

## Mouvements anormaux chez l'enfant

Pr Brigitte Chabrol, DIU neurologie pédiatrique, mars 2007

## Mouvement anormal

Activité motrice involontaire et incoercible survenant à l'état de veille et persistant un temps donné

2 grandes variétés:

rythmés: tremblement

arythmiques: mouvements choréiques

**-Tremblements:** de repos, d'attitude, d'action, intentionnel

**-Myoclonies**

**-Mouvements choréiques**

- Hyperkinésies volitionnelles

- Mouvements balliques

- Mouvements athétosiques

- Dyskinésies

**-Tics**

## TREMBLEMENTS

**Tremblement d'attitude:** survenant lors d'une maintien d'une posture

Incidence très élevée ( 1 M<sup>2</sup> de cas en France)

Age: adulte mais chez l'enfant, adolescent

Exagération du tremblement physiologique

↳ prise de médicament

Valproate, asthmatique:  $\beta$ 2 mimétique

↳ Tremblement essentiel familial parfois gêne fonctionnelle

Ttmt:  $\beta$  bloquant, dose minimale efficace

parfois Benzodiazépines

stimulation thalamique uniquement ds forme très sévère

## TREMBLEMENTS

**Tremblement d'action:** lors d'un mouvement volontaire=tremblement intentionnel

Lésions des voies cérébelleuses projetant vers le thalamus

Causes: SEP

Séquelles de traumas crâniens sévères

MS: toxine botulinique au niveau de la ceinture scapulaire

## TREMBLEMENTS

**Tremblements de repos:** oscillations de faible amplitude au rythme lent et régulier survenant lors du relâchement musculaire complet et s'atténue +++ lors du maintien des attitudes et au cours du mouvement

**Syndrome de Parkinson juvénile:**

Début après 8 ans, dystonie des pieds en varus equin  
Généralisation progressive + rigidité + bradykinésie +  
Tremblement de repos  
Recherche d'une dopa sensibilité  
Transmission autosomique récessive  
Mutation du gène parkin

## DYSTONIE

Survenue de contractions musculaires parasites fixant suivant la diffusion de l'atteinte un membre, un segment de membre, les quatre membres et l'axe corporel dans des attitudes se reproduisant selon un même mode chez un même patient

Ces contractions parasites n'existent pas au repos, sont déclenchées par le maintien d'une attitude ou d'un mouvement volontaire dont elles vont gêner la réalisation

Prévalence: 4/10 000

Syndromes dystoniques: nombreux gènes connus (DYT1 à DYT14)  
formes secondaires

## Dystonie primaire

**Dystonies focales:**

Les plus fréquentes, 11/100 000

Torticolis spasmodiques, crampes des écrivains, blépharospasme

Chez l'adulte ++++

Formes familiales

## Dystonie primaire

**Dystonie généralisée ou dystonie musculaire déformante:**

Début entre 5 et 10 ans, pas d'atteinte intellectuelle  
progressif, trouble de la marche, chutes fréquentes  
extrémité distale des membres pieds varus equin,  
rotation interne de la jambe

MS: rotation interne + hyper pronation des mains  
Puis atteinte du tronc, de la langue, de la face dysarthrie,  
Dystonie d'attitude, dyskinésies volitionnelles,

spasmes de torsion

Généralisation en 5 ans

IRM normale

Autosomique dominant, 9q34, gène DYT1, Torsin-A +++

Récessive autosomique, DYT2

## Dystonie primaire

### **Dystonie dopa sensible: maladie de Segawa**

Début des spasmes dystoniques au niveau des pieds

Diffusion du phénomène dystonique au tronc, membres supérieurs, face

Fluctuation diurne: nettement plus marqué en fin de journée,  $\searrow$  ++ le matin ou après le sommeil

Sensibilité +++ à la L Dopa

Forme autosomique dominante, gène de la GTP-cyclohydroxylase (GCH1): DYT 5

Forme autosomique récessive, mutation gène tyrosine hydroxylase

## Dystonie primaire

### **Syndrome Dystonie-Myoclonie:**

Début entre 10 et 20 ans: dystonie + secousses myocloniques bilatérales prédominant au niveau cervical et aux membres supérieurs, améliorées par prise d'alcool

