

LISTE DES ABREVIATIONS

ACAD : ataxie cérébelleuse autosomique dominante ;	MP : maladie de Parkinson
ACAR : ataxie cérébelleuse autosomique récessive	MPI : maladie de Parkinson idiopathique
AMS : atrophie multisystématisée	NBIA : neurodégénérescence avec surcharge cérébrale en fer
AVC : accident vasculaire cérébral	NST : noyau sous-thalamique
CHN : Centre Hospitalier National	PHARC : peripheral neuropathy, hearing loss, ataxia with cerebellar atrophy, retinitis pigmentosa and cataract;
DCL : démence à corps de Lewy	PKAN : neuro dégénérescence associée au pantothénate-kinase
DA : dopamine	PM : pathologie du mouvement
DCB : dégénérescence corticobasale	PNP : polyneuropathie périphérique
DFT : démence fronto-temporale ;	PSP : paralysie supranucléaire progressive
DRPLA : atrophie dentato-rubro-pallido-luysienne ;	SCA : spinocerebellar ataxia ;
DSM : Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders	SLA : sclérose latérale amyotrophique ;
ENMG : électro-neuro-myographie	SGT : syndrome de Gilles de la Tourette
EEG : électroencéphalographie	SJSR : syndrome de jambes sans repos
FRDA : maladie de Freidreich ;	SNC : système nerveux central
FXTAS : syndrome d'ataxie et tremblements lié à l'X fragile ;	SNc : substantia nigra pars compacta
GDB : ganglions de la base	SNr : substancia nigra pars reticulata
GPe : globus pallidus externe	SPAX : ataxie spastique autosomique dominante
GPi : globus pallidus interne	TE : tremblement essentiel
HLD-6 : Leucodystrophie hypomyélinisante avec atrophie des NGC et cérébelleux,	VLo : noyau ventrolatéral du thalamus
IRM : imagerie par résonance magnétique	XCT : xanthomatose cérébrotendineuse
MA : mouvements anormaux ;	
MAP : mouvements anormaux psychogènes	
MDS : Movement Disorders Society	
MH : maladie de Huntington	

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Ganglions de la base	11
Figure 2: Diagramme de l'organisation de la boucle motrice au travers des GDB.....	13
Figure 3 : Orientation étiologique selon le mode de survenue d'un tremblement	27
Figure 4 : Répartition des patients selon l'âge	38
Figure 5 : Répartition des patients selon leur origine géographique	39
Figure 6 : Répartition des patients selon leur niveau d'instruction	39

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I: Classification des mouvements anormaux.....	18
Tableau II: Répartition des patients selon le médecin adressant.....	40
Tableau III: Répartition des patients selon la typologie du MA	41
Tableau IV : Répartition des signes et symptômes neurologiques et somatiques	42
Tableau V : Répartition des antécédents familiaux selon la phénoménologie..	42
Tableau VI : Répartition des patients selon l'âge de début de MA et PM.....	43
Tableau VII: Comparaison du délai de consultation selon les caractéristiques des patients.....	44
Tableau VIII : Répartition des patients selon le type de MA et d'imagerie cérébrale.....	45
Tableau IX: Représentation des différents résultats de l'imagerie cérébrale (IRM et TDM).....	45
Tableau X : Représentation des différents bilans biologiques réalisés	46
Tableau XI : Répartition des étiologies des différents types de MA et de PM .	47
Tableau XII: Répartition des patients selon la typologie du MA et le sexe	48

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
PREMIERE PARTIE : GENERALITES ET REVUE DE LA LITTERATURE	3
I. Généralités.....	4
II. Epidémiologie des mouvements anormaux.....	5
III. Physiopathologie des mouvements anormaux	10
IV. Démarche diagnostique générale devant les mouvements anormaux	15
IV.1. Observation clinique : modalités d’investigation des mouvements anormaux	15
IV.2. Évaluations cliniques complémentaires des mouvements anormaux	16
IV.3. Electroneuromyographie	17
IV.4. Imagerie cérébrale.....	17
IV.5. Explorations biologiques et autres analyses	18
V. Descriptions cliniques et classification de la phénoménologie des mouvements anormaux.....	18
V.1. Syndromes hypokinétiques.....	19
V.2. Syndrome hyperkinétiques	20
DEUXIEME PARTIE : NOTRE TRAVAIL	32
I. Objectifs	33
I.1. Objectif principal	33
I.2. Objectifs secondaires	33
II. Méthodologie.....	33
II.1. Cadre d’étude.....	33
II.2. Type et durée de l’étude	34
II.3. Population d’étude	34
II.4. Collecte des données.....	34
II.5. Variables étudiées et leur définition opérationnelle	35
II.6. Saisie et traitement des données	36

II.7. Considérations éthiques.....	36
RESULTATS	37
I. Prévalence	38
II. Caractéristiques sociodémographiques	38
II.1. Sexe.....	38
II.2. Âge.....	38
II.3. Origine géographique	38
II.4. Niveau d’instruction	39
III. Médecin adressant	40
IV. Caractéristiques cliniques des patients.....	40
IV.1. Fréquence de la phénoménologie des mouvements anormaux.....	40
IV.2. Antécédents familiaux.....	42
IV.3. Âge de début de différents types de mouvements anormaux et de pathologie du mouvement	43
IV.4. Délai de consultation.....	43
V. Caractéristiques paracliniques	44
V.1. Imagerie	44
V.2. Bilans biologiques	45
V.3. Test génétique.....	46
V.4. Examen neurophysiologique	46
VI. Etiologies.....	46
VII. Etude analytique	47
VII.1. Comparaison des différents types des mouvements selon le sexe	47
VII.2. Comparaison du délai de consultation selon les caractéristiques des patients.....	48
DISCUSSION	49
I. Aspects épidémiologiques	50
I.1. Prévalence	50
I.2. Sexe	50

I.3. Âge	50
I.4. Médecin adressant.....	51
II. Caractéristiques cliniques	51
II.1. Fréquence des différents types des mouvements anormaux	51
II.2. Antécédents familiaux	52
II.3. Âge de début de la maladie.....	52
II.4. Délai de consultation	52
III. Caractéristiques paracliniques.....	53
IV. Etiologies.....	53
CONCLUSION	56
REFERENCES	59

INTRODUCTION

Rapport-Gratuit.com

Les mouvements anormaux (MA) constituent un cadre nosologique associant un trouble de la programmation et/ou de l'exécution du mouvement. Ces troubles échappent, dans la majorité des cas, au contrôle volontaire et surviennent au repos en général. Ils peuvent être causés par un dysfonctionnement, une lésion ou une pathologie dégénérative affectant les circuits moteurs interactifs des différents organes du système nerveux impliqués dans l'acte moteur automatique et volontaire [1]. En effet, ils correspondent à des troubles neurologiques caractérisés soit par un excès soit par une pauvreté de mouvement volontaire et automatique, en l'absence de paralysie ou de spasticité [2].

La prévalence globale des MA n'est pas bien définie, bien qu'ils soient fréquemment vus dans la pratique courante neurologique ces dernières années. La plupart des études de prévalence sont spécifiques à un mouvement anormal donné. Le syndrome de jambes sans repos (SJSR) est le MA le plus fréquent et de même, sa prévalence dans la population générale, est la plus élevée [3].

Cependant, il y'a eu très peu d'études sur la prévalence des MA en Afrique. Par ailleurs, le continent africain vit une transition épidémiologique majeure dont une des conséquences est que les accidents vasculaires cérébraux (AVC), les infections du système nerveux central (SNC) et l'épilepsie constituent les principales pathologies neurologiques [4]. Cette prévalence de MA, dans les études en milieu hospitalier, varie entre 3,2 et 28% [5-12].

Au Sénégal, les MA et la pathologie du Mouvement (PM) ne sont pas rares dans la pratique courante en milieu hospitalier. La fréquence et le type de MA n'ont pas fait l'objet d'une étude dans ce pays. Avec la spécialisation du service de neurologie du Centre Hospitalier National (CHN) de Pikine dans la consultation des MA depuis janvier 2020, nous nous sommes proposés d'entreprendre ce travail afin de déterminer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, les étiologies probables des MA observés dans le service de neurologie du CHN de Pikine, au Sénégal, sur une période d'une année et demi.

**PREMIERE PARTIE : GENERALITES ET
REVUE DE LA LITTERATURE**

I. Généralités

Les trois dernières décennies étaient marquées par le développement des neurosciences ayant largement contribué à l'individualisation, parmi les surspécialisations de la neurologie, d'un domaine spécifique aux pathologies du mouvement. Ce domaine se consacre à la prise en charge, d'une part, de la maladie de Parkinson et des syndromes parkinsoniens et, d'autre part, d'un ensemble hétérogène regroupé sous le vocable de « mouvements anormaux » (MA). Ce champ des MA s'est développé sous l'impulsion de grands leaders de la neurologie anglo-saxonne (David Marsden en particulier), suivis de nombreuses équipes internationales avec la mise en place de la Movement Disorders Society (MDS) au plan international, rapidement relayée dans la francophonie par le Club des mouvements anormaux [13]. S'agissant des MA (hors parkinsonisme), le contenu des manifestations pathologiques englobées dans ce cadre conceptuel reste encore insuffisamment défini. D'un point de vue pragmatique, il a été proposé de limiter le cadre des MA aux phénomènes cliniques dont les mécanismes d'apparition sont suspectés de comporter des dysfonctionnements, principalement, au niveau des circuits moteurs impliquant les ganglions de la base (GDB) et le cervelet [1, 14].

Très riche sémiologiquement, les MA peuvent être décomposés, pour une meilleure orientation de la démarche diagnostique, précisément en sous-groupes, selon la typologie du mouvement anormal : l'un comprenant les syndromes hypokinétiques et les parkinsonismes, et l'autre comprenant l'ensemble des syndromes hyperkinétiques.

Nous détaillerons dans un premier temps en rappelant sur les bases anatomiques et physiologiques du GDB, ainsi que la physiopathologie de ces MA. Deuxièmement, une démarche diagnostique et étiologique, représentant un temps essentiel dans la prise en charge des MA, sera discutée. Finalement, en tenant compte de données nouvelles, nous terminerons, dans cette première

partie, par décrire les différents types de MA et citer les étiologies possibles des MA.

II. Epidémiologie des mouvements anormaux

Les MA et les pathologies du mouvement (PM) existent dans tous les pays et toutes les ethnies, mais avec une prévalence variable. Les études épidémiologiques de ces MA et PM sont particulièrement compliquées. Cela est notamment lié aux particularités méthodologiques des études où peuvent varier de nombreux critères. Nous pouvons citer quelques critères : la définition retenue et la démarche diagnostique pour chaque phénoménologie, les méthodes d'identification des malades, le nombre et les modalités d'examen, l'expertise des observateurs, la vérification neuropathologique ou non, la taille des échantillons parfois trop modeste. Certaines séries de la littérature ne comportent que, soit quelques cas de MA, soit un seul type de mouvement ou une série limitée sur une étiologie particulière.

En Europe, les études de population adulte retrouvent une prévalence des MA estimée à 28% avec une distribution égale dans les deux sexes. Cette prévalence augmente avec l'âge [15].

En Afrique, dans les séries hospitalières, cette prévalence varie de 3,2 à 28% [5-12]. Au Cameroun [10], la prévalence de MA était légèrement plus élevée chez les femmes que chez les hommes. Alors qu'au Nigéria, les auteurs ont rapporté une prévalence des MA plus élevée chez les hommes et que chez les femmes [16].

En 2050, on prévoit que 139 millions des personnes âgées de 60 ans et plus vivront en Afrique sub-saharienne [18], avec pour conséquence une augmentation de l'incidence et de la prévalence de maladies neurodégénératives, y compris les MA [18].

a) Syndromes parkinsoniens

La prévalence de syndromes parkinsoniens, dans les séries hospitalières, est estimée à 35,3% aux Etats-Unis [2]. Alors qu'en Afrique, elle variait entre 41 et 54,9%, avec une nette prédominance masculine [5, 7, 12, 16].

La maladie de Parkinson (MP) est la première cause de syndromes parkinsoniens et la deuxième maladie neurodégénérative après la maladie d'Alzheimer. Les valeurs rapportées s'étalent de 10 à environ 300 cas/100 000 habitants dans les études en population générale [19]. Cette prévalence de la MP augmente avec l'âge. Elle est rare avant 50 ans. En France, la prévalence de la MP est évaluée à 230 cas/100 000 habitants [20]. En Afrique, la prévalence dans les études de population variait entre 10 et 235 cas/100 000 habitants [21]. Avec le vieillissement de la population mondiale, la prévalence de la MP tend s'accroître voire à doubler dans les prochaines décennies [22]. La MP touche plus les hommes que les femmes [23]. Dans 80% des cas, la MP débute entre 40 et 75 ans. Avant 20 ans (Parkinson Juvénile), elle est exceptionnelle et doit faire systématiquement rechercher une forme génétique ; elle est rare avant 40 ans (MP à début précoce) ; elle débute rarement après 80 ans [19, 24].

La DCL, seconde cause de démence neurodégénérative, constituait 0,3 à 24,4% des démences dans les études de prévalence. Sa prévalence ponctuelle et périodique étaient estimées entre 0,2 et 6,35% [25]. La prévalence globale chez les sujets âgés de plus de 65 ans est estimée à 0,36%. L'âge de début de la DCL, en moyenne, varie entre 59 et 78 ans [28] et le pic d'incidence est dans la soixantaine [27].

L'atrophie multisystématisée (AMS) est une pathologie neurodégénérative rare, sporadique, survenant le plus souvent dans la sixième décennie avec une prédominance masculine. La prévalence de l'AMS est faible et est estimée entre 1,6 et 5 cas pour 100000 habitants [28-30]. Son pronostic est plus grave que celui de la MP idiopathique avec une survie médiane d'environ 6 à 9 ans [31].

La paralysie supranucléaire progressive (PSP), pathologie neurodégénérative, a été pour la première fois décrite par Steele en 1964 [32]. Plusieurs phénotypes sont décrits rendant ainsi difficile son épidémiologie. Néanmoins, la prévalence de la PSP est estimée entre 1,3 et 4,9 cas pour 100 000 habitants chez les sujets âgés de plus 50 ans avec une prédominance masculine. Cette prévalence augmente avec l'âge. L'âge moyen de début de la PSP est de 63 ans avec une survie médiane d'environ 6 à 9 ans [33].

La dégénérescence corticobasale (DCB) est une maladie neurodégénérative rare, sporadique, survenant en moyenne dans la sixième décennie. Sa prévalence et son incidence sont inconnues du fait d'un manque d'études de population. La survie médiane est de 7,2 ans [34].

b) Dystonie

La prévalence de la dystonie dans la population générale est sous-estimée. Elle est comprise entre 15 à 30 cas pour 100 000 habitants selon les études [35]. La dystonie touche deux fois plus les femmes que les hommes. Les causes génétiques prédominent et leur épidémiologie est méconnue. Des antécédents familiaux de dystonie sont rapportés chez 20% des patients présentant une dystonie [36,37]. Les syndromes de dystonie focale de l'adulte sont les manifestations les plus fréquentes. Dans deux études récentes portant sur les syndromes dystoniques focaux, la dystonie cervicale et le blépharospasme représentaient respectivement 69% et 17% des cas [37, 38].

c) Chorée

La prévalence globale des mouvements choréiques varie entre 1,1 et 3,7% [5, 7, 39] dans les séries africaines. En Europe, elle est estimée à moins de 0,2% [15].

