusieurs années, parfois plusieurs décennies. Il est mis en évidence lorsque le patient écrit, reproduit une spirale, maintient une posture comme tendre les mains devant lui (manœuvre des bras tendus appelée aussi manœuvre du serment) ou rapprocher sans qu'ils ne se touchent ses index à l'horizontale (manœuvre du bretteur), fait une action comme verser de l'eau d'un verre à l'autre (épreuve des verres) ou tient une note à voix haute (tremblement de la voix). Il peut être handicapant dans la réalisation des gestes de la vie quotidienne (comme manger) et/ou peut provoquer une gêne psychosociale.
- Le tremblement essentiel est habituellement **bilatéral** et **symétrique**, d'une fréquence de 6 à 12 Hz, touchant les **membres supérieurs**, le **chef** (la tête) (vidéo 18.4), la voix et les membres inférieurs. Il est volontiers **amélioré par la prise d'alcool** mais **aggravé par les émotions** et la caféine. Il existe souvent des **antécédents familiaux** de tremblement essentiel (tableau 18.1).
- **En cas de doute entre un tremblement lié à la maladie de Parkinson et un tremblement essentiel, un DaTSCAN® peut être effectué (il est normal dans le tremblement essentiel), afin d'aider au diagnostic et de commencer un traitement adapté. L'IRM cérébrale est normale dans le tremblement essentiel et ne doit pas être pratiquée quand le tableau est typique.**
- **A** Les traitements les plus efficaces, à débiter s'il existe un retentissement fonctionnel et/ou une gêne psychosociale, sont le bêtabloquant **propranolol** (Avlocardyl®, 40 à 160 mg/jour) et le barbiturique **primidone** (Mysoline®, 50 à plus de 500 mg/jour), les antiépileptiques topiramate (Epitomax®) ou gabapentine (Neurontin®) et la benzodiazépine alprazolam (Xanax®).
- **B** Dans les formes sévères pour lesquelles le traitement est inefficace ou non toléré, un traitement chirurgical par stimulation électrique chronique à haute fréquence du noyau intermédiaire ventral (Vim) au niveau du thalamus peut être proposé, voire une thalamotomie par *gamma knife* ou par ultrasons focalisés à haute intensité.

306

3. Tremblement cérébelleux



- **A** Il s'agit d'un tremblement d'action qui apparaît ou est maximal lors de l'arrivée à la cible (tremblement intentionnel).
- Sa fréquence est d'environ 3 Hz. Il est mis en évidence lors d'une action avec intention (boire un verre d'eau, épreuve doigt-nez).
- D'autres symptômes cérébelleux peuvent être identifiés : **dysarthrie** (vidéos 18.6 et 18.7), **hypermétrie** (vidéos 18.8 et 18.9) aux manœuvres doigt-nez et talon-genou, **asynergie** (vidéo 18.9), **dyschronométrie**, **hypotonie**, ataxie cérébelleuse avec instabilité et embarquées, une **danse des tendons** à la station debout sans aggravation lors de l'occlusion des yeux (manœuvre de **Romberg** négative, contrairement à l'ataxie proprioceptive avec signe de Romberg positif : vidéo 18.10) et troubles de la marche et de l'équilibre (vidéos 18.11 et 18.12). La marche cérébelleuse est caractérisée par un élargissement du polygone de

sustentation, des embardées en tous sens, une instabilité et une incoordination des mouvements.

- L'apparition aiguë d'un syndrome cérébelleux justifie d'effectuer en urgence une **imagerie cérébrale à la recherche d'un accident vasculaire cérébral ischémique ou hémorragique** cérébelleux, qui peut être à l'origine d'une compression du quatrième ventricule responsable d'une hydrocéphalie et d'une hypertension intracrânienne.
- De même, un syndrome cérébelleux aigu justifie de doser/supplémenter la vitamine B1 pour rechercher/traiter une encéphalopathie de Gayet-Wernicke.
- Les principales causes de syndromes cérébelleux aigus, subaigus et chroniques ainsi que les principaux examens complémentaires correspondants sont indiqués dans le **tableau 18.3**.
- Le traitement du tremblement cérébelleux repose principalement sur sa cause, aucun traitement symptomatique n'existe à ce jour. Les mesures rééducatives sont primordiales (kinésithérapie, ergothérapie, etc.).

