



Année Universitaire 2004-2005

Thèse N° /\_\_\_/ M

**TITRE**

**MOUVEMENTS ANORMAUX DE L'ENFANT:  
ASPECTS EPIDEMIOCLINIQUES  
ET  
ETIOLOGIQUES**

**THESE**

Présentée et soutenue publiquement le \_\_\_\_\_ 2005  
Devant la Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie  
De l'Université de Bamako

Par

**Mr GOULED HOUSSEIN GOULED**

Pour obtenir le grade de

**Docteur en Médecine (Diplôme d'Etat)**

Jury:

Président :                      Professeur      Mamadou Marouf Keita

Assesseurs :                    Docteur        Traoré Jeannette Thomas

Docteur        Broulaye Traoré

Docteur        Cheik Oumar Guinto

Directeur de thèse :        Professeur      Moussa Traoré

**FACULTE DE MEDECINE, DE PHARMACIE ET D'ODONTO-  
STOMATOLOGIE**

**ANNEE UNIVERSITAIRE 2004-2005**

**ADMINISTRATION :**

DOYEN : **MOUSSA TRAORE** – PROFESSEUR  
1<sup>er</sup> ASSESSEUR : **MASSA SANOGO** – MAITRE DE CONFERENCES  
2<sup>eme</sup> ASSESSEUR : **GANGALY DIALLO** – MAITRE DE CONFERENCES AGREGÉ  
SECRETAIRE PRINCIPAL : **YENIMEGUE ALBERT DEMBELE** – MAÎTRE DE  
CONFERENCES AGREGÉ  
AGENT COMPTABLE : **MADAME COULIBALY FATOUMATA TALL** -  
CONTROLEUR DES FINANCES

**PROFESSEURS HONORAIRES**

Mr Alou BA :	Ophtalmologie
Mr Bocar SALL :	Orthopédie Traumatologie – Secourisme
Mr Souleymane SANGARE :	Pneumo-phthisiologie
Mr Yaya FOFANA :	Hématologie
Mr Mamadou L. TRAORE :	Chirurgie Générale
Mr Balla COULIBALY :	Pédiatrie
Mr Mamadou DEMBELE :	Chirurgie Générale
Mr Mamadou KOUMARE :	Pharmacognosie
Mr Mohamed TOURE :	Pédiatrie
<b>Mr Ali Nouhoum DIALLO :</b>	<b>Médecine interne</b>
Mr Aly GUINDO :	Gastro-entérologie

**LISTE DU PERSONNEL ENSEIGNANT PAR D.E.R. & PAR GRADE**

***D.E.R. CHIRURGIE ET SPECIALITES CHIRURGICALES***

**1. PROFESSEURS**

Mr Abdel Karim KOUMARE :	Chirurgie Générale
Mr Sambou SOUMARE :	Chirurgie Générale
Mr Abdou Alassane TOURE :	Orthopédie – Traumatologie <b>Chef de D.E.R.</b>
Mr Kalilou OUATTARA :	Urologie

Mr Amadou DOLO :	Gynéco Obstétrique
Mr Alhousseini Ag MOHAMED	ORL

## 2. MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Mr Abdoulaye DIALLO :	Ophtalmologie
Mr Djibril SANGARE :	Chirurgie Générale
Mr Abdel Kader TRAORE dit DIOP :	Chirurgie Générale
Mr Abdoulaye DIALLO :	Anesthésie – Réanimation
Mr Gangaly DIALLO :	Chirurgie Viscérale

## 3. MAITRES DE CONFERENCES

Mme SY Aïda SOW :	Gynéco-Obstétrique
Mr Salif DIAKITE :	Gynéco-Obstétrique

## 4. MAÎTRES ASSISTANTS

Mme DIALLO Fatimata S. DIABATE :	Gynéco-Obstétrique
Mr Mamadou TRAORE :	Gynéco-Obstétrique
Mr Sadio YENA :	Chirurgie Générale
Mr Filifing SISSOKO :	Chirurgie Générale
Mr Issa DIARRA :	Gynéco-Obstétrique
Mr Youssouf COULIBALY :	Anesthésie - Réanimation
Mr Samba Karim TIMBO :	O.R.L.
Mme TOGOLA Fanta KONIPO :	O.R.L.