La maladie de Huntington (MH), maladie neurodégénérative de transmission autosomique dominante, est la cause la plus fréquente de chorée héréditaire. Sa prévalence estimée, dans les pays développés, varie entre 5,96 et 13,7 cas pour 100 000 habitants. En Afrique subsaharienne, la prévalence de la MH est estimée, dans les études de population, à 3,5 cas pour 100 000 habitants [21].

Elle débute à partir de 30 ans en moyenne, avec un pic d'incidence entre 35 et 45 ans. Un début précoce, avant 21 ans, est possible [40].

d) Ataxie

La prévalence de l'ataxie varie entre 0,04 et 2,58% en Afrique [5, 7, 10, 16] alors qu'aux Etats-Unis elle est de 1,9% [2].

Les formes autosomiques récessives d'ataxie cérébelleuse (ACAR) ont une prévalence globale de 3 à 6 cas pour 100 000 habitants [41]. La maladie de Friedreich représente l'ataxie cérébelleuse héréditaire la plus fréquente dans le monde avec une prévalence de 1 cas pour 50 000 habitants [42]. Les ACAR débutent généralement avant 40 ans avec fréquemment des cas sporadiques [41]. La prévalence mondiale des formes autosomiques dominantes d'ataxie cérébelleuse (ACAD) est estimée entre 0 et 5,6 cas pour 100 000 habitants. Cette prévalence des ACAD et ses sous-types varie d'une région à une autre, voire même à l'intérieur d'un même pays. La SCA 3 est le sous-type le plus fréquent dans le monde suivi de la SCA2 et de la SCA6 [43].

e) Tics

Plusieurs études et méta-analyses épidémiologiques de qualité publiées ont montré que les pathologies responsables des tics sont plus fréquentes chez les enfants en âge scolaire que chez les adultes avec une prédominance masculine. La prévalence globale des tics varie en fonction de l'âge [44, 45].

Le syndrome de Gilles de la Tourette (SGT), syndrome neuropsychiatrique rare, représente la forme la plus sévère de la maladie des tics. Sa prévalence est actuellement évaluée à 0,5 % de la population infantile et adolescente sur la base des critères diagnostiques du Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (DSM) IV. Le SGT débute généralement entre 5 et 7 ans avec un pic de sévérité entre 9 et 11 ans. Il est observé quatre fois plus souvent chez les garçons [46].

f) Tremblements

La prévalence globale des tremblements, en dehors du tremblement de repos, est estimée à 15,8% dans deux grands centres de MA aux Etats-Unis [2], alors qu'elle est de 14,5% en Italie avec une prédominance masculine [15].

Le tremblement essentiel (TE) est très fréquent. La prévalence varie selon la méthodologie utilisée, le niveau socio-culturel et la médicalisation très largement répartie des populations. Hommes et femmes sont pareillement touchés. Dans une méta-analyse datant de 2010 les chiffres variaient entre 0,4 et 4,6% (tous âges confondus) et avoisinaient 6,3% chez les sujets âgés de plus de 65 ans [48]. Alors que dans des récentes études hospitalières, la prévalence est estimée entre 1,1 et 23,1% [5, 16, 47]. Cette prévalence peut atteindre 20% chez les personnes âgées plus de 85 ans [49]. Le TE a deux pics d'incidence : un début précoce (avant 25 ans) et un début tardif (après 65 ans) [50].

g) Spasme hémifacial

Le spasme de l'hémiface est une entité clinique rare dont la prévalence serait supérieure chez la femme par rapport à l'homme au sein de la population blanche nord-américaine [51] (respectivement 14,5/100 000 versus 7,4/100 000). En Ethiopie, sa prévalence est à 0,2% [5]. Certains cas familiaux sont aussi décrits [52]. L'âge moyen d'apparition des premiers symptômes se situe entre 40 et 55 ans [53].

h) Mouvements anormaux psychogènes

La prévalence des mouvements anormaux psychogènes (MAP) est d'environ 2 à 3 % dans une consultation générale et de 1 à 9% chez les patients hospitalisés en neurologie [54]. Elle peut atteindre 30 % dans des centres spécialisés. L'âge moyen des patients se situe entre 35 et 50 ans avec une nette prédominance féminine (environ 70/30). Ces troubles sont probablement sous-estimés chez les sujets âgés de plus de 65 ans [55].

Par rapport à la population générale, les patients présentant des MAP ont fréquemment une comorbidité sous-jacente. Il s'agit d'une dépression majeure

dans 43% des cas, des troubles anxieux dans 61% des cas, l'association de ces deux derniers dans 28% des cas et de trouble de la personnalité dans 45% des cas [56]. La présence d'un traumatisme dans la petite enfance et/ou d'un traumatisme physique ou psychologique récent précédant les symptômes (3 à 12 mois) jouerait un rôle important dans la genèse de ces MAP et ainsi que dans leur sévérité [57].

III. Physiopathologie des mouvements anormaux

Les MA résultent, généralement, d'un dysfonctionnement ou d'une pathologie dégénérative affectant les circuits moteurs interactifs des différents organes du système nerveux (SN) impliqués dans l'acte moteur automatique et volontaire [1]. L'atteinte intéresse, dans la majorité des cas, les ganglions de la base (GDB). Cependant, les MA peuvent résulter d'une atteinte d'autres structures du SN : le tronc cérébral, le cervelet, la moelle épinière, les nerfs périphérique et d'autres SNC [58].

Nous allons nous limiter ici à présenter la physiopathologie des MA dont les mécanismes d'apparition sont suspectés d'inclure une anomalie au niveau des circuits moteurs des GDB.

a) Organisation anatomique des ganglions de la base

Les GDB, appelés aussi noyaux de la base ou noyaux gris centraux, constituent des masses irrégulières de substance grise qui se présentent en paires et qui sont profondément ancrées dans la substance blanche de la région basale des hémisphères cérébraux, sous la paroi inférieure du ventricule latéral (voir Fig 1). Ils dérivent du télencéphale.

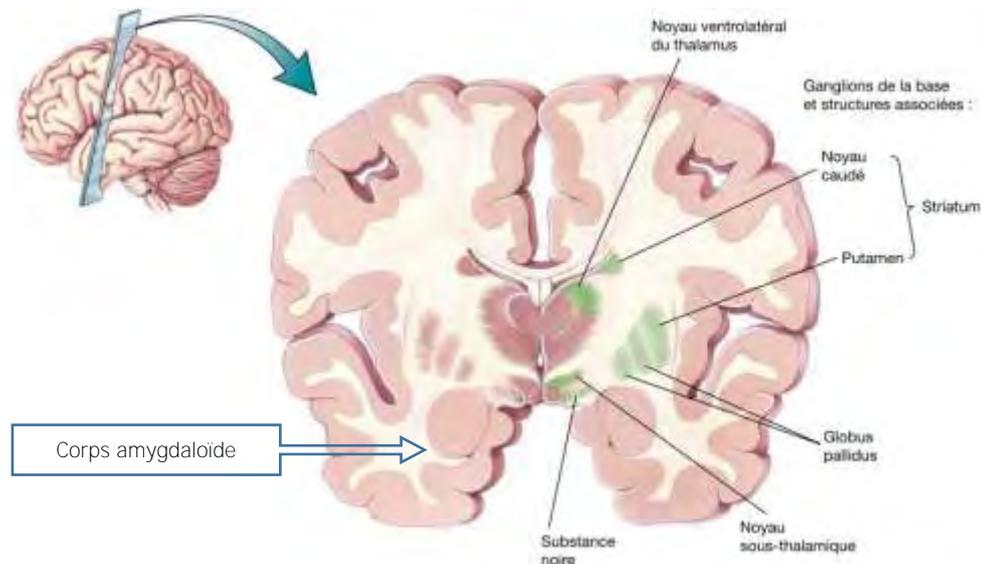


Figure 1: Ganglions de la base [59]

Généralement, les GDB contribuent à régir la réponse motrice entraînée par le cortex cérébral. Ils aideraient également à inhiber les mouvements involontaires. Les affections qui touchent les GDB se manifestent souvent sous forme de mouvements saccadés et involontaires.

Anatomiquement, les GDB sont constitués de quatre noyaux qui forment la majeure partie de la masse de chaque groupe de noyaux [59]:

- ✚ Le noyau caudé régissant la coordination des bras et des jambes durant la marche.
- ✚ Le noyau lenticulaire est composé du putamen et du globus pallidus, soit deux amas de substance grise situés entre la surface externe protubérante du lobe insulaire et de la paroi latérale du diencephale. Ces deux amas sont appelés globus pallidus externe ou GPe et globus pallidus interne ou GPi selon qu'ils soient, respectivement, externe ou interne. Le putamen régite les mouvements musculaires inconscients, alors que le globus pallidus stimule et inhibe les activités du thalamus en vue de régir et d'ajuster le tonus musculaire en fonction de l'activité.
- ✚ Le noyau sous-thalamique (NST), appelé corps de Luys, dont son rôle exact demeure inconnu.

✚ En général, bien que cette structure ne fasse pas à proprement parler partie des GDB, la substance noire (ou locus niger), une structure mésencéphalique majeure réciproquement connectée avec les GDB, est associée à ces noyaux. Les neurones de cette structure des GDB sont organisés de façon à créer deux segments : un compact (substantia nigra pars compacta ou SNc) et un plus diffus (substantia nigra pars reticulata ou SNr). Les neurones de la SNc ont une activité tonique faible et sont la première source de dopamine (DA) des GDB.

L'ensemble formé par le noyau caudé et le putamen est dénommé striatum. Le striatum constitue la cible majeure des afférences corticales aux GDB.

b) Organisation fonctionnelle des ganglions de base

Selon une approche extrêmement simplifiée de l'organisation des GDB, ces derniers sont organisés dans des circuits parallèles restant structurellement et fonctionnellement séparés [60]. On distingue cinq circuits : un circuit moteur qui inclut les aires sensitivomotrices précentrales, un circuit oculomoteur passant par le cortex frontal et l'aire frontale des yeux, deux circuits « préfrontaux » passant respectivement par le cortex dorsolatéral préfrontal et orbitofrontal latéral et finalement un circuit limbique reliant le cortex cingulaire et orbitofrontal médial. Tous ces circuits sont organisés de façon similaire avec une projection glutamatergique entrant dans le striatum et une sortie GABAergique au niveau du GPi et de la SNr (GPi/SNr) projetant sur le thalamus, d'où le circuit se boucle en direction du cortex. Cette organisation en boucles fonctionnelles pourrait rendre compte des différentes perturbations observées de façon isolée ou groupée, de MA par l'atteinte de la composante motrice (via le pallidum), de l'atteinte cognitive par l'atteinte des boucles allant vers le cortex frontal (transitant par le noyau caudé), et des troubles comportementaux (boucle limbique).

L'analyse de la « boucle motrice », qui implique les GDB et prenant son origine dans le cortex, permet de comprendre de façon assez simplifiée la genèse des

MA [60], et en particulier des mouvements choréiques/balliques. L'équilibre pourrait être expliqué par une balance entre les effets opposés de la voie directe et indirecte : les voies dopaminergiques nigrostriée faciliteraient la voie directe (récepteurs D1) en favorisant le déroulement de l'acte moteur souhaité, en inhibant de façon concomitante la voie indirecte (récepteurs D2) éliminant les programmes moteurs parasites, afin de mieux focaliser l'activité motrice (voir Fig. 2).

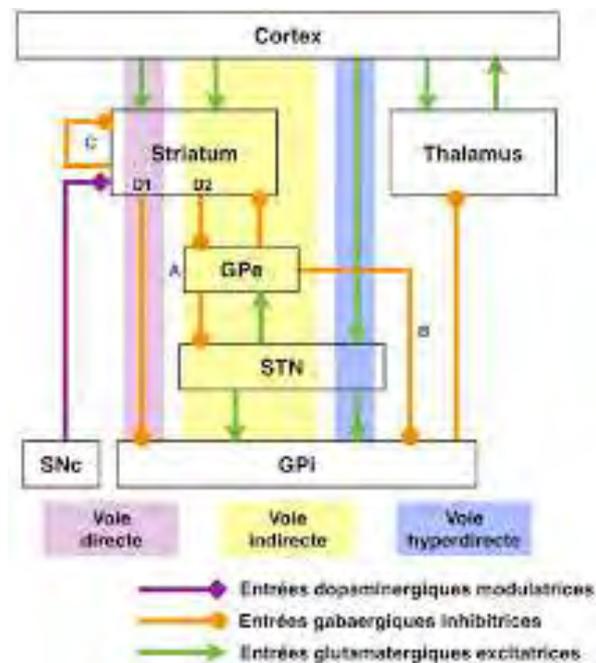


Figure 2: Diagramme de l'organisation de la boucle motrice au travers des GDB.

Une synchronisation adéquate des deux boucles permet la sélectivité du mouvement en activant certains muscles (voie directe), dans l'objectif d'un acte moteur déterminé, alors que les voies indirectes inhibent les mouvements indésirables, parasites

c) Principales maladies associées aux ganglions de la base

Si on accepte ce modèle, il apparaît qu'une inhibition trop importante du thalamus consécutive à des dysfonctionnements siégeant dans les GDB, est à l'origine d'un ralentissement moteur ou hypokinésie. A contrario, une réduction

de l'influence inhibitrice sur le thalamus, en rapport avec une réduction de l'influence des GDB sur le thalamus, se traduit par un excès de mouvement nommé hyperkinésie.

Maladie de Parkinson

La cause exacte de la MP n'a pas encore été identifiée à ce jour et plusieurs facteurs, aussi bien d'ordres environnementaux [61] que génétiques, semblent être impliqués dans son étiologie [62]. Cependant, les symptômes les plus évocateurs, à savoir essentiellement les troubles moteurs, sont dus à une dégénérescence de la voie neuronale liant la SNc au striatum qui utilise la dopamine (DA) comme neuromédiateur [63]. Le manque de DA va entraîner un déséquilibre entre les voies directe et indirecte en faveur de cette dernière. L'activation du GPe va donc être diminuée, donc son rôle inhibiteur sur le STN va être atténué et celui-ci va donc exercer une activité amplifiée sur le GPi. Dans le même temps, la baisse d'activité des projections striatales inhibitrices sur le GPi va être diminuée (effet de la perte de DA sur la voie directe) et cet effet va s'ajouter à l'augmentation d'activité liée au STN. La conséquence est que le GPi va inhiber fortement le thalamus, ce qui va se traduire par une inhibition motrice, une perte de la facilitation, une baisse de l'initiation des mouvements et plus globalement un déficit moteur constaté en clinique [64].