Troubles du comportements fréquents, de type obsessionnel-compulsif

Autosomique dominant, mutation sarcoglycan epsilon

## Dystonie primaire

### **Syndrome Dystonie-Parkinson:**

Début aigu avec apparition des signes dystoniques en quelques semaines

Adolescents

Traitement par L Dopa inefficace

Autosomique dominant, DYT 12

## Dystonie secondaire

### **Post traumatique:**

anoxie néonatale  
trauma crânien

### **Toxique:**

anticonvulsivants: phénytoïne, carbamazépine  
neuroleptiques: phénotiazines

### **Infectieuse:**

Encéphalites: entérovirus, mycoplasme

## Dystonie secondaire

### **Maladies métaboliques**

#### Lysosomales:

- Gangliosidose GM1
- Niemann Pick C
- Ceroid lipofuscinose forme juvénile ( CLN 3)

#### Mitochondriales:

- Syndrome de Leigh
- Atrophie optique de Leber

#### Métabolisme intermédiaire:

- acidurie glutarique type 1
- autres aciduries organiques

## Dystonie secondaire

### **Maladie de Lesch-Nyan:**

Début: retard des acquisitions psychomotrices  
puis vers 12- 18 mois: hypertonie de type  
extrapyramidal, syndrome dystonique, mouvements  
choréoathétosiques

Automutilations très caractéristiques

Troubles du comportement

Déficit intellectuel

Hyper uricémie

Récessive liée à l'X, déficit en hypoxanthine guanine  
phosphoribosyl transférase, gène en Xq26-27

## Dystonie secondaire

### **Maladie de Wilson: forme neurologique**

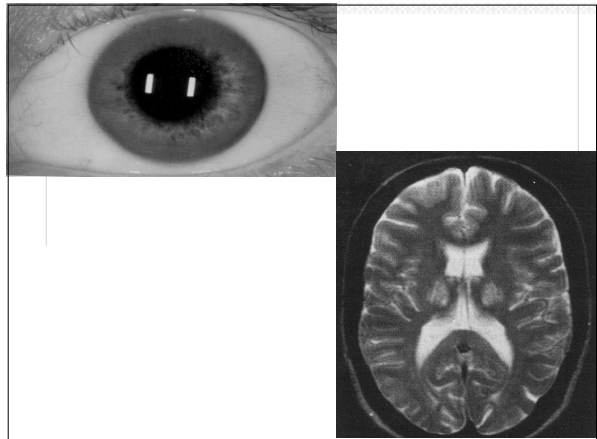
Syndrome dystonique, mouvements  
choréoathétosiques, tremblement d'attitude et intentionnel  
Syndrome parkinsonien : hypokinésie, rigidité et  
tremblement de repos  
Manifestations psychiatriques

Ceruloplasmine: taux abaissé

Cuivre hépatique augmenté

Traitement: D penicillamine, Trientine,  
Sulfate de zinc

Hérédité récessive autosomique, chr 13



## Dystonie secondaire

### **Maladie de Hallervorden-Spatz: déficit en panthoténate kinase**

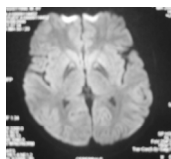
Début entre 5 et 12 ans, troubles de la marche

Rigidité, dystonie sévère, spasmes de torsion

Mouvements choréoathetotiques

Régression intellectuelle

Rétinite pigmentaire



Scanner: calcifications des pallidum

IRM: aspect en œil de tigre, hypersignal entouré d'un hyposignal des pallidum

Herédité autosomique récessive, Gène PANK2

## Traitement des dystonies

### ↳ **Formes généralisées:**

*L Dopa* entre 50 à 300 mg/j pendant au moins 3 mois

*Anticholinergiques de synthèse:* Trihexyphénidyle (Artane®) progressive par palier, dose d'entretien entre 5 et 60 mg/j

*Autres:* Benzodiazepines, Baclofène per os

Dépléteurs de dopamine: Tétrabénazine (Nitoman®)

Agents antidopaminergiques: neuroleptiques: Halopéridol Pimozide (Orap®)

↳ **Formes focales:** toxine botulique

↳ **Formes sévères:** stimulation électrique bilatérale des globus pallidus internes

## Mouvements choréiques

Mouvements involontaires, spontanés, rapides, intermittents

Atteinte du système extra pyramidal (striatum+++)

### Hypothèses

Atteinte du circuit inhibiteur: libération de l'activité spontanée du cortex moteur  
Impulsion corticale anormale

Rôle des neurotransmetteurs acétylcholine, GABA dopamine, sérotonine, acide glutamique

Rôle des neuromodulateurs: enképhaline, somatostatine.....