Tableau 18.3. A Principales causes de syndromes cérébelleux aigus, subaigus et chroniques, et leurs principaux examens complémentaires.

Aigus	Subaigus	Chroniques
<ul style="list-style-type: none"> • Accident vasculaire cérébral ischémique ou hémorragique (imagerie cérébrale) • Encéphalopathie de Gayet-Wernicke (vitamine B1, imagerie cérébrale) • Poussée de sclérose en plaques (imagerie cérébrale, ponction lombaire pour examen du LCS) • Abscès cérébelleux ou cérébellite varicelleuse, listérienne, SARS-CoV2 ou tuberculeuse (imagerie cérébrale, ponction lombaire pour examen du LCS) • Intoxication à la carbamazépine, l'hydantoïne (dosage sanguin), la 5-fluoro-uracile ou la cytarabine, le lithium, le métronidazole • Intoxication alcoolique aiguë (dosage sanguin) 	<ul style="list-style-type: none"> • Tumeur de la fosse postérieure : métastase, astrocytome, hémangioblastome (imagerie cérébrale) • Syndrome paranéoplasique (dosage des anticorps onconeuraux, scanner thoraco-abdomino-pelvien, examen du LCS, TEP-scan au FDG du corps entier) • Encéphalites auto-immunes non paranéoplasiques • Maladies auto-immunes systémiques (lupus, syndrome de Gougerot-Sjögren) • Vascularites et autres maladies inflammatoires (maladie de Behçet, maladie de Wegener) • Maladie de Creutzfeldt-Jakob (IRM cérébrale, EEG, ponction lombaire pour examen du LCS) • Maladies infectieuses (tuberculose, maladie de Lyme, syphilis, VIH) 	<ul style="list-style-type: none"> • Intoxication alcoolique chronique (bilan hépatique) • Sclérose en plaques (imagerie cérébrale) • Dégénératifs : <ul style="list-style-type: none"> – acquis : atrophie multi-systématisée (imagerie cérébrale, test d'hypotension orthostatique) – héréditaires : maladie de Wilson (imagerie cérébrale, bilan cuprique, analyse génétique) – maladie de Friedreich et autres atteintes cérébelleuses d'origine génétique (analyse génétique) • Malformation d'Arnold-Chiari (imagerie cérébrale) • Dysthyroïdie (dosage TSH)

EEG : électroencéphalogramme ; FDG : fluorodésoxyglucose ; IRM : imagerie par résonance magnétique ; LCS : liquide cébrospinal ; SARS-CoV2 : *severe acute respiratory syndrome coronavirus 2* ; TEP : tomographie à émission de positons ; TSH : *thyroid stimulating hormone* ; VIH/ virus de l'immunodéficience humaine.

4. Exagération du tremblement physiologique

De nombreux médicaments (amiodarone, amitriptilline, antidépresseurs, salbutamol, théophylline, tacrolimus, interféron, ciclosporine) ou circonstances particulières (hyperthyroïdie : dosage de la TSH ; consommation excessive de caféine) peuvent provoquer une exagération du tremblement physiologique (qui est un phénomène normal, d'origine musculaire, non lié à une atteinte du système nerveux central), qui peut alors être confondu avec un tremblement d'une autre nature.

5. Tremblement fonctionnel (ou psychogène)

Il s'agit d'un tremblement qui ne correspond à aucune des pathologies neurologiques décrites ci-dessus. Il est habituellement caractérisé par un début brutal (souvent dans un contexte émotionnel ou chez un patient avec des antécédents de psychotraumatisme), une distractibilité (lors d'une tâche concurrente, le tremblement disparaît ou se modifie), un entraînement en fréquence (lors d'une tâche motrice effectuée par le membre controlatéral à une fréquence donnée, le tremblement a tendance à adopter la même fréquence). Il peut être présent à la fois au repos et à l'action (ce qui est inhabituel), disparaître spontanément, présenter un caractère polymorphe et des atypies (anomalies neurologiques non systématisables, discordantes ou incongruentes). Il survient volontiers chez une personne ayant des antécédents de somatisation.