Chorée

Dans la chorée, les MA pourraient être expliqués par une relative sélectivité de l'atteinte striatale, avec une atteinte ciblée de la voie indirecte, expliquant la libération de MA choréiques avec un mécanisme proche de l'hémiballisme par une atteinte directe du striatum.

Hémiballisme

Les MA balliques dans ce modèle simplifié seraient expliqués par la lésion du noyau sous-thalamique et la disparition de l'inhibition de la voie indirecte, qui normalement doit éliminer les mouvements parasites, et donc conduire à l'éclosion de MA incontrôlés [65].

Dystonie

L'explication de la dystonie par ce modèle est plus obscure. Dans la dystonie, il semble y avoir une hyperactivité des neurones issus du striatum, tant vers la voie directe que vers la voie indirecte. Dans ce cas, le système moteur va continuer à fonctionner mais sans la modulation imposée par les GDB [63].

IV. Démarche diagnostique générale devant les mouvements anormaux

La démarche diagnostique dans le cadre des MA demande, comme dans toute pathologie neurologique, une analyse clinique rigoureuse et exhaustive dont la première étape clinique est un préalable indispensable pour orienter la démarche étiologique et hiérarchiser les différentes hypothèses.

IV.1. Observation clinique : modalités d'investigation des mouvements anormaux

La première étape dans les MA est une étape clinique, et il faut en premier lieu reconstituer l'anamnèse du MA. L'interrogatoire doit donc rechercher un épisode aigu traumatique, anoxique ou vasculaire dans le passé récent ou plus ancien. L'enquête dans ce contexte de MA doit être particulièrement méthodique sur la recherche de prises de médicaments récentes (dystonie aiguë) ou prolongées (neuroleptiques vrais ou cachés : métoclopramide, flunarizine, etc.) et de même pour l'ingestion (ou l'inhalation) de potentiels toxiques (colles), ou de prises de drogues (héroïne, cocaïne). Dans les cas d'intoxication collective, un chauffage défectueux (intoxication au CO) peut être recherché (avec un dosage biologique). L'âge de survenue va influencer à la fois l'étiologie sous-jacente (antécédent de souffrance néonatale, pathologie métabolique héréditaire, pathologie génétique), mais également la typologie du MA. Les antécédents familiaux orientent vers une cause génétique et doivent faire l'objet également d'une recherche de maladie neurologique ou psychiatrique dans la fratrie et chez les parents. Le contexte dans lequel va s'installer le MA est important pour définir le cadre diagnostique : quand il

existe un contexte infectieux, vasculaire, traumatique ou neurologique (épilepsie, troubles mnésiques d'une encéphalite limbique).

Le MA va alors être facilement mis en lien avec la pathologie en cours, parfois a posteriori s'il s'est installé secondairement à l'épisode initial. À l'inverse, le MA peut être inaugural, et va révéler la pathologie sous-jacente (chorée d'une pathologie auto-immune, hémiballisme d'une hyperglycémie sans cétose).

L'observation clinique de la typologie du ou des MA est une étape primordiale comportant l'analyse de la répartition topographique (focale, segmentaire, multifocale, hémicorporelle, généralisée), des facteurs déclenchants et/ou activateurs (repos, posture maintenue, mouvement, tâche spécifique). Les modalités d'installation des MA avec le caractère progressif ou à l'inverse le début brutal (vasculaires, psychogènes) sont à déterminer, ainsi que leurs fluctuations dans le temps et/ou l'espace (tics ou dystonies, par exemple). À l'examen physique, il convient de rechercher d'autres signes et symptômes neurologiques et/ou somatiques pouvant s'associer à ce MA chez un même patient.

IV.2. Évaluations cliniques complémentaires des mouvements anormaux

a) Enregistrement vidéo

L'analyse vidéo est une pratique qui devrait être systématique dans toute PM, soit par le praticien lorsque le MA est permanent, soit par l'entourage lorsqu'il est épisodique ou paroxystique. Ces enregistrements doivent obéir à des règles générales simples qui garantissent la qualité des enregistrements, mais aussi leur confidentialité [67].

b) Échelles d'évaluation clinique

L'évaluation clinique d'un MA permet en premier lieu d'identifier le ou les différentes composantes du MA. En effet, la caractérisation de la topographie et de la typologie des MA définit au mieux la démarche diagnostique. Elle permet, sur une évaluation instantanée et limitée dans le temps, de décrire le symptôme, de le quantifier, d'apprécier son retentissement fonctionnel et d'établir un point

de repère évolutif et donc de surveiller l'évolution dans le temps et d'évaluer l'influence des traitements. Les échelles sont appliquées au mieux lors du visionnage du document vidéo permettant une meilleure analyse du MA (topographie, activation). Il existe un grand nombre d'échelles spécifiques d'un MA, comme dans les dystonies focales (échelle Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale utilisée dans la dystonie cervicale) [66]. Des échelles consensuelles concernant les tremblements, les myoclonies, les tics, les mouvements choréiques font défaut, tandis que certaines échelles s'intéressent davantage à un groupe étiologique de MA (échelles de dyskinésies tardives) [67].

IV.3. Electroneuromyographie

L'électroneuromyographie permet de rechercher une neuropathie sous-jacente, parfois latente, devant certains MA tel que l'ataxie. Elle permet d'orienter la recherche étiologie devant ce MA.

IV.4. Imagerie cérébrale

L'imagerie morphologique dans le cadre de l'exploration des MA est un temps essentiel dans l'enquête étiologique. Elle permet dans plus de la moitié des cas d'affirmer l'étiologie ou de préciser la suite de la prise en charge. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est privilégiée chaque fois que possible, pour sa capacité à combiner les séquences, précisant mieux le processus en cause (vasculaire, inflammatoire, tumoral, etc.). Certaines anomalies peuvent être évocatrices d'emblée d'une étiologie spécifique : hypersignal T1 bipallidal dans les surcharges en manganèse, hypersignal T1 unilatéral du striatum (ou hyperdensité en TDM) dans les hyperglycémies sans cétose, un hypersignal en forme de « croix » pontique en T2 dans la forme cérébelleuse de l'AMS.

L'imagerie métabolique, dans certaines situations, complète l'enquête étiologique. Dans les pathologies paranéoplasiques à autoanticorps, le TEP-scanner est un complément indispensable à la recherche d'une néoplasie sous-jacente. Le DaTSCAN ® permet de différencier le tremblement parkinsonien et

le TE, en mettant en évidence la dénervation dopaminergique striatale caractéristique de la MP idiopathique [67].

IV.5. Explorations biologiques et autres analyses

La réalisation d'explorations biologiques ciblées permet d'orienter ou d'identifier la pathologie en cause dans la survenue des MA. Ces explorations sont à adapter en fonction du type du MA, de ses caractéristiques cliniques et du terrain du patient.

V. Descriptions cliniques et classification de la phénoménologie des mouvements anormaux

Nous allons dans cette partie décrire les principaux types de MA pour permettre une meilleure définition clinique. Il faut d'emblée souligner que les MA peuvent être « purs », ou associés à de différents types de MA, mais avec le plus souvent un phénotype plus fréquemment observé pour chaque étiologie. Le Tableau I présente la liste complète des MA [2].

Tableau I: Classification des mouvements anormaux

<i>I- Syndromes hypokinétiques</i>	
Akinésie/Bradykinésie (parkinsonisme) Apraxie Blocking (holding) tics Cataplexie et Drop attacks Catatonie, ralentissement psychomoteur, lenteur obsessionnelle	Marche hésitante Phénomène de freezing Raideur musculaire Ralentissement de l'hypothyroïdie Rigidité
<i>II- Syndromes hyperkinétiques</i>	
Akathisie Ataxie/asynergie/dysmétrie Athétose Ballisme Chorée Dyskinésie abdominale Dyskinésie hypnogénique Dyskinésies paroxystiques Dystonie Hémispasme facial Hyperekplexie Myoclonies	Myokymie et syncinésie Mouvements anormaux sur un membre résiduel Mouvements périodiques nocturnes Myorhythmie Stéréotypies Syndrome des jambes douloureuses et des orteils instables Syndrome des jambes sans repos Tics Tremblement Troubles de saut Trouble du comportement en sommeil paradoxal

V.1. Syndromes hypokinétiques

Les syndromes hypokinétiques sont caractérisés par la lenteur et/ou la pauvreté des mouvements. Sont décrit, ici, les syndromes hypokinétiques les plus fréquents.

a) Akinésie/Bradykinésie

L'akinésie, la bradykinésie et l'hypokinésie sont des termes employés pour décrire, respectivement, des patients avec une absence, une pauvreté et une baisse de l'amplitude des mouvements. En pratique, ces trois termes sont généralement regroupés et désignés sous le terme de bradykinésie. Ces phénomènes constituent une des caractéristiques les plus importantes du syndrome parkinsonien, et sont souvent considérés comme une condition sine qua non du syndrome parkinsonien [1, 2].

Le syndrome parkinsonien est un syndrome neurologique caractérisé par une combinaison de six signes moteurs cardinaux, indépendants et non superposés : tremblement de repos, une bradykinésie, une rigidité, une modification posturale, un enrayage cinétique (appelé aussi « freezing »), une instabilité posturale. Au moins deux des six signes cardinaux doivent être présents pour retenir le diagnostic de syndrome parkinsonien, l'un d'eux étant le tremblement de repos ou la bradykinésie. Les causes de syndrome parkinsonien sont nombreuses ; elles peuvent être classées en quatre catégories :

-primaires : l'exemple type est la MP qui peut être idiopathique ou d'origine génétique.

-secondaire : incluant les causes médicamenteuse, toxiques, infectieuses ou postinfectieuses et les causes vasculaires.

-les syndromes parkinsoniens “plus” ou atypiques : incluant des maladies pouvant mimer la MPI avec des symptômes neurologiques additionnels. Ces maladies sont l'AMS, la PSP, la DCB et la DCL.

-les causes hérédo-dégénératives : comprenant une grande variété des maladies d'évolution progressive et généralement associant, au syndrome parkinsonien,

d'autres signes neurologiques. Parmi les exemples, nous citons la maladie de Wilson, la maladie de Huntington (MH), la démence fronto-temporale (DFT) et la neuroacancythose, entre autres [1].

b) Rigidité

Elle correspond à une augmentation du tonus musculaire lors d'un mouvement passif et se traduit par une résistance accrue ressentie par l'examineur effectuant la mobilisation du segment atteint : cette résistance est en règle homogène et continue, évoquant celle d'un tuyau de plomb, sauf si la coexistence d'un tremblement de repos la fait céder par à-coups, réalisant un phénomène de « roue dentée » [2, 68].

V.2. Syndrome hyperkinétiques

Les syndromes hyperkinétiques sont caractérisés par un excès de mouvement. Sont décrits, ici, les syndromes hyperkinétiques les plus fréquemment rencontrés en pratique courante : chorée, dystonie, spasme hémifacial, myoclonie, tics et tremblements.

a) Chorée

La chorée est caractérisée par des mouvements involontaires liés à la contraction de plusieurs muscles, brusques, explosant, brefs, rapides, imprévisibles et d'amplitude variable. Ils présentent une grande variabilité de distribution, de fréquence et d'intensité, ce qui leur donne un caractère arythmique désordonné et aléatoire. Ils se propagent volontiers d'une partie du corps à une autre selon une séquence proximo-distale ou distalo-proximale. C'est un mouvement dénué de finalité. Il ne peut être retenu volontairement que durant quelques secondes, mais il s'incorpore et se camoufle volontiers dans un geste destiné à lui donner un sens (paracinésie), par exemple, se gratter le nez ou l'oreille, ou encore se passer la main dans les cheveux [1, 2, 14].

Elle ne doit pas être confondue avec l'athétose et le ballisme. L'athétose est caractérisée par des mouvements lents, sinueux, continus, reptiformes, irréguliers, essentiellement appendiculaires à prédominance distale, volontiers

augmentés par l'activation d'une autre partie du corps, le stress ou les stimuli sensoriels, disparaissant durant le sommeil. Ils s'exacerbent lors d'activités intellectuelles, avec les émotions et les stimulations sensibles. Parfois très lente et entraînant une posture anormale, l'athétose se rapproche des dystonies. Parfois plus rapide, on peut la considérer avec la chorée dans un continuum avec, à une extrémité, les mouvements les plus lents qui représentent l'athétose et, à l'autre extrémité, les plus rapides représentant la chorée. Les mouvements intermédiaires sont définis sous le terme de choréoathétose. En dehors des spasmes, le tonus est diminué [2, 14].

Le ballisme est un mouvement involontaire d'un membre, brusque, violent, explosif, imprévisible et très ample, en flexion, extension ou torsion, volontiers déclenché par une action et augmenté par le stress, prédominant à la racine des membres, réalisant souvent un geste de « lanceur de javelot ». Il est similaire à la chorée hormis l'amplitude et une relative stéréotypie. Néanmoins il est malaisé de séparer complètement ces deux mouvements car le ballisme évolue souvent vers la chorée et les patients présentant des chorées importantes présentent volontiers des mouvements balliques.

Pour certains auteurs, l'athétose, le ballisme et la chorée représentent un continuum d'un même mouvement hyperkinétique et parfois combinés [58].

Compte tenu de la multiplicité des étiologies, l'approche du diagnostic étiologique de la chorée peut représenter un défi pour le praticien. Les étiologies de la chorée dépendent aussi de la circonstance de survenue.

Les pathologies neurovasculaires, les causes toxiques et médicamenteuses sont responsables des chorées aiguës.

Les causes subaiguës sont dominées par les pathologies métaboliques, endocriennes, auto-immunes, paranéoplasiques et la chorée de Sydenham.

Les causes chroniques incluent les causes génétiques, les pathologies infectieuses, structurelles.

b) Dystonie

La dystonie est caractérisée par des contractions musculaires, soutenues et durables, de groupes musculaires agonistes et antagonistes, engendrant des mouvements répétitifs (mouvements dystoniques) ou des postures anormales (postures dystoniques). Ces contractions peuvent être brèves (secondes : spasme, dystonie myoclonique), prolongées (minutes: mouvements dystoniques, dystonie phasique), ou soutenues (heures: posture dystonique, dystonie tonique). Elles disparaissent pendant le sommeil, mais peuvent amener à des déformations ostéoarticulaires persistantes. Elles sont favorisées par l'action, la posture et le stress et peuvent être vaincues par un « geste antagoniste » qui consiste volontiers en un simple attouchement de la région participant à la dystonie.

Les dystonies peuvent apparaître exclusivement lors du maintien d'une posture ou pendant une action et sont alors volontiers accompagnées d'une « diffusion » de l'activité musculaire, caractérisée par le recrutement de groupes musculaires ne participant pas normalement au mouvement. Enfin, lors de la mobilisation passive, le tonus peut être augmenté de façon similaire au parkinsonisme et on peut voir apparaître une anomalie des réflexes.

Une classification des dystonies a été proposée par Albanese et al. [70]. Elle est basée sur les éléments cliniques et les étiologies.