## Mouvements choréiques: étiologie

### ↳ **Traumatiques**

↳ Chirurgie cardiaque:

1 et 12 % des cas

survenue de J2 à J7

Rôle de l'hypothermie avec ou sans arrêt circulatoire, de l'acidose

Pas de lésions des noyaux gris retrouvés

Evolution le plus souvent bonne en 1 à 3 semaines

↳ Hématome intra cérébral

## Mouvements choréiques: étiologie

### **Toxiques:**

Anticonvulsivants  
Antiparkinsoniens  
Neuroleptiques  
Corticostéroïdes

### **Infectieux**

HIV : chez l'enfant signes neurologiques focaux : AVC,  
lymphome  
EBV, maladie de Lyme, encéphalite virale  
Chorée aiguë de Sydenham (résurgence 🌟+++)

## Mouvements choréiques: étiologie

### **Maladies heredodégénératives:**

#### **Chorée de Huntington:**

début avant 15 ans ds 3% des cas  
Transmission paternelle ++  
rigidité, dysarthrie  
tremblement des extrémités  
anomalies oculomotrices  
détérioration mentale rapide  
crises épileptiques de type myocloniques  
IRM : atrophie des noyaux caudés  
Hérédité autosomique dominante, chr 4 q16.3  
Expansion CAG  
Problème du diagnostic présymptomatique

## Mouvements choréiques: étiologie

### **Maladies heredodégénératives:**

nombreuses  
Maladie de Wilson  
Maladie de Lesh Nyan  
Ataxie télangectasie  
Dystrophie neuro axonale infantile  
Aminoacidopathies  
Acidémies organiques  
.....

## Mouvements choréiques: étiologie

### **Maladies systémiques:**

**LED:** 1 à 4 % des patients  
Mode de début ds 50 % des cas  
filles < 15 ans ++++  
Ac antiphospholipides +++

Phénomène de vascularite  
Phénomène thrombotique  
Ttrmt: corticothérapie  
anticoagulants

**Purpura rhumatoïde**  
**Encéphalopathie rénale, hépatique**  
**Hyperthyroïdie .....**

## Tics

Mouvements anormaux intempestifs, brusques, rapides résultant de la contraction musculaire d'un ou plusieurs groupes musculaires

Siège: Face +++, grimaces

Tête cou: mouvements d'acquiescement, de négation

MI: plus rares

Plus complexes: accès de bâillement, de reniflements, tics verbaux .....

Variables chez un même enfant

Début avant 12 ans

Garçons +++

Pronostic bon le plus souvent, sans traitement

## Syndrome de Gilles de la Tourette

Association de tics moteurs et verbaux simples ou complexes, plusieurs fois par jour depuis plus d'un an, sans période de rémission de plus de 2 mois

Prévalence: 0.7 à 10/10.000

En France : 3000 cas très sévères

Début dans enfance avant 18 ans

Garçons +++

Troubles associés:

troubles de l'attention , anxiété, dépression , parfois plus sévère hyperactivité, troubles obsessionnel-compulsifs

## Syndrome de Gilles de la Tourette

Hypothèse : dysfonction du noyau lenticulaire

Formes familiales: 10 % des cas, 11q23

Approche thérapeutique:

difficile +++

**Soutien psychosocial +++++**

Neuroleptiques: Halopéridol, Pimozide (Orap<sup>®</sup>)

Problème des effets tardifs: dyskinésies+++

Clonidine: agoniste  $\alpha$ -adrenergique présynaptique si

association avec hyperactivité ( surveillance TA)

Methylphénidate parfois aggravation des tics

Fluoxetine si TOC

Stimulation thalamique ds formes sévères++++

## Paediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infection( PANDAS)

Présence de TOC et/ou tics

Age de début pré pubertaire

Évolution fluctuante

Début soudain et rémission des symptômes

Relation temporelle entre les symptômes et l'infection par un streptocoque haemolytique du groupe A

Présence d'anomalies neurologiques avec une hyperactivité et des mouvements choréiques

IRM: noyaux gris plus larges