B. Chorée





Mouvement brusque, aléatoire, non stéréotypé, anarchique, souvent à type de rotation ou de flexion/extension, arythmique, sans finalité, touchant des territoires variés (visage, cou, tronc, membres), présent au repos et à l'action, survenant sur un fond d'hypotonie (vidéos 18.13 et 18.14).



Quand ce type de mouvement est proximal (touchant les racines des membres) et présente une grande amplitude, on parle de **ballisme** (le plus souvent lié à une lésion vasculaire du **noyau subthalamique**) (vidéo 18.15).

La chorée peut être chronique et, dans ce cas, la cause en est le plus souvent une maladie dégénérative d'origine génétique telle que la maladie de Huntington. Lorsqu'elle est aiguë ou subaiguë, il faut chercher une cause acquise.

1. Maladie de Huntington

-  Il s'agit d'une pathologie héréditaire, de transmission **autosomique dominante** et de pénétrance complète, liée à une expansion (nombre anormalement élevé) de triplets CAG sur le gène *HTT* codant la protéine huntingtine sur le chromosome 4, détectée par une analyse génétique. Plus le nombre de triplets CAG est élevé, plus la maladie débute tôt et est sévère.
-  Les signes cliniques regroupent des **mouvements anormaux**, des troubles **psychiatriques** et des troubles **cognitifs**.
- Les mouvements anormaux correspondent avant tout à une **chorée** s'étendant de façon progressive pouvant toucher les mains, les pieds, le visage et le tronc. Quand la maladie évolue, des mouvements anormaux dystoniques et un syndrome parkinsonien peuvent apparaître.
- Les troubles psychiatriques concernant souvent l'humeur et/ou le comportement correspondent initialement à une modification de la personnalité, une désinhibition, une **dépression**, une **anxiété**, parfois une tentative de suicide ou une psychose.
- Il s'y associe une détérioration cognitive sous-cortico-frontale avec un syndrome **dysexécutif** évoluant vers la démence. Apathie (manque d'intérêt et de motivation) et anosognosie sont fréquentes.
- Il existe le plus souvent des antécédents familiaux. Plus rares sont les formes d'allure sporadique, qui peuvent induire en erreur, en cas de décès précoce d'un des parents (censure), de fausse paternité ou d'anticipation (c'est-à-dire avec un âge de début de la maladie plus précoce dans la nouvelle génération).
- L'évolution se fait de façon inéluctable vers le décès du patient avec une perte progressive de l'autonomie, la grabatisation, la démence avec des troubles de l'élocution et de la déglutition.

a. Examens complémentaires

IRM cérébrale

☞ Atrophie des noyaux caudés (fig. 18.3).

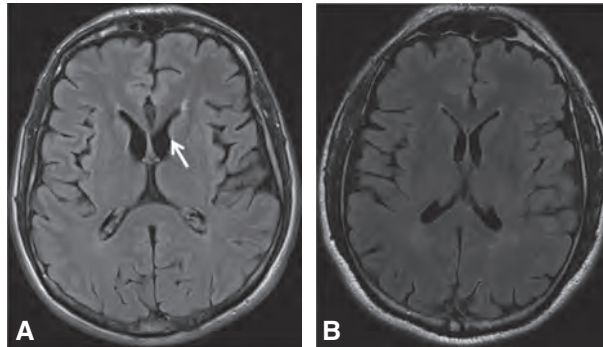


Fig. 18.3. ☞ **Maladie de Huntington. IRM cérébrale (séquence T2/FLAIR, coupe axiale).**
A. Atrophie modérée du striatum gauche (flèche) dans une forme débutante. B. Patient contrôlé.