Schématiquement, les dystonies peuvent être soit :

✓ Génétiquement déterminées [71] : elles sont :

- Autosomiques dominantes : DYT1, DYT5, DYT6, DYT11, DYT12, NBIA, maladie de Huntington, atrophie dentato-rubro-pallido-luysienne (DRPLA) ;
- Autosomiques récessives : la liste s'accroît continuellement. Les plus fréquentes sont la maladie de Wilson, PKAN, PLAN, MP juvénile de type 2, maladies métaboliques héréditaires ;
- Récessives liée à l'X : DYT3, syndrome de Lesh-Nyhan, syndrome de surdité dystonie ;

- Mitochondriales : syndrome de Leigh, neuropathie optique héréditaire de Leber.
- ✓ Acquisées : dominées par les pathologies neurovasculaires, infectieuses, anoxo-ischémiques, toxiques, médicamenteuses, néoplasiques
- ✓ Idiopathiques : elles peuvent être sporadique ou familiale. Dans la plupart des cas, la dystonie est focale ou segmentaire et survient chez l'adulte jeune.

c) Myoclonie

La myoclonie est un mouvement involontaire bref, soudain, réalisant un déplacement unique suivi d'un retour à la position initiale. Ce déplacement articulaire peut être provoqué par une contraction musculaire (myoclonie positive) ou par l'inhibition d'une activité musculaire (myoclonie négative) [72].

Sur le plan physiopathologique, les myoclonies sont classées selon leur origine :

- ✓ corticale : pouvant être focales, multifocales, généralisées, une épilepsie partielle continue ;
- ✓ thalamique ;
- ✓ du tronc cérébral : réticulaire, sursaut, du voile du palais, oculaire ;
- ✓ spinale : segmentaires, propriospinales [73].

Les étiologies sont diverses et multiples [72,73,74]. Des nombreuses affections neurologiques peuvent induire une myoclonie. Cependant, nous regroupons les étiologies de myoclonies en plusieurs sous-groupes suivants :

-les myoclonies physiologiques : elles surviennent chez un sujet sans pathologie sous-jacente. Elles sont à type de myoclonies d'endormissement, de myoclonies infantiles bénignes induites par l'alimentation, de myoclonies induites par le stress et l'activité sportive et le hoquet ;

-le myoclonus essentiel : sporadique ou familial, de transmission autosomique dominante. Lorsque les myoclonies sont associées à une dystonie, elles entrent dans un syndrome myoclonus-dystonia (DYT11).

-les myoclonies avec épilepsie : elles peuvent être un des composants de la crise épileptique, être la seule expression des crises (crises myocloniques) comme les secousses myocloniques épileptiques isolées, l'épilepsie partielle continue, myoclonies photosensibles. Elles peuvent faire parties d'un tableau beaucoup plus complexes entrant dans le cadre d'un syndrome épileptique (syndrome de Lennox-Gastaut, épilepsie myoclonique juvénile, épilepsie myoclonique progressive) ;

-les myocloniques de causes structurelles et focales du SNC : AVC, tumeur, traumatisme ;

-les myoclonies de causes secondaires : les maladies de surcharge du SNC, les dégénérescences spinocérébelleuses, les dégénérescences nigro-striatale, les démences, les encéphalopathies virales, métaboliques, toxiques, anoxo-hypoxiques.

d) Tics

Les tics sont des manifestations motrices et vocales brèves, soudaines, non rythmiques, involontaires, et répétitives, dont la présentation, la fréquence et la complexité sont extrêmement variables d'un patient à l'autre et au cours de leur vie. Ces mouvements et vocalises ne sont, en soi, pas anormaux mais surviennent dans un contexte inadapté et à une fréquence supranormale [46].

Les tics sont soit simples ou complexes. Les tics simples se manifestent par des mouvements ou des sons soudains, brefs, intermittents, répétitifs et non rythmiques comme, par exemple, des clignements des yeux, des haussements d'épaules, des raclements de gorge ou une toux. Les tics complexes se caractérisent par des séquences motrices, une gestuelle ou des phrases normales, mais placées dans un contexte inadapté. C'est le cas par exemple de la gestuelle visant à montrer un doigt vers le haut (le majeur) ou à pointer ses organes génitaux (copropraxie), ou encore à produire des verbalisations ou des cris, souvent à connotation sexuelle (coprolalie). Les tics vocaux complexes regroupent aussi la répétition de mots ou de phrases émises par l'interlocuteur

(écholalie) ou encore la répétition de la dernière syllabe ou de mots prononcés par le patient lui-même (palilalie).

Les tics se distinguent des autres MA par quelques particularités sémiologiques.

En effet, les tics sont :

- précédés par une sensation prémonitoire ou d'un besoin de bouger, se manifestant principalement qu'à partir de l'adolescence [75];
- transitoirement contrôlables par la volonté mais au prix d'un mental souvent important ;
- caractérisés par le soulagement du patient après leur réalisation.

Ces trois critères ne doivent pas être nécessairement réunis mais leur absence complète suggère une autre étiologie que celle du tic, voire un MA psychogène.

Selon le DSM 5 [76], les pathologies liées aux tics se divisent en 4 groupes :

- les tics provisoires ;
- les tics moteurs ou vocaux chroniques ;
- les tics non spécifiés ;
- et le SGT.

e) Spasme hémifacial :

Le spasme de l'hémiface est une entité clinique claire. Caractérisé par une contracture unilatérale imprévisible et incontrôlable des muscles de l'hémiface, il est le témoin d'un conflit vasculonerveux impliquant une artère et le nerf facial.

D'abord spasmodique, elle débute sur l'espace périorbitaire et plus précisément sur le muscle orbiculaire des paupières. Ressenti comme une trémulation musculaire, la paupière inférieure est la première à être touchée. Gagnant sur l'orbiculaire des paupières, la paupière supérieure se contracte à son tour jusqu'à provoquer une réduction de la fente palpébrale et une occlusion spontanée complète à la manière d'un blépharospasme unilatéral.

Le stress, l'angoisse, la fatigue, la concentration sont des facteurs aggravants qui accentuent les symptômes ou les révèlent à un stade initial de la pathologie. Aucune atteinte sensitive et/ou végétative n'est associée, que ce soit sur le

territoire du nerf facial (zone de Ramsay-Hunt) ou du nerf trijumeau. Non douloureux, ce spasme n'est déclenché par aucune trigger zone. L'examen du tonus facial est normal et on ne retrouve à l'examen clinique ou à l'interrogatoire aucun antécédent ou séquelle de paralysie faciale périphérique (PFP). Le reste de l'examen neurologique est normal.

Lorsque le spasme évolue, il se diffuse à l'hémiface homolatérale en atteignant les muscles innervés par les différents rameaux faciaux [52, 53].

Non périodique, la symptomatologie, une fois apparue, ne peut que s'aggraver en fréquence et en intensité.

Les diagnostics différentiels sont nombreux. Les principaux sont le spasme post-paralytique caractérisé par la présence d'une PFP précédant d'environ 6 mois l'apparition des symptômes et les myokimies caractérisées par l'absence de spasmes.

f) Tremblements

Selon Déjerine [77], « les tremblements sont caractérisés par des oscillations rythmiques involontaires que décrit tout ou partie du corps autour de sa position d'équilibre ». Le caractère rythmique du tremblement le distingue de la plupart des autres MA. Plusieurs classifications ont été proposées. La plus récente est celle du MDS et comporte deux axes principaux: les caractéristiques cliniques et les étiologies [78].

La caractérisation des tremblements selon le mode de survenue permet l'orientation étiologique (Figure 3) [87].

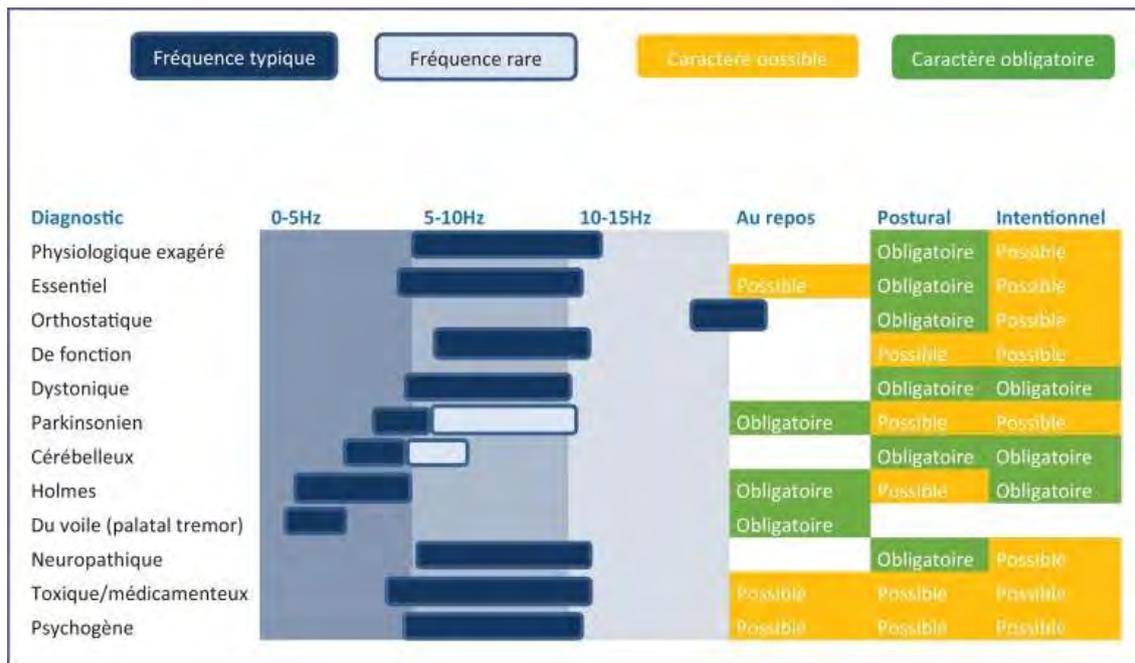


Figure 3 : Orientation étiologique selon le mode de survenue d'un tremblement

Les causes de tremblements peuvent être acquises (secondaires à des pathologies diverses), génétiques ou idiopathiques (TE). Cependant, pour un abord étiologique plus rapide et simple, nous avons opté une orientation étiologique, en tenant compte de circonstance de survenue de tremblement et des données de l'examen clinique [81].

Les causes d'un tremblement de repos sont la MP, les syndromes parkinsoniens atypiques, les iatrogénies (neuroleptiques), la maladie de Wilson et le syndrome tremblement-ataxie lié à une prémutation de l'X fragile (FXTAS).

Le TE, l'hyperthyroïdie, le tremblement physiologiques exagéré, le tremblement orthostatique, dystonique, neuropathique et iatrogène constituent les principales étiologies d'un tremblement postural.

Le tremblement cinétique se voit dans les atrophies spinocérébelleuses, l'AMS, la maladie de Wilson, le FXTAS, maladie de Friedreich, les polyneuropathies inflammatoires et dans les atteintes cérébelleuses ou sur les voies cérébello-thalamiques (causes vasculaires, tumorales, inflammatoires, etc...).

g) Ataxie

L'ataxie se définit par une perturbation de l'équilibre et de la coordination motrice. Elle doit être distinguée d'un déficit moteur, d'une apraxie ou des perturbations du geste volontaire en rapport avec des MA (tremblements, myoclonies, mouvements choréiques, etc.). On distingue :

- l'ataxie statique : survenant lorsque la station debout est altérée ;
- l'ataxie locomotrice se traduisant par un trouble de la marche ;
- l'ataxie cinétique survenant lors des gestes volontaires.

Les principales types d'ataxies sont les ataxies cérébelleuses, labyrinthiques ou vestibulaires et les ataxies proprioceptives ou sensibles.

Les ataxies cérébelleuses sont celles qui sont décrites et discutées dans le cadre des MA.

L'ataxie cérébelleuse est faite :

- des troubles de l'équilibre et de la marche caractérisés par une augmentation du polygone de sustentation et une démarche ébrieuse ;
- des troubles de l'exécution du mouvement volontaire rapide caractérisés par une hypermétrie, une dysmétrie et une asynergie ;
- un tremblement d'action, ou intentionnel, inconstant ;
- d'une hypotonie et d'un nystagmus ;
- des troubles de l'écriture et de la parole caractérisés par une dysarthrie cérébelleuse, une dysgraphie.

Les signes cérébelleux sont ipsilatéraux à la lésion (du même côté) lorsque celle-ci siège au-dessous de la commissure de Wernekinck (mésencéphale).

L'étiologie de l'ataxie est multifactorielle. Elle est peut-être :

- Génétique: soit autosomique récessive (ACAR) dont la plus fréquente la maladie de Friedreich, autosomique dominante (SCA) [41, 82, 83], liée à l'X (FXTAS) ou mitochondriale ;

- Secondaire à des pathologies diverses : vasculaires, métaboliques, carencielles, infectieuses, postinfectieuses, tumorales, inflammatoires, paranéoplasiques, toxiques [49, 82].

h) Mouvements anormaux psychogènes

Les mouvements anormaux psychogènes (MAP), appelés ces dernières années, MA fonctionnels, se définissent comme étant la manifestation motrice des troubles neurologiques fonctionnels non expliquée par des lésions du SN [57].

Le diagnostic se base sur les critères diagnostiques du DSMV, qui sont présentés ci-dessous [76]. Les critères A, B, C et D doivent être remplis :

A. Atteinte du mouvement volontaire et/ou d'une ou de plusieurs fonctions sensorielles ;

B. Examen clinique montrant une incompatibilité entre les symptômes et les affections neurologiques ou médicales reconnues ;

C. Symptômes pas mieux expliqués par une pathologie médicale ou mentale ;

D. Symptômes ou déficit entraînant une souffrance significative, un retentissement socioprofessionnel ou un autre retentissement justifiant une évaluation médicale.

Les MAP peuvent se manifester par toute forme de MA. Dans les cohortes publiées, 70 à 90 % des patients se présentent avec un tremblement ou une dystonie comme manifestation principale, et plusieurs mouvements anormaux sont souvent associés [57].

Ils partagent des caractéristiques communes qui sont les suivantes [57] :

-un début brutal, même après un traumatisme minime ;

-une progression rapide avec une sévérité maximale ;

-une évolution non progressive avec des fluctuations ou des exacerbations paroxystiques, des rémissions spontanées ;

-une migration à différentes parties du corps ;

-une modification de la sémiologie de la symptomatologie ;

-le caractère paroxystique ;

- la survenue dans des circonstances particulières ;
- la présence de trois signes cliniques : la variabilité, la distractibilité et l'effet d'entraînement ;
- des antécédents des troubles anxieux ou dépressifs, des troubles fonctionnels neurologiques ;
- la présence des autres symptômes inexpliqués ;
- la recherche d'un bénéfice secondaire ;
- un retentissement fonctionnel inadéquat.