## 5. ASSISTANTS CHEFS DE CLINIQUE

Mme Djénéba DOUMBIA	Anesthésie / Réanimation
Mr Mamadou L. DIOMBANA :	Stomatologie
Mr Sékou SIDIBE :	Orthopédie - Traumatologie
Mr Abdoulaye DIALLO :	Anesthésie - Réanimation
Mr Tiéman COULIBALY :	Orthopédie - Traumatologie
Mme TRAORE J. THOMAS :	Ophtalmologue
Mr Nouhoum ONGOÏBA :	Anatomie & Chirurgie Générale
Mr Zanafon OUATTARA :	Urologie
Mr Zimogo Zié SANOGO :	Chirurgie Générale
Mr Adama SANGARE :	Orthopédie - Traumatologie
Mr Sanoussi BAMANI :	Ophtalmologie
Mr Doulaye SACKO :	Ophtalmologie
Mr Ibrahim ALWATA :	Orthopédie - Traumatologie
Mr Lamine TRAORE	Ophtalmologie
Mr Mady MAKALOU	Orthopédie/ Traumatologie
Mr Aly TEMBELY	Urologie
Mr Niani MOUNKORO	Gynécologie/ Obstétrique
Mr Tiémoko D. COULIBALY	Odontologie
Mr Souleymane TOGORA	Odontologie
Mr Mohamed KEITA	ORL

*D.E.R. DE SCIENCES FONDAMENTALES*

**1. PROFESSEURS**

Mr Daouda DIALLO :	Chimie Générale & Minérale
Mr Siné BAYO :	Anatomie-Pathologie-Histoembryologie
Mr Amadou DIALLO :	Biologie
Mr Moussa HARAMA :	Chimie Organique
Mr Ogobara DOUMBO :	Parasitologie – Mycologie

**2. MAÎTRES DE CONFERENCES AGREGES**

Mr Yénimégué Albert DEMBELE :	Chimie Organique
Mr Anatole TOUNKARA :	Immunologie- <b>Chef de D.E.R.</b>
Mr Amadou TOURE :	Histoembryologie
Mr Flabou BOUGOUDOGO :	Bactériologie – Virologie

**3. MAÎTRES DE CONFERENCES**

Mr Bakary M. CISSE :	Biochimie
Mr Abdrahamane S. MAÏGA :	Parasitologie
Mr Adama DIARRA :	Physiologie
Mr Mamadou KONE :	Physiologie
Mr Massa SANOGO :	Chimie Analytique

**4. MAÎTRES ASSISTANTS**

Mr Mahamadou CISSE :	Biologie
Mr Sékou F. M. TRAORE :	Entomologie médicale
Mr Abdoulaye DABO :	Malacologie – Biologie Animale
Mr Abdrahamane TOUNKARA :	Biochimie
Mr Ibrahim I. MAÏGA :	Bactériologie – Virologie
Mr Moussa Issa DIARRA :	Parasitologie
Mr Amagana DOLO :	Biophysique
Mr Kaourou DOUCOURE :	Biologie
Mr Bouréma KOURIBA	Immunologie
Mr Souleymane DIALLO	Bactériologie/ Virologie
Mr Cheick Bougadari TRAORE	Anatomie pathologie
Mr Lassana DOOUMBIA	Chimie Organique

**5. ASSISTANTS**

Mr Mounirou BABY :	Hématologie
Mr Mahamadou A. THERA :	Parasitologie
Mr Mangara M. BAGAYOKO	Entomologie Moléculaire Médicale
Mr Guimogo DOLO	Entomologie Moléculaire Médicale
Mr Abdoulaye TOURE	Entomologie Moléculaire Médicale
Mr Djbril SANGARE	Entomologie Moléculaire Médicale
Mr Mouctar DIALLO	Biologie/ Parasitologie
Mr Boubacar TRAORE	Immunologie
Mr Bokary SACKO	Biochimie

*D.E.R. DE MEDECINE ET SPECIALITES MEDICALES*

**1. PROFESSEURS**

Mr Abdoulaye Ag RHALY :	Médecine Interne
Mr Mamadou K. TOURE :	Cardiologie
Mr Mahamane MAÏGA :	Néphrologie
Mr Baba KOUMARE :	Psychiatrie – <b>Chef de D.E.R.</b>
Mr Moussa TRAORE:	Neurologie
Mr Issa TRAORE :	Radiologie
Mr Mamadou M. KEITA :	Pédiatrie
Mr Hamar A. TRAORE :	Médecine Interne
Mr Dapa Aly DIALLO :	Hématologie
Mr Moussa Y. MAIGA	Gastro-entérologie/ Hépatologie

**2. MAÎTRES DE CONFERENCES AGREGES**

Mr Toumani SIDIBE :	Pédiatrie
Mr Bah KEITA :	Pneumo-Phtisiologie
Mr Boubacar DIALLO :	Cardiologie
Mr Somita KEITA :	Dermato-Léprologie
Mr Abdel Kader TRAORE :	Médecine Interne
Mr Siaka SIDIBE :	Radiologie

**3. MAÎTRES ASSISTANTS**

Mr Mamadou DEMBELE :	Médecine Interne
Mr Mamady KANE :	Radiologie
Mr Tatiana KEITA :	Pédiatrie
Mme TRAORE Mariam SYLLA :	Pédiatrie
Mr Adama D. KEITA :	Radiologie
Mme SIDIBE Assa TRAORE :	Endocrinologie
Mme Habibatou DIAWARA :	Dermatologie