Test génétique

- Le test génétique est effectué chez le sujet symptomatique après signature d'un **consentement éclairé écrit**, révocable à tout moment.
- Nécessité d'un **conseil génétique** (donner des informations sur la maladie, ses risques de transmission et les mesures qui peuvent être prises pour limiter ce risque) pour les apparentés à risque d'être porteurs de la mutation avec possibilité d'un **diagnostic présymptomatique** chez les apparentés majeurs à risque et désireux de s'engager dans cette démarche, à l'issue d'une procédure multidisciplinaire dans un centre spécialisé.
- Possibilité de diagnostic prénatal, voire de diagnostic préimplantatoire, quand le parent est atteint ou porteur de la mutation.

b. Traitement

- Uniquement symptomatique.
- Troubles psychiatriques : antipsychotiques atypiques de type olanzapine (Zyprexa®), aripiprazole (Abilify®), pimozide (Orap®), rispéridone (Risperdal®).
- Chorée : tétrabénazine (Xénazine®), ou antipsychotiques atypiques ou typiques halopéridol (Haldol®), tiapride (Tiapridal®).
- Dépression : antidépresseurs inhibiteurs de la recapture de la sérotonine, thymorégulateurs, antipsychotiques atypiques.
- Anxiété, insomnie : anxiolytiques et/ou hypnotiques.
- Prise en charge multidisciplinaire (ALD, sociale, kinésithérapie, orthophonie, ergothérapie, diététicien, soutien psychologique du patient et des aidants).

2. Autres chorées

a. Vasculaires

Responsables d'un tableau d'hémichorée aiguë (voire d'hémiballisme) souvent transitoire (quelques heures à quelques semaines) liée à un infarctus dans le territoire de l'un des noyaux gris centraux ; par exemple :

- le striatum, responsable d'une hémichorée contralatérale ;

- le noyau subthalamique (appelé aussi corps de Luys), responsable d'un hémiballisme controlatéral.

b. Médicamenteuses



L-dopa et agonistes dopaminergiques (responsables des dyskinésies de pic de dose appelées aussi dyskinésies de milieu de dose : vidéo 18.16), antipsychotiques (notamment dyskinésies bucco-facio-masticatoires : vidéo 18.17), antiépileptiques, lithium, inhibiteurs calciques, cocaïne, amphétamines ou toxique (monoxyde de carbone).

c. Endocriniennes

Contraception orale, grossesse (dosage β -HCG).

d. Métaboliques

Thyréotoxicose (dosage de la TSH), hyperglycémie sans cétose (doser la glycémie).

e. Infectieuses

Infectieuses (VIH, toxoplasmose, maladie de Creutzfeldt-Jakob) ou post-infectieuses (chorées de Sydenham, qui correspondent à la survenue d'une chorée dans les semaines suivant une angine streptococcique non traitée par antibiotique : rechercher les anticorps anti-streptolysine O et anti-streptodornase).

f. Inflammatoires et auto-immunes

Lupus (parfois responsable de l'**hémichorée lupique**), syndrome des antiphospholipides (doser les anticorps antiphospholipides, les anticorps antinucléaires), thyroïdite d'Hashimoto (doser la TSH et les anticorps anti-TPO).

g. De cause paranéoplasique

Rechercher les anticorps onconeuraux et un cancer.

C. Dystonie

A Contractions musculaires involontaires, prolongées, responsables d'une posture anormale et/ou de mouvements répétitifs et stéréotypés, aggravées par les mouvements au voisinage de la zone atteinte. Il peut donc s'agir d'une posture et/ou d'un mouvement anormal.