➤ **Tremblement fonctionnel**

Le tremblement fonctionnel représente environ la moitié des MAF. Il est habituellement présent à la fois au repos, lors du maintien postural et à l'action. Trois signes cliniques sont particulièrement pertinents pour le diagnostic positif du tremblement fonctionnel :

- la distractibilité, qui est un signe retrouvé dans tous types de mouvement anormal fonctionnel ;
- l'effet d'entraînement mis en évidence en demandant au patient de battre la mesure avec un membre non atteint, idéalement à 3 Hertz : soit le tremblement est « entraîné » au rythme du membre sain, soit la réalisation de cette tâche rythmique simple n'est pas possible ;
- la variabilité est le changement de fréquence, d'intensité ou de localisation du trouble observé pendant l'examen clinique.

Le diagnostic peut être documenté en électrophysiologie grâce à l'électromyogramme et l'accéléromètre. Des critères diagnostiques électrophysiologiques ont été validés récemment pour le diagnostic positif de tremblement fonctionnel [84].

➤ **Dystonie fonctionnelle**

Le diagnostic de dystonie fonctionnelle est plus difficile, car il y a moins de signes cliniques positifs. Typiquement, il s'agit d'une dystonie fixée et douloureuse de la main (avec une flexion des doigts, poignets et/ou de l'épaule)

ou de la cheville, avec absence d'efficacité des « tours sensoriels » (*sensory tricks*) [57].

➤ **Syndrome parkinsonien**

Certains signes permettent de distinguer le parkinsonisme fonctionnel de la maladie de parkinson, notamment :

- la présence d'une pseudo-bradykinésie c'est-à-dire, d'un ralentissement et/ou réduction d'amplitude du mouvement, mais sans décrétement ;
- la présence de signes évocateurs d'un tremblement fonctionnel ;
- l'absence de réponse au traitement par L-Dopa ;
- puis l'absence de complications motrices Dopa-induites [90].

DEUXIEME PARTIE : NOTRE TRAVAIL

I. Objectifs

I.1. Objectif principal

L'objectif principal de cette étude est de décrire les caractéristiques épidémiologiques et cliniques des MA et de la pathologie du mouvement (PM) dans le service de neurologie du CHN de Pikine au Sénégal sur une période d'une année et demi.

I.2. Objectifs secondaires

Pour atteindre notre objectif principal, les objectifs spécifiques suivants ont été définis :

- ❖ Déterminer la prévalence des patients consultant pour des mouvements anormaux (MA) et la pathologie du mouvement (PM) au service de Neurologie du CHN de Pikine;
- ❖ Décrire les caractéristiques socio-épidémiologiques de ces patients ;
- ❖ Identifier cliniquement les différents types de MA et PM présentés par ces patients ;
- ❖ Déterminer les étiologies de ces MA et PM dans les limites du possible dans notre contexte.

II. Méthodologie

II.1. Cadre d'étude

Le recrutement des patients s'est déroulé au service de neurologie du CHN de Pikine à Dakar.

Deuxième service de neurologie au Sénégal, cette structure reçoit également des patients de la sous-région ouest-africaine dans le cadre de consultation de MA et PM. Elle a une triple vocation: soigner, former et organiser la recherche concernant les pathologies neurologiques. Elle comporte une salle d'hospitalisation de longue durée (4 lits), une salle pour les consultations externes journalières, une salle consacrée aux explorations fonctionnelles neurophysiologiques (l'électro-neuro-myographie (ENMG) et l'électroencéphalographie (EEG)).

La consultation de MA et PM se fait tous les mardis depuis janvier 2020 et est assurée par un maître de conférences titulaire en Neurologie spécialisé en MA et PM.

Les patients sont suivis selon un rythme individualisé. Chaque patient dispose d'un dossier médical qui est numéroté puis rangé par ordre dans l'archive central du CHN de Pikine. Un registre informatisé des consultations de MA et PM est rempli à chaque consultation. La gestion des rendez-vous est assurée au secrétariat de la consultation externe.

II.2. Type et durée de l'étude

Il s'agit d'une étude prospective, transversale et descriptive sur une durée de 18 mois allant du 1^{er} janvier 2020 au 30 juin 2021.

II.3. Population d'étude

Elle est représentée par les patients hospitalisés ou reçus à la consultation pour un mouvement anormal et ayant donné leur consentement éclairé.

Critères d'inclusion

Sont inclus dans cette étude :

- tous les patients hospitalisés ou reçus pour un mouvement anormal ou une pathologie du mouvement en consultation spécialisée au CHN de Pikine ;
- tous patients âgés ≥ 16 ans.

Critères de non inclusion

Nous n'avons pas inclus dans cette étude :

- les patients présentant un MA ou une PM mais n'ayant pas donné son consentement éclairé ;
- les patients présentant un MA ou une PM avec un dossier inexploitable.

II.4. Collecte des données

La collecte de données est réalisée à l'aide d'un questionnaire (voir Annexe) rempli par l'enquêteur à chaque consultation de MA et PM pour tous les patients lors des différentes consultations de MA.

Les données de suivi des patients sont enregistrées dans des dossiers rangés par ordre au service d'archives du CHN mais également au niveau d'une base de données informatisées dont le remplissage est en cours.

II.5. Variables étudiées et leur définition opérationnelle

Les informations suivantes ont été recueillies :

➤ *Caractéristiques épidémiologiques*

- l'âge calculé à partir de la date de naissance
- le sexe (masculin ou féminin), le statut marital (marié, célibataire, veuf, divorcé)
- le niveau d'instruction
- le lieu de résidence : Région de Dakar (ville de Dakar et les banlieues), régions du Sénégal et les pays de la sous-région ouest-africaine.

➤ *Caractéristiques cliniques*

- Antécédents personnels et familiaux : il s'agit surtout de rechercher la notion de consanguinité, de cas similaire dans la famille
- Médecin adressant : neurologue, psychiatre, neurochirurgien, pédiatre, médecin MPR, neuropsychologue, interniste, généraliste, autres.....
- Données cliniques :
 - Âge de début : petite enfance (0-2 ans), enfance (3-12 ans), adolescence (13-20 ans), adulte jeune (21-40 ans) et adulte tardif (> 40 ans) [73, 83]
 - Motif de consultation correspondant à la phénoménologie principale ayant motivé une consultation spécialisée
 - Délai de consultation : correspondant à la différence entre le début de la symptomatologie et la date de la première consultation spécialisée
 - Type de MA ou PM présenté par le patient
 - Signes neurologiques et extraneurologiques associés

➤ *Caractéristiques paracliniques*

Les bilans paracliniques ont été demandés en tenant compte de la phénoménologie, du terrain du patient, des antécédents personnels et familiaux.

- Données de la neuroimagerie : TDM ou IRM
- Données de la neurophysiologique : la réalisation de l'ENMG ou pas dans le cadre de la recherche étiologique.
- Données biologiques, y compris les données génétiques si possible.

II.6. Saisie et traitement des données

La saisie et le traitement de données sont réalisés avec les logiciels MS Word 2016, EPI-INFO version 3.5.4 et MS Excel 2016.

L'étude descriptive est réalisée avec :

- le calcul des fréquences et proportions pour les variables qualitatives ;
- le calcul des moyennes, écart type avec les extrêmes pour les variables quantitatives.

L'étude analytique est faite avec les tableaux croisés. Pour comparer les fréquences, nous avons utilisé le test du Khi-deux de Pearson ou le test exact bilatéral de Fisher selon leurs conditions d'applicabilité, avec un seuil de significativité $p \leq 0,05$.

II.7. Considérations éthiques

Tout patient (si son état de conscience le permet) participant à l'étude et son accompagnant ont reçu des informations utiles en vue de l'obtention de leur consentement éclairé. Il leur est expliqué au préalable le but et l'objectif de l'étude. Lors de la collecte, la confidentialité dans la collecte des données est assurée. A cet effet, seuls les initiaux des noms et prénoms ainsi qu'un numéro d'enregistrement sont marqués sur l'outil de collecte et la base de données.

RESULTATS

I. Prévalence

Sur un total de 2833 patients vus en consultation externe de neurologie durant la période d'étude, ont été répertoriés 134 patients suivis pour des MA et PM, soit une prévalence de 4,7%.

II. Caractéristiques sociodémographiques

II.1. Sexe

Les hommes représentaient 56% (75 cas) de notre population d'étude avec un sex-ratio de 1,3.

II.2. Âge

L'âge moyen de notre population d'étude était de $47,7 \pm 18$ ans avec des extrêmes allant de 16 à 81 ans. La population de notre étude était distribuée de façon bimodale avec deux pics de fréquence chez l'adulte jeune (tranche d'âge comprise entre 21 et 40 ans) et après 60 ans.

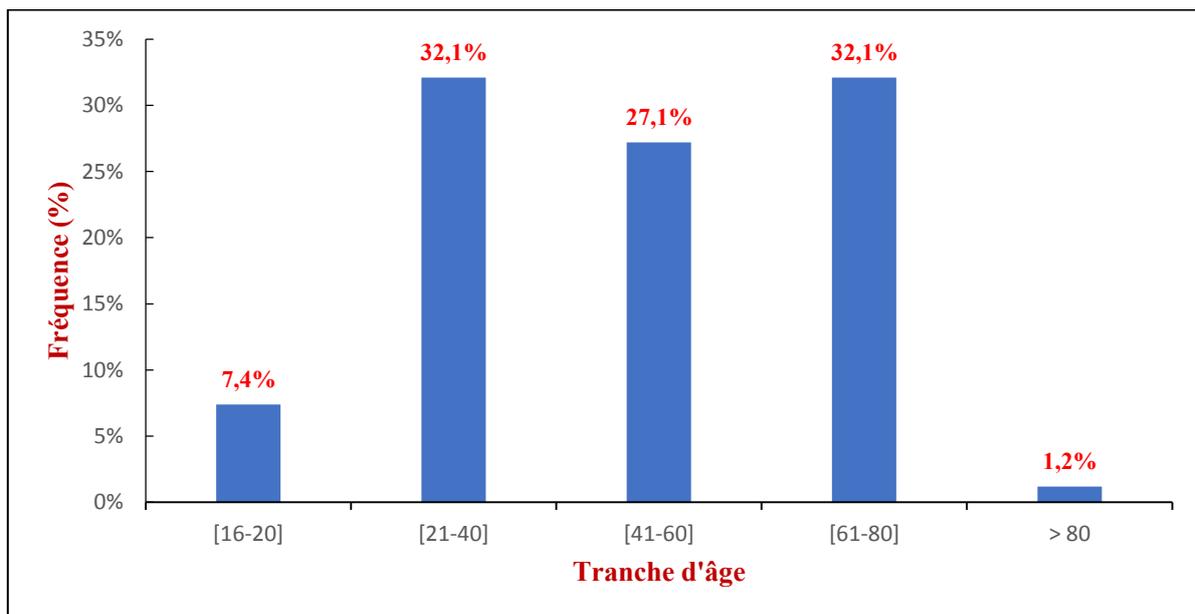


Figure 4 : Répartition des patients selon l'âge

II.3. Origine géographique

Cent trois patients (76,8%) provenaient de la région de Dakar, 24 patients (18%) des régions du Sénégal et 7 patients (5,2%) de la sous-région ouest africaine.

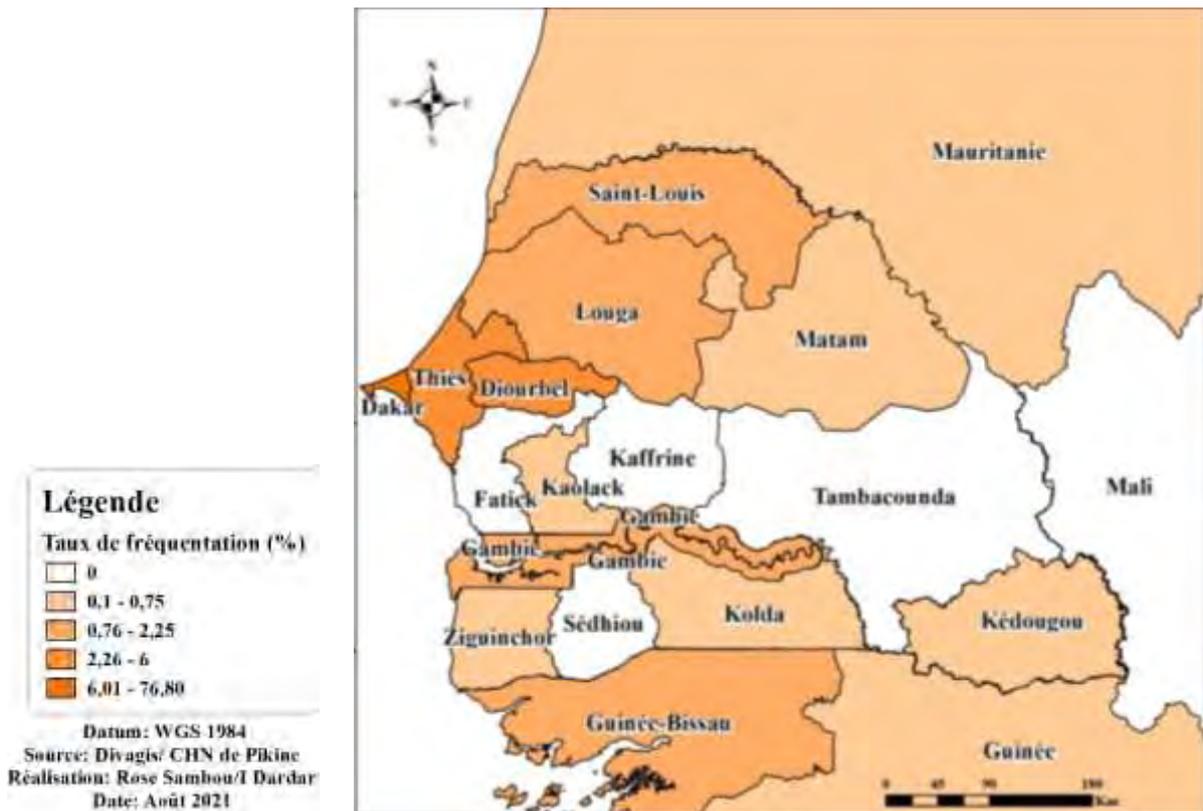


Figure 5 : Répartition des patients selon leur origine géographique

II.4. Niveau d'instruction

La moitié de notre population d'étude (50%) était non scolarisé.