• Dystonie focale :



- un segment du corps est atteint (vidéo 18.18) :
 - torticolis spasmodique, aussi appelé dystonie cervicale, caractérisé par une torsion du cou (vidéo 18.19),
 - blépharospasme lié à une dystonie des muscles orbiculaires des paupières et caractérisé par des occlusions anormales, itératives et prolongées des paupières (vidéo 18.20) ;
 - ces dystonies focales peuvent être traitées par des injections focales de toxine botulique.
- **Dystonie de fonction** : la dystonie focale survient lors d'un geste ou d'une fonction particulière (par exemple, crampe de l'écrivain, crampe du musicien). Les dystonies de fonction, comme les autres dystonies focales, peuvent être traitées par injections de toxine botulique.

- **Hémidystonie** : atteinte d'un hémicorps.
- **Dystonie généralisée** : atteinte d'au moins un membre inférieur et du tronc.

Devant une dystonie, il faut systématiquement rechercher la prise de neuroleptiques (parfois cachés), faire une enquête familiale (causes héréditaires fréquentes), faire un **bilan cuprique** à la recherche d'une **maladie de Wilson** et une **IRM cérébrale** à la recherche notamment d'une anomalie des ganglions de la base.

B Un traitement par L-dopa doit toujours être tenté car il existe des formes de dystonies sensibles à la L-dopa. La trihexyphénydile (Artane®) peut être essayée chez les sujets de moins de 60 ans. Les benzodiazépines (clonazépam : Rivotril® ; diazépam : Valium®) ou la tétrabénazine (Xenazine®) peuvent parfois avoir une certaine efficacité.

Dans certaines formes de dystonie généralisée ou de dystonie focale sévère résistante aux injections de toxine botulique, la stimulation électrique chronique à haute fréquence du pallidum interne peut être proposée.

D. Myoclonies

A **Secousses musculaires brusques** prenant leur origine au niveau du système nerveux central. Elles peuvent être segmentaires (focales ou multifocales) ou généralisées, isolées (arythmiques) ou répétitives (rythmiques, pouvant donner l'impression d'un tremblement, mais irrégulier). Ces secousses musculaires sont des myoclonies positives, alors que les myoclonies négatives sont de brusques résolutions du tonus musculaire (comme dans l'astérisis ou *flapping tremor* : vidéo 18.21), souvent observées dans les encéphalopathies métaboliques (notamment hépatiques) ou toxiques. Les myoclonies peuvent être d'origine corticale, sous-corticale (liées à un dysfonctionnement des ganglions de la base), réticulaire pontique ou spinale.

B Des myoclonies peuvent être rencontrées dans de très nombreuses affections neurologiques telles que les :

- **encéphalopathies métaboliques** (hépatique, respiratoire, rénale), toxiques ou infectieuses :
 - pathologies neurodégénératives : toute maladie neurodégénérative peut être accompagnée de myoclonies. Elles sont fréquentes dans l'atrophie multisystématisée, la dégénérescence cortico-basale et la **maladie de Creutzfeldt-Jakob** ;
- **épilepsies myocloniques** :
 - causes **iatrogènes** médicamenteuses (antidépresseurs, inhibiteurs de la recapture de la sérotonine, L-dopa, valproate).

La conduite à tenir devant une myoclonie est complexe, elle dépend des caractéristiques des myoclonies (voir plus loin) et varie selon que les myoclonies sont au premier plan du tableau (myoclonies iatrogènes) ou plus anecdotiques (en cas d'encéphalopathie, par exemple) avec des signes associés (hyperthermie, épilepsie, démence).

Il convient systématiquement de :

- envisager une cause toxique ;
- pratiquer : ionogramme sanguin, bilan hépatique, rénal, ammoniémie, gazométrie artérielle, glycémie ;
- faire une IRM cérébrale (notamment en cas de myoclonies diffuses, focales ou latéralisées), voire médullaire (myoclonies des membres inférieurs) ;
- discuter un EEG, une ponction lombaire pour étude du LCS en cas d'hyperthermie faisant suspecter une encéphalite ou en cas de suspicion de maladie de Creutzfeldt-Jakob : recherche de protéine 14-3-3 dans le LCS, d'hypersignaux corticaux et des ganglions de la base en IRM de diffusion (fig. 18.4) et d'activité périodique à l'EEG.