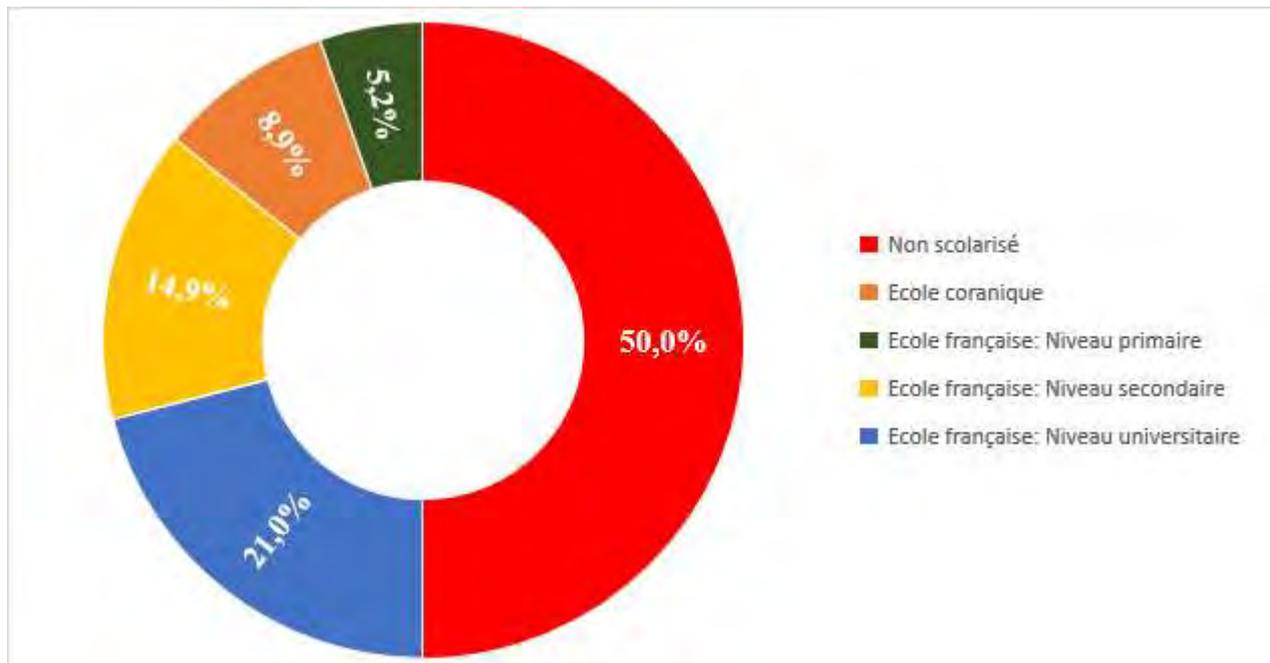


Figure 6 : Répartition des patients selon leur niveau d'instruction

III. Médecin adressant

Les patients étaient adressés dans la majorité des cas (60,4%) par un neurologue.

Tableau II: Répartition des patients selon le médecin adressant

Médecin adressant	Effectif	Pourcentage (%)
Neurologue	81	60,4
Neurochirurgien	5	3,7
Médecin Généraliste	29	21,6
Médecin de Médecine Physique et Réadaptation	4	3
Psychiatre	3	2,2
Médecin Interniste	4	3
Pédiatre	1	0,75
Oto-rhino-laryngologiste	2	1,5
Radiologue	1	0,75
Neuropsychologue	4	3
Total	134	100

IV. Caractéristiques cliniques des patients

IV.1. Fréquence de la phénoménologie des mouvements anormaux

Le syndrome parkinsonien représentait la principale pathologie du mouvement (39,6%) dans notre étude.

Tableau III: Répartition des patients selon la typologie du MA

MA et PM	Effectif
Syndrome parkinsonien	53
• <i>Tremblement de repos</i>	46
• <i>Akinésie/bradykinésie</i>	53
• <i>Rigidité</i>	46
Ataxie	11
Ballisme	2
Chorée	10
Dyskinésies	4
Dystonie	18
Spasme hémifacial	2
Myoclonies	2
Tics	3
Tremblements	29
• <i>Attitude</i>	4
• <i>Attitude+ action</i>	16
• <i>Repos + attitude + action</i>	9
Total	134

IV.2. Signes et symptômes neurologiques et somatiques associés

Vingt patients (14,9%) présentaient un syndrome pyramidal.

Le tableau ci-dessous (Tableau IV) illustre les différents signes et symptômes neurologiques et somatiques de nos patients.

Tableau IV : Répartition des signes et symptômes neurologiques et somatiques

Signes et symptômes neurologiques et somatiques	Effectif
Syndrome pyramidal	20
Syndrome cérébelleux	12
Aphasie de Broca	3
Dysarthrie	6
Hypophonie	5
Douleurs neurogènes	16
Instabilité posturale	9
Paralysie de verticalité du regard	1
Trouble du comportement dans le sommeil paradoxal	37
Trouble du sommeil à type d'insomnie	2
Perte olfactive	15
Troubles cognitifs	6
Hypotension artérielle orthostatique	5
Troubles vésico-urinaires	3
Constipation	28
Troubles anxieux	11
Syndrome dépressif	12
Trouble obsessionnels compulsifs	1
Hallucinations	4
Syndrome délirant	2
Psychose chronique	2

IV.2. Antécédents familiaux

Une histoire familiale similaire a été rapportée chez 22 patients (16,4%), principalement chez les patients présentant une chorée (6% des cas).

Vingt-quatre patients (17,9%) sont issus d'un mariage consanguin.

Tableau V : Répartition des antécédents familiaux selon la phénoménologie

MA et PM	Histoire familiale	Consanguinité
Syndrome parkinsonien	4	9
Ataxie	4	1
Chorée	8	7
Dystonie	1	2
Tremblements	5	5
Total	22	24

IV.3. Âge de début de différents types de mouvements anormaux et de pathologie du mouvement

L'âge moyen du début de la maladie était de $47,7 \pm 18$ ans avec des extrêmes de 4 à 79 ans.

Tableau VI : Répartition des patients selon l'âge de début de MA et PM

MA et PM	Âge moyen de début (années)	Extrêmes d'âge (années)
Syndrome parkinsonien	56	31-79
Ataxie	36	14-64
Ballisme	67,5	60-75
Chorée	50	15-70
Dyskinésies	43,3	22-60
Dystonie	35	8-66
Spasme hémifacial	54	53-55
Myoclonies	47	23-71
Tics	14,3	12-17
Tremblements	46	11-78

IV.4. Délai de consultation

Le délai médian de consultation était de 1095 jours dans notre étude.

Tableau VII: Comparaison du délai de consultation selon les caractéristiques des patients

	Médiane du délai de consultation (jours)	
Sexe	Masculin	1095
	Féminin	730
Types des MA	Syndrome parkinsonien	1095
	Ataxie	1095
	Ballisme	22,5
	Chorée	730
	Dyskinésies	365
	Dystonie	1277,5
	Spasme hémifacial	912,5
	Myoclonies	4015
	Tics	7300
	Tremblements	365
Age de début (années)	< 20	3650
	[21-40]	1230
	[41-60]	1095
	> 60	365
Origine géographique	Dakar	1095
	Régions	365
	Pays de la sous-région	1095
Niveau d'études	Ecole coranique	912,5
	Niveau Primaire	550
	Niveau secondaire	1460
	Niveau universitaire	1825
	Analphabète	730

V. Caractéristiques paracliniques

V.1. Imagerie

Une imagerie cérébrale a été réalisée chez 68 patients (50,7%) parmi lesquels seuls 40 patients (59%) ont pu faire une IRM cérébrale de morphologie.

Le tableau ci-dessous (Tableau VII) illustre les résultats des imageries de nos patients.

Tableau VIII : Répartition des patients selon le type de MA et d'imagerie cérébrale

MA et PM	TDM cérébrale Effectif N = 30	IRM cérébrale Effectif N = 38	Total Effectif N = 68
Syndrome parkinsonien	13	12	25
Ataxie	5	5	10
Ballisme	2	0	2
Chorée	3	3	6
Dyskinésies	2	0	2
Dystonie	2	11	13
Tics	1	0	1
Tremblements	2	8	10

Tableau IX: Représentation des différents résultats de l'imagerie cérébrale (IRM et TDM)

Résultat de l'imagerie	Effectif
Normale	34
Hypodensité épousant un territoire artériel	7
Hyperdensité spontanée du sinus sagittal supérieur et de la veine de Galien	1
Lésions démyélinisantes diffuses	2
Atrophie	31
Total	75

V.2. Bilans biologiques

Un bilan biologique, adapté en fonction de la phénoménologie, a été réalisé chez 42 patients (31,3%). Ceci a permis d'objectiver une hyperthyroïdie chez une patiente et une surcharge en manganèse chez une autre patiente.

Le tableau ci-dessus illustre les différents bilans biologiques réalisés chez les patients.

Tableau X : Représentation des différents bilans biologiques réalisés

Bilans biologiques	Effectif
Numération formule sanguine	27
Recherche d'acanthocytes	6
Bilan thyroïdien	24
Bilan cuprique	20
Bilan phosphocalcique	5
Bilan rénal	5
Bilan hépatique	17
Bilan glucidique	2
Bilan lipidique	1
Dosage de l'alpha foetoprotéine	2
Anti-StreptoLysines O	2
Sérologie rétrovirale	2
Dosage sanguin de la Vitamine E	3
Dosage plasmatique d'Aluminium	4
Dosage plasmatique du Manganèse	4

V.3. Test génétique

Un test génétique sur prélèvement salivaire a été effectué chez 16 patients (11,9%). Ce test génétique a permis de confirmer la maladie de Huntington chez 6 patients.

V.4. Examen neurophysiologique

Six patients (4,5%), présentant principalement une ataxie cérébelleuse, ont bénéficié d'une électroneuromyographie à la recherche d'une neuropathie périphérique associée. Et elle était normale chez les six patients.

VI. Etiologies

La MP était l'étiologie la plus fréquente (32,8% des cas) dans notre étude, suivi par le tremblement essentiel (12,7% des cas). Les AVC, principalement les infarctus cérébraux, représentaient 6% des causes des MA dans notre étude.

Les MAP représentaient 7,5% des cas dont la manifestation principale était un tremblement. Aucune cause n'a été retrouvée dans 9% des cas.

Tableau XI : Répartition des étiologies des différents types de MA et de PM

MA et PM	Causes	Effectif	Pourcentage (%)
Syndrome parkinsonien	MP	44	32,8
	AMS	3	2,2
	DCB	2	1,5
	DCL	1	0,75
	Infarctus cérébral	1	0,75
	Indéterminée	2	1,5
	SEP	1	0,75
Ataxie	Infarctus cérébral	1	0,75
	SCA3 probable	3	2,2
	SCA7 probable	1	0,75
	Indéterminée	5	3,7
	Infarctus cérébral	2	1,5
Dystonie	DYT11 probable	3	2,2
	DYT3 probable	1	0,75
	Métabolique	1	0,75
	Idiopathique	6	4,5
	Paralysie cérébrale	2	1,5
	Indéterminée	3	2,2
	Infarctus cérébral	2	1,5
Ballisme	Infarctus cérébral	2	1,5
Myoclonie	Psychogène	2	1,5
	M. Huntington	8	6
Chorée	Indéterminée	2	1,5
Tic	SGT	2	1,5
	Tics vocaux chroniques	1	0,75
Tremblement	Tremblement Essentiel	17	12,7
	Psychogène	8	6
	Infarctus cérébral	1	0,75
	Post-TCE	1	0,75
	TVC	1	0,75
	Hyperthyroïdie	1	0,75
	Post-neuroleptique	3	2,2
Dyskinésie	Post-anesthésie locale	1	0,75
	Idiopathique	2	1,5
Hémispasme Facial	Idiopathique	2	1,5

VII. Etude analytique

VII.1. Comparaison des différents types des mouvements selon le sexe

Les hommes étaient majoritairement touchés par les différents de MA par rapport aux femmes mais sans différence significative.

Tableau XII: Répartition des patients selon la typologie du MA et le sexe

MA et PM	Hommes N = 75	Femmes N = 59	Total N = 134	OR (IC)	P- value
Syndrome parkinsonien	34	19	53	1,75 (0,86-3,55)	0,09
Ataxie	8	3	11	2,22 (0,56-8,80)	0,20
Ballisme	0	2	2	-	-
Chorée	5	5	10	0,77 (0,21-2,80)	0,47
Dyskinésies	1	3	4	0,25 (0,03-2,49)	0,23
Dystonie	11	7	18	1,28 (0,46-3,53)	0,42
Spasme hémifacial	1	1	2	0,78 (0,04-12,8)	0,69
Myoclonies	0	2	2	-	-
Tics	2	1	3	1,59 (0,14-17,9)	0,59
Tremblements	13	16	29	0,56 (0,24-1,30)	0,12

VII.2. Comparaison du délai de consultation selon les caractéristiques des patients

Le délai de consultation était plus court chez les femmes (730 jours) que chez les hommes (1095 jours) avec une différence significative ($p= 0,03$).

Les patients présentant un mouvement ballique avaient un délai de consultation (22,5 jours) plus court que les autres patients. Cette différence était statistiquement significative ($p= 0,02$).

Ce délai diminue avec l'âge. Il est de 3650 jours chez les patients de moins de 20 ans, de 1230 jours chez patients âgés de 21 à 40 ans, de 1095 chez les patients de 41 à 60 ans et de 365 jours chez les patients âgés de plus de 60 ans. Cette différence était significative statistiquement ($p= 0,0015$).

DISCUSSION

I. Aspects épidémiologiques

I.1. Prévalence

La prévalence de MA et de PM, dans notre étude, était de 4,7%. Elle était de 5,5% en Ethiopie [5], 14,7% au Ghana [12], 3,3% au Cameroun [10], 11,39% au Nigéria [11].

Cette variabilité de la prévalence de MA et de PM en Afrique pourrait s'expliquer par un nombre restreint des neurologues africains spécialisés dans la prise en charge des pathologies des MA par rapport aux pays développés. Donc ces pathologies seraient, pour la plupart des cas, non diagnostiquées car elles seraient méconnues de la majorité des neurologues praticiens spécialisés dans d'autres domaines (pathologies neuro-vasculaires, neuro-infectieuses, épilepsie et etc...). Ceci expliquerait la faible prévalence de ces pathologies qui sont donc sous-diagnostiquées.

A cela s'ajoute le fait que les séries africaines sont intrahospitalières alors que celles faites en occident sont, pour la plupart des cas, populationnelles. Donc nos séries africaines ne reflètent pas la prévalence réelle de ces pathologies en Afrique.

I.2. Sexe

Nous avons retrouvé une prédominance masculine de 56%. Une prédominance masculine est rapportée par certains auteurs [5, 16], alors qu'au Cameroun Cubo et al ont rapporté une prédominance féminine [10].

La prédominance masculine dans le cadre des MA et des PM résulte, en général, des différences biologiques comme les hormones sexuelles, ou par des susceptibilités génétiques.

I.3. Âge

L'âge moyen de notre population d'étude était de $47,7 \pm 18$ ans avec des extrêmes de 16 à 81 ans. Au Nigéria, les auteurs ont rapporté un âge moyen de $54,7 \pm 16$ ans avec des extrêmes de 18 à 81 ans [16].

L'âge moyen reste plus ou moins élevé dans la plupart des études du fait de la prédominance du syndrome parkinsonien qui survient le plus souvent chez le grand adulte et le sujet âgé.

I.4. Médecin adressant

Les patients de notre étude étaient adressés majoritairement (60,4% des cas) par des neurologues et dans 21,6% des cas par un médecin généraliste. En effet, la majorité des patients adressés par les neurologues avait un diagnostic sur le plan phénoménologique mais sans avoir de diagnostic étiologique.

Par contre, les médecins généralistes n'ont pu identifier que le tremblement.

Ceci témoigne, d'une part, de la difficulté à reconnaître un MA complexe par un médecin généraliste ce qui pourrait retarder le diagnostic et la prise en charge, et d'autre part, le challenge pour un neurologue général d'identifier et de prendre en charge des MA et de PM. De ce fait, s'impose la nécessité à former d'avantage des neurologues spécialisés dans la pathologie du mouvement et des MA.

II. Caractéristiques cliniques

II.1. Fréquence des différents types des mouvements anormaux

Dans notre étude, les mouvements hyperkinétiques représentaient 60,4% de l'ensemble des MA alors que les mouvements hypokinétiques, faits principalement de syndrome parkinsonien, représentaient 39,6%. Un résultat similaire a été rapporté au Nigéria [16]. Alors qu'autres auteurs [7, 12] ont rapporté une prédominance des mouvements hypokinétiques dans leurs études.

Chez l'adulte, le syndrome parkinsonien est la principale PM dans toutes les séries hospitalières de la littérature [5, 7, 10, 16,47]. La prédominance masculine a été rapporté dans certaines séries [5, 7, 16].

Au Nigéria, le tremblement représentait le deuxième type de MA (23,9%) [7]. Aux Etats-Unis, sa prévalence était de 15,8% [2]. En Italie, le tremblement était rapporté dans 14,5% avec une prédominance masculine [15].

La fréquence de la dystonie était 13,4% dans notre étude. Les hommes étaient plus touchés que les femmes, sans différence statistique. Aux Etats-Unis, elle était estimée à 24,3% [2]. Au Nigéria Okubadejo et al. ont rapporté une fréquence de l'ordre de 14,7% pour les dystonie [7]. Alors que dans certaines séries, cette fréquence est inférieure à 10% [5, 10, 47].

II.2. Antécédents familiaux

Dans notre étude, une histoire familiale similaire, chez les parents de premier degré, était rapporté dans 16,4% des cas, majoritairement chez les patients présentant une chorée et une ataxie. Un résultat similaire a été noté dans une étude italienne [15].

Ceci plaiderait en faveur d'un soubassement génétique de ces MA.

II.3. Âge de début de la maladie

En Ethiopie, l'âge moyen du début de la maladie est de 52 ans avec des extrêmes allant de 13-80 ans [5].

A Singapour, l'âge moyen de début du syndrome parkinsonien était de 66,2 ans et celui de la dystonie était de 35 ans [47].

Nos résultats diffèrent ceux de la littérature.

Ces différences pourraient s'expliquer le plus souvent par la cause sous-jacente différente d'un MA à l'autre mais aussi d'une région à l'autre pour un même type de MA.

II.4. Délai de consultation

Un délai court, chez la femme, pourrait être lié à une susceptibilité psychologique de la femme face un MA pouvant être source d'une gêne sociale, ce qui pourrait motiver une consultation le plus tôt possible. Il pourrait aussi s'expliquer par les caractéristiques sémiologiques du MA.

En fait, le ballisme étant un mouvement involontaire, brusque, violent, explosif, imprévisible et très ample surtout si le début est brutal, ce qui explique le délai de consultation court.

La diminution de ce délai avec l'avancée en âge pourrait s'expliquer par la négligence du MA par les sujets jeunes, d'où un délai long, et l'inquiétude des sujets âgés, souvent polytarés, devant la survenue d'un mouvement involontaire motivant une consultation rapidement.

Néanmoins, il convient de rappeler que cette consultation spécialisée de MA et PM a débuté en janvier 2020. Certains patients étaient déjà pris en charge dans une consultation de neurologie générale, d'autres ont duré dans d'autres consultations, en l'occurrence de médecine générale. Certains patients ont même consulté un tradipraticien avant d'être orienter vers notre consultation. Tous les facteurs peuvent expliquer un délai de consultation long chez certains patients.

III. Caractéristiques paracliniques

Notre résultat se superpose à celle d'une étude récente en Ethiopie où seule une TDM cérébrale a été réalisé chez plus de 50% de leur population d'étude [5]. Alors que dans les études en Amérique du Nord ou en Asie [2, 47], tous les patients ont eu au moins une imagerie cérébrale.

La biologie a permis de diagnostiquer un cas d'hyperthyroïdie, en rapport avec un tremblement, et un cas de surcharge en manganèse révélé par une dystonie. Un test génétique sur prélèvement salivaire a été effectué chez 16 patients (11,9%) ayant permis de confirmer la maladie de Huntington chez 6 patients.

Le coût élevé des examens complémentaires à la charge des patients, l'indisponibilité de certains examens complémentaires au Sénégal et l'absence d'expertise médicale et technique des examens biologiques pourraient expliquer le faible taux de réalisation de certains examens complémentaires.

IV. Etiologies

La MP était l'étiologie la plus fréquente (32,8% des cas) dans notre étude. Elle représentait la première cause de syndromes parkinsoniens. Nous avons observé 5 cas de syndrome parkinsonien atypique (3 cas d'AMS, 1 cas de DCL et 1 cas de DCB). Dans toutes les séries de la littérature [2, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 16, 47], la MP constituant la première cause de syndromes parkinsoniens.

Le TE constituait la principale étiologie (12,7% des cas) des tremblements dans notre étude. La fréquence du TE est estimée entre 1,1 et 23,1% dans des récentes études hospitalières [5, 16, 49].

La maladie d'Huntington, retenue sur la base des données cliniques, radiologiques et génétiques, était la première étiologie de chorée dans notre étude. Sa fréquence était de 6%. Aux Etats-Unis, cette fréquence était estimée à 1,6% et elle constituait la principale cause de chorée [2]. En Afrique, la prévalence variait de 0,2 cas à 46 cas pour 100 000 habitants dans les séries hospitalières [21].

La dystonie idiopathique, dite aussi primaire, représentait la principale cause de dystonie dans notre étude et sa fréquence était de 4,5%. Il s'agissait dans 4 cas de dystonie cervicale, un cas de la crampe de l'écrivain et un cas de syndrome de Meige. Nous avons eu 3 cas de dystonie-myoclonique (DYT11) retenues sur la base des données cliniques essentiellement mais la confirmation génétique est en cours. Nos résultats sont similaires à ceux de la littérature [36, 37, 38].

Les AVC, principalement les infarctus cérébraux, représentaient 6% des causes des MA dans notre étude. Il s'agissait de mouvement ballique (2 cas), dystonique (2 cas), de tremblement (2 cas), de syndrome parkinsonien (1 cas) et une ataxie cérébelleuse (1 cas). Les MA sont rares au décours des accidents ischémiques cérébraux, ils varient de 2 à 4 % en fonction des séries. Les MA les plus fréquents sont les MA choréiques/balliques dans environ 40 % des cas. Les MA sont souvent hémicorporels, associant des MA balliques et choréiques, parfois les MA choréiques succèdent aux MA balliques [67].

Les MAP représentaient 7,5% des cas. Ils se manifestaient sous forme de tremblement et myoclonie dans notre étude.

Dans une série récente, les MAP se manifestaient le plus souvent par un tremblement d'action (42 %) suivi d'un tremblement de repos (23 %), de la dystonie (32 %), la bradykinésie (23 %), des myoclonies (19 %), des troubles de la coordination ressemblant à un syndrome cérébelleux (11 %), des tics (8 %),

une chorée (7 %), un ballisme (2 %). La plupart des patients (74%) présentaient l'association d'au moins deux MAP différents [56].

Douze patients (9%) n'avaient pas une cause déterminée. Ceci est probablement le corollaire de la somme du coût élevé des examens complémentaires à la charge des malades et de l'insuffisance du plateau technique et des ressources humaines.

CONCLUSION

Les MA et les PM sont un vaste champ de la neurologie moderne. Ils nécessitent une bonne connaissance de la sémiologie des MA en général, l'apport de la vidéo étant indispensable. De cette typologie des MA et de leur localisation va dépendre la démarche diagnostique et topographique. La démarche clinique reste toujours un préalable indispensable, complétée par la biologie et par l'imagerie morphologique (IRM plus adaptée), élément indispensable dans cette approche étiologique. Ce travail a permis de constater que :

- Les MA sont fréquents au Sénégal et ainsi que dans les pays de la sous-région ouest-africaine ;
- Toutes les tranches d'âge peuvent être touchées ;
- Le délai de consultation était long ;
- Les mouvements hyperkinétiques étaient plus fréquents que les mouvements hypokinétiques
- La MP est la première cause de pathologie du mouvement ;
- Les ressources sont limitées dans la prise en charge des patients présentant des MA.

Recommandations

Partant des résultats obtenus, nous formulons les recommandations suivantes :

1) Aux autorités administratives

- a) Augmentation de la capacité d'accueil du service de neurologie au CHN de Pikine ;
- b) Renforcement du plateau technique en matériels médicaux et biomédicaux ;
- c) Création de l'assurance médicale universelle ou mise en place de subventions pour les explorations afin de permettre l'accès aux soins des patients.

2) Aux personnels médicaux

- a) Renforcer les ressources humaines et assurer une formation continue du personnel médical et paramédical dans la prise en charge de MA et de PM ;
- b) Augmenter le nombre de consultation dédiée aux MA et la PM ;
- c) Elaborer une stratégie de prise en charge des MA et la PM ;
- d) Mis en place d'un un registre national de MA et de la PM afin d'évaluer leur prévalence et leur incidence dans la population sénégalaise ;
- e) Assurer le suivi régulier et périodique des patients.

REFERENCES

- 1-**Frucht SJ, Fahn S. A brief introduction to movement disorders. Dans: Frucht SJ, Fahn S, eds. *Movement Disorder Emergencies: Diagnosis and Treatment*. NJ: Humana Press; 2005. p. 1-8.
- 2-**Fahn S, Jankovic J, Hallett M. Clinical overview and phenomenology of movement disorders. Dans: Fahn S, Jankovic J, Hallett M, eds. *Principles and Practice of Movement Disorders*. 2nd ed. Edinburgh, United Kingdom: Elsevier Saunders; 2011. p. 1-35.
- 3-**Schrag A. Epidemiology of movement disorders. Dans: Jankovic J, Tolosa E, eds. *Parkinson's disease and Movement Disorders*. Fifth ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2002. p. 73-89.
- 4-** GBD 2015 Neurological Disorders Collaborator Group. Global, regional, and national burden of neurological disorders during 1990–2015: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2015. *Lancet Neurol*. 2015; 16 (1): 1-21.
- 5-**Bower JH, Teshome M, Mekalu Z et Zenebe G. Frequency of movement disorders in an Ethiopian University Practice. *Mov Disord*. 2005; 20(9):1209-13.
- 6-**Onwuekwe IO, Ezeala-Adikaibe B. Prevalence and Distribution of Neurological Disease in a Neurology Clinic in Enugu, Nigeria. *Ann Med Health Sci Res*. 2011; 1(1): 63-8.
- 7-**Okubadejo NU, Ojo OO, Oshinaike OO, Bankole IA, Aiyejusunle CB. Spectrum of movement disorders at the premier Lagos Movement Disorders Clinic in Nigeria: First years' experience. *Mov. Disord*. 2012; 27 (S1): S5.
- 8-**Tegueu CK, Nguéfack S, Doumbe J, Fogan YF, Mbonda PC, Mbonda E. The spectrum of neurological disorders presenting at a neurology clinic in Yaoundé, Cameroon. *Pan Afr Med J*. 2013; 14 (148): 1-6.
- 9-**Fred Stephen Sarfo, John Akassi, Elizabeth Badu, AhamOkoroza, Bruce Ovbiagele, Albert Akpalu. Profile of neurological disorders in an adult neurology clinic in Kumasi, Ghana. *eNeurologicalSci*. 2016; 3: 69-74.
- 10-**Cubo E, Doumbe J, Njankouo MN, Nyinyikua, T, Kuate C, Ouyang B et al. The Burden of Movement Disorders in Cameroon: A Rural and Urban-Based Inpatient/Outpatient Study. *Mov Disord Clin Pract*. 2017; 4 (4): 568-73.

- 11-**Komolafe MA, Owagbemi OF, Alimi TI. The Distribution and Pattern of Neurological Disease in a Neurology Clinic in Ile- Ife, Nigeria. Niger J Clin Pract. 2018; 21(11) : 1520-4.
- 12-** Akpalu A, Adjei P, Nkromah K, Poku FO, Sarfo FS. Neurological disorders encountered at an out-patient clinic in Ghana's largest medical center: A 16-year review. eNeurologicalSci 2021 : 100361 (24) : 1-7.
- 13-**Viallet F, Vercueil L, Gayraud D, Bonnefoi B, Renie L. Mouvements anormaux secondaires (dystonies, myoclonies, tremblements, dyskinésies). EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Neurologie, 17-008-A-10, 2012.
- 14-**Vingerhoets F, Russmann H, Carruzzo A, Combremont P, Ghika J. Mouvements anormaux (dystonie, athétose, chorée, ballisme). EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Neurologie, 17-007-B-10, 2004.
- 15-**Wenning GK, Kiechl S, Seppi K, Müller J, Högl B, Saletu M et al. Prevalence of movements disorders in men and women aged 50-89 years: a population-based study. Lancet Neurol 2005; 4 (12): 815-20.
- 16-**Oparah SK, Mwankon JP. Spectrum of movements disorders at an outpatient neurology clinic : a 1 ½ year experience at the University of Calabar Teaching Hospital, Calabar-Nigeria. Pionner Med Journal 2013; 5(3) : 1-8.
- 17-**Velkoff VA, Kowal PR. U.S.A. Census Bureau, Current Population Reports, P95/07-1. Population Aging in Sub-Saharan Africa : Demographic Dimensions 2006. Washington, DC : U.S.A Government Printing Office ; 2007.
- 18-**Dotchin C, Jusabani A, Gray WK, Walker R. Projected numbers of people with movement disorders in the years 2030 and 2050: implications for sub-Saharan Africa, using essential tremor and Parkinson's disease in Tanzania as an example. Mov Disord 2012 ; 27 (9): 1204-5.
- 19-**Kasten M, Chade A, Tanner CM. Epidemiology of Parkinson's disease. Handb Clin Neurol 2007 ; 83 : 129-51.
- 20-**Direction de recherche dédlés. Etat de santé de la population en France en 2015. Ministère des Affaires sociales, de la Santé et des Droits des femmes 2015.

- 21-**Lekoubou A, Echouffo-Tcheugui JB, Kengne AP. Epidemiology of neurodegenerative diseases in sub-Saharan Africa : a systematic review. *BMC Public Health* 2014 ; 14 : 653-85.
- 22-**Dorsey ER, Sherer T, Okun MS, et al. The emerging evidence of the Parkinson Disease's. *J Parkinson Dis* 2018; 8 (1) : S3-S8.
- 23-**Elbaz A, Carcaillon L, Kab S, Moisan F. Epidemiology of Parkinson's Disease. *Rev Neurol* 2016 ; 172 (1) : 14-26.
- 24-**Rizek P, Kumar N, Jog MS. An update of the diagnosis and treatment of Parkinson Disease. *CMAJ* 2016 ; 188 (16) : 1157- 65.
- 25-**Hogan DB, Fiest KM, Roberts JI, Maxwell CJ, Dykeman J, Pringsheim J and al. The prevalence and incidence of Dementia with Lewy Bodies : a systematic review. *Can J Neurol Sci.* 2016; 43 (1): 83-95.
- 26-**Vann Jones SA, O'Brien JT. 2014. The prevalence and incidence of dementia with Lewy bodies: A systematic review of population and clinical studies. *Psychol Med.* 2013 ; 44 (4): 673-83.
- 27-**Savica R, Grossardt BR, Bower JH, Boeve BF, Ahlskog JE, Rocca WA. 2013. Incidence of dementia with Lewy bodies and Parkinson disease dementia. *JAMA Neurol.* 2013 ; 70 (11): 1396-402.
- 28-**Tison F, Yekhlef F, Chrysostome V, Sourgen C. Prevalence of multiple system atrophy. *Lancet* 2000 ; 355 (9202) : 495-6.
- 29-**Schrag A, Ben-Shlomo Y, Quinn NP. Prevalence of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy: a cross-sectional study. *Lancet* 1999; 354 (9192) : 1771-5.
- 30-**Bjornsdottir A, Gudmundsson G, Blondal H, Olafsson E. Incidence and prevalence of multiple system atrophy: a nationwide study in Iceland. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2013 ; 84 (2) : 136-40.
- 31-**Wenning GK, Geser F, Krismer F, Seppi K, Duerr S, Boesch S, et al. The natural history of multiple system atrophy: a prospective European cohort study. *Lancet Neurol* 2013; 12 (3) : 264-74.
- 32-**Steele RC, Richardson JC, Olszewski J. Progressive supranuclear palsy: a heterogeneous degeneration involving the brain stem, basal ganglia and cerebellum

with vertical gaze and pseudobulbar palsy, nuchal dystonia and dementia. Arch Neurol. 1964;10: 333-59.

33-Fabbrini G, Fabbrini A, Suppa A. Progressive Supranuclear palsy, multiple system atrophy and corticobasal degeneration. Handbook of Clinical Neurology 2018 ; 165 : 155-77.

34-Coyle-Gilchrist IT, Dick KM, Patterson K, Vazquez Rodriguez P, Wehmann E, Wilcox A, et al. Prevalence, characteristics, and survival of frontotemporal lobar degeneration syndromes. Neurology 2016 ; 86 (18): 1736-43.

35-Steeves TD, Day L, Dykeman J, Jette N, Pringsheim T. The prevalence of primary dystonia: a systematic review and meta-analysis. Mov Disord 2012; 27 (14): 1789-96.

36-Groen JL, Kallen MC, van de Warrenburg BP, et al. Phenotypes and genetic architecture of focal primary torsion dystonia. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2012 ; 83 (10): 1006-11.

37-Williams L, McGovern E, Kimmich O, et al. Epidemiological, clinical and genetic aspects of adult onset isolated focal dystonia in Ireland. Eur J Neurol 2017 ; 24 (1): 73-81.

38-Wang L, Chen Y, Hu B, Hu X. Late-onset primary dystonia in Zhejiang province of China: a service-based epidemiological study. Neurol Sci 2016; 37 (1): 111-6.

39-M.B. Fawale. Frequency and pattern of movement disorders in a Nigerian rural tertiary health care institution: A preliminary study. Mov. Disord. 2012; 27 (S1): S1

40-Fahn S, Greene P.E and Ford B. Movements Disorders. Dans : Rosenbers R.N, eds. Atlas of Clinical Neurology. Fourth ed. Switzerland AG : Springer ; 2019. p. 493-500.

41-Synofzik M and Nemeth AH. Recessive ataxias. Handbook of Clinical Neurology. 2018 ; 155 (3) : 73-89.

42-Meissner W, Tison F, Goizet C. Atrophies (dégénérescences) cérébelleuses tardives. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Neurologie, 17-063-D-10, 2013.

43-Scott SSdO, Pedroso JL, Barsottini OGP, França-Junior MC, Braga-Neto P. Natural history and epidemiology of the spinocerebellar ataxias: Insights from the first description to nowadays. Journal of the Neurological Sciences 2020 ; 457 (15) : 1170-82.

- 44-**Scharf JM, Miller LL, Mathews CA, Ben-Shlomo Y. Prevalence of Tourette syndrome and chronic tics in the population-based Avon longitudinal study of parents and children cohort. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2012 ; 51 (2) : 192-201.e5.
- 45-**Knight T, Steeves T, Day L, Lowerison M, Jette N, Pringsheim T. Prevalence of tic disorders : a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Neurol* 2012 ; 47 (2): 77-90.
- 46-**Hartmann A, Deniau E, Czernecki V, Negovanska V, D'Harcourt S, Depienne C et al. Tics et syndrome de Gilles de la Tourette. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Neurologie, 17-059-C-10, 2017.
- 47-**Eu KM, Tan LCS, Tan ARJ, Seah ISH, Lau PN, Li W et al. Spectrum and burden of movements disorder conditions in a tertiary movement disorders center- a 10 years trend. *Ann Acad Med Singapore* 2014 ; 43 (4): 203-8.
- 48-**Louis ED, Ferreira JJ. How common is the most common adult movement disorder ? Update on the worldwide prevalence of essential tremor. *Mov Disord* 2010 ; 25 (5) : 534-7.
- 49-**Louis ED. The role of age and aging in essential tremor : An epidemiological perspective. *Neuroepidemiology of aging* 2019 : 25 (1-2) : 111-8.
- 50-**Soto MCS, Fasano A. Essential tremor: New advances. *Clinical Parkinsonism & Related Disorders* 2020 ; 3 : 100031.
- 51-**Auger RG, Whisnant JP. Hemifacial spasm in Rochester and Olmsted County, Minnesota, 1960 to 1984. *Arch Neurol*. 1990 ; 47 (11) : 1233-4.
- 52-**Palaram H, Carrera E, Vargas MI, et al. Familial hemifacial spasm of young-onset : Report of two cases. *J Neurol Sci* 2017 ; 373 : 83-5.
- 53-**Wang A, Jankovic J. Hemifacial spasm : clinical findings and treatment. *Muscle Nerve* 1998 ; 21 (12) : 1740-7.
- 54-**Marsden CD. Hysteria, a neurologist's view. *Psychol Med* 1986 ; 16 (2): 1277-88.
- 55-**Galli S, Béreau M, Magnin E, Moulin T, Aybek S. Functional movements disorders. *Rev Neurol* 2020 ; 176 (6) : 244-51.
- 56-**Hinson VK, Haren WB. Psychogenic movement disorders. *Lancet Neurol* 2006, 5 (8): 695-700.
- 57-**Garcin B, Degos B. Troubles moteurs fonctionnels. *Pratique Neurologique-FMC* 2019 : 10 (4): 222-9.

- 58**-Fernandez H, Machado A.G, Pandya M. The body language of movements disorders. Dans : A practical approach to movements disorders : Diagnosis and management. 2nd ed. New York, USA : Demos Medical Publishing, LLC ; 2016. p. 1-24.
- 59**-Bear MF, Connors BW, Paradiso MA. Contrôle central du mouvement. Dans : Bear MF, Connors BW, Paradiso MA, eds. Neurosciences - à la découverte du cerveau. 4^e éd. Paris : Editions Pradel, John Libbey Eurotext ; 2016. p. 500-9.
- 60**-Alexander GE, Crutcher MD. Functional architecture of basal ganglia circuits: neural substrates of parallel processing. Trends Neurosci 1990 ; 13 (7): 266-71.
- 61**-Hu S and Wang G. Mitochondrial dysfunction in parkinson's disease. Translational Neurodegeneration, 2016 ; 5 (14) :1-8.
- 62**-Coetzee SG, Pierce S, Brundin P, Brundin L, Hazelett DJ, and Coetzee GA. Enrichment of risk snps in regulatory regions implicate diverse tissues in parkinson's disease etiology. Scientific Reports 2016 ; 30509 (6) : 1-13.
- 63**-Albin RL, Penney JB, Young AB. The functional anatomy of basal ganglia disorders. Trends in Neuroscience 1989; 12 (10): 366-75.
- 64**-Calabresi P, Picconi B, Tozzi A, Ghiglieri V, Filippo MD. Direct and indirect pathways of basal ganglia: a critical reappraisal. Nature neuroscience 2014 ; 17 (8): 1022-1030.
- 65**-Wichmann T and DeLong M.R. Functional and pathophysiological models of the basal ganglia. Curr Opin in Neurobiol 1996 ; 6 (6): 751-8.
- 66**-Gayraud D, Viallet F. Evaluation of cervical dystonia. Usefulness of rating scales: the TWSTRS scale. Rev Neurol 2008; 164 (Suppl. 12): F263-74.
- 67**-Gayraud D, Bonnefoi B, Roux A, Viallet F. Mouvements anormaux secondaires (dystonies, chorées/ballisme, myoclonies, tremblements, dyskinésies. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Neurologie, 17-008-A-10, 2021; 44 (1): 1-17.
- 68**-F. Viallet, D. Gayraud, B. Bonnefoi, L. Renie, R. Aurenty. Maladie de Parkinson idiopathique : aspects cliniques, diagnostiques et thérapeutiques. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Neurologie, 17-060-A-50, 2010

- 69-** Frucht S.J and Termsarasab P. Phenomenology of Chorea. Dans : Movement Disorders Phenomenology : An office-based approach. Switzerland : Springer ; 2020. p. 101-13.
- 70-** Albanese A, Bhatia K, Bressman SB, et al. Phenomenology and classification of dystonia: a consensus update. *Mov Disord* 2013;28(7): 863-73.
- 71-** Jinnah H.A, Sun Y.V. Dystonia genes and their biological pathways. *Neurobiology of Disease* 2019 ; 129 : 159-68.
- 72-** Vercueil L, Krieger J. Les myoclonies chez l'adulte : démarche diagnostique. *Neurophysiol Clin* 2001 ; 31 (1): 3-17.
- 73-** Fahn S. Overview, history, and classification of myoclonus. *Adv Neurol* 2002; 89 : 13-17.
- 74-** Obeso JA. Classification, clinical features, and treatment of myoclonus. In: Watts RL, Koller WC, editors. *Movement disorders, neurologic principles and practice*. New York: McGraw-Hill ; 1997. p. 541-50.
- 75-** Banaschewski T, Woerner W, Rothenberger A. Premonitory sensory phenomena and suppressibility of tics in Tourette syndrome: developmental aspects in children and adolescents. *Dev Med Child Neurol* 2003 ; 45 : 700-3.
- 76-** APA. *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (DSM V)*. Washington: American Psychiatric Association; 2013.
- 77-** Déjerine J. Les tremblements. In: *Sémiologie des affections du système nerveux*. Paris: Masson; 1914. p. 464-79.
- 78-** Deuschl G, Bain P, Brin M. Consensus statement of the Movement Disorder Society on Tremor. Ad Hoc Scientific Committee. *Mov Disord* 1998;13(3):2-23.
- 79-** Apartis E. Clinical neurophysiology in movement disorders. *Handb Clin Neurol* 2013 ; 111: 87-92.
- 80-** Bhatia KP, Bain P, Bajaj N, Elble RJ, Hallet M, Louis ED et al. Consensus statement of the classification of tremors. From the Task force on Tremor of the International Parkinson and Movement Disorder Society. *Mov Disord* 2018 ; 33(1) : 75-87.
- 81-** Danaila T, Laurencin C, Broussolle E, Thobios S. Comment j'examine un tremblement ? *Pratique Neurologique - FMC* 2015; 6 (3) : 188-96.

- 82**-Sheng-Han Kuo. Ataxia. Continuum. 2019;25 (4): 1036-54.
- 83**-Gasser T, Finsterer J, Van Broeckhoven C, Di Donato S, Fontain B, De Jonghe P et al. EFNS guidelines on the molecular diagnosis of ataxias and spastic paraplegias. European Journal of Neurology 2010, 17: 179-88.
- 84**-Hallett M. Functional (psychogenic) movement disorders - clinical presentation. Parkinsonism Relat Disord 2016 ; 22 : 149-52.
- 85**-Thenganatt MA, Jankovic J. Psychogenic (functional) parkinsonism. Handb Clin Neurol 2016 ; 139 : 259-62.
- 86**-Kasten M, Chade A, Tanner CM. Epidemiology of Parkinson's disease. Handb Clin Neurol 2007 ; 83 :129-51.
- 87**-Alrefai A, Habahbi M, Alkhawajah M, et al. Prevalence of Parkinson's disease in Northern Jordan. Clin Neurology Neurosurg 2009 ; 111 : 812-5.

Spectre des Mouvements anormaux et de la Pathologie du Mouvement au CHN de Pikine
Expérience d'un an et demi d'existence du premier centre spécialisé au Sénégal

RESUME

Introduction : Les MA constituent un vaste champ de la neurologie moderne mais sont très peu documentés en Afrique, et en particulier au Sénégal.

Objectif : Déterminer la prévalence des pathologies des MA

Méthodologie : Nous avons menés une étude transversale et descriptive qui a été réalisée au service de neurologie du CHN de Pikine de Dakar couvrant la période de 1^{er} Janvier 2020 au 30 Juin 2021 et portant sur des patients ≥ 16 ans ayant consultés pour un MA.

Résultats : Sur un total de 2833 patients vus en consultation externes, ont été répertoriés 134 patients suivis pour des pathologies des MA, soit une prévalence de 4,7%. Les hommes représentaient 56% (75 cas) de notre population d'étude avec un sex-ratio de 1,3. L'âge moyen de notre population d'étude était de $47,7 \pm 18$ ans avec des extrêmes de 16 à 81 ans. Les patients étaient adressés dans la majorité des cas (60,4%) par un neurologue. Les mouvements hyperkinétiques (tremblement, dystonique, chorée, ataxie, myoclonie, dyskinésies, ballisme) représentaient 60,4% de l'ensemble des MA alors que les mouvements hypokinétiques, faits principalement de syndrome parkinsonien, représentaient 39,6%. Une histoire familiale similaire a été rapportée chez 22 patients (16,4%). L'âge moyen de début de la maladie était de $47,7 \pm 18$ ans avec des extrêmes de 4 à 79 ans. Le délai médian de consultation était de 1095 jours (3 ans) dans notre étude. Ce délai était court chez les femmes ($p=0,03$), les patients présentant un ballisme ($p=0,02$). Il diminue avec l'âge ($p=0,0015$). La MP était la première étiologie de syndrome parkinsonien. La première étiologie de tremblement était le TE (12,7%).

Conclusion : Notre étude a montré que les MA sont fréquents. Ils doivent être diagnostiqués le plus tôt possible et pris en charge adéquatement

Mots-clés : Mouvements anormaux, épidémiologie, CHN de Pikine, Sénégal
Ibrahim MOHAMED DARDAR, email : dribro89@gmail.com