**4. ASSISTANTS CHEFS DE CLINIQUE**

Mr Bou DIAKITE :	Psychiatrie
Mr Bougouzié SANOGO :	Gastro-entérologie
Mr Saharé FONGORO :	Néphrologie
Mr Bakoroba COULIBALY :	Psychiatrie
Mr Kassoum SANOGO :	Cardiologie
Mr Seydou DIAKITE :	Cardiologie
Mr Mahamadou B. CISSE :	Pédiatrie
Mr Arouna TOGORA :	Psychiatrie
Mme Diarra Assétou SOUCKO	Médecine interne
Mr Boubacar TOGO	Pédiatrie
Mr Mahamadou B. TOURE	Radiologie
Mr Idrissa A. CISSE	Dermatologie
Mr Mamadou B. DIARRA	Cardiologie
Mr Anselme KONATE	Hépatogastro-entérologie
Mr Moussa T. DIARRA	Hépatogastro-entérologie

Mr Souleymane DIALLO	Pneumologie
Mr Souleymane COULIBALY	Psychologie
Mr Daouda MINTA	Maladies infectieuses
Mr Soungalo DAO	Maladies infectieuses
<b>5. ASSISTANT</b>	
Mr Cheick Oumar GUINTO :	Neurologie

#### *D.E.R. DES SCIENCES PHARMACEUTIQUES*

##### **1. PROFESSEURS**

Mr Boubacar Sidiki CISSE :	Toxicologie
Mr Gaoussou KANOUTE	Chimie Analytique. <b>Chef de D.E.R</b>

##### **2. MAITRE DE CONFERENCES AGREGES**

Mr Ousmane DOUMBIA	Pharmacie Chimique
--------------------	--------------------

##### **3. MAITRES DE CONFERENCES**

Mr Boulkassoum HAIDARA	Législation
Mr Elimane MARIKO	Pharmacologie

##### **4. MAÎTRES ASSISTANTS**

Mr Benoît KOUMARE	Chimie analytique
Mr Drissa DIALLO :	Matières Médicales
Mr Alou KEITA :	Galénique
Mr Ababacar I. MAÏGA :	Toxicologie
Mr Yaya KANE :	Galénique

##### **5. ASSISTANTS**

<b>Mme Rokia SANOGO</b>	<b>Pharmacognosie</b>
-------------------------	-----------------------

Mr Saibou MAIGA	Législation
Mr Ousmane KOITA	Parasitologie Moléculaire

#### **D.E.R. SANTE PUBLIQUE**

##### **1. PROFESSEUR**

Mr Sidi Yaya SIMAGA :	Santé Publique – <b>Chef de D.E.R.</b>
-----------------------	--

##### **2. MAÎTRE DE CONFERENCES AGREGE**

Mr Moussa A. MAÏGA :	Santé Publique
----------------------	----------------

##### **3. MAÎTRE DE CONFERENCES**

Mr Sanoussi KONATE : Santé Publique

#### 4. MAÎTRES ASSISTANTS

Mr Bocar G. TOURE : Santé Publique  
Mr Adama DIAWARA : Santé Publique  
Mr Hamadoun SANGHO : Santé Publique  
Mr Massambou SACKO : Santé Publique  
Mr Moussa A. DICKO : Santé Publique

#### 5. ASSISTANTS

Mr Samba DIOP : Anthropologie Médicale  
Mr Seydou DOUMBIA : Epidémiologie  
Mr Oumar THIERO : Biostatistique

#### *CHARGES DE COURS & ENSEIGNANTS VACATAIRES*

Mr N'Golo DIARRA : Botanique  
Mr Bouba DIARRA : Bactériologie  
Mr Salikou SANOGO : Physique  
Mr Boubacar KANTE : Galénique  
Mr Souleymane GUINDO : Gestion  
Mme DEMBELE Sira DIARRA : Mathématiques  
Mr Modibo DIARRA : Nutrition  
Mme MAÏGA Fatoumata SOKONA : Hygiène du Milieu  
Mr Mahamadou TRAORE : Génétique  
Mr Yaya COULIBALY : Législation

#### ENSEIGNANTS EN MISSION

Pr. Doudou BA : Bromatologie  
Pr. Babacar FAYE : Pharmacodynamie  
Pr. Eric PICHARD : Pathologie Infectieuse  
Pr. Mounirou CISS : Hydrologie  
Pr. Amadou Papa DIOP : Biochimie

# DEDICACES



**A ALLAH soubahanouhou WA taala**

Je remercie Dieu qui m'a tout donné dans la vie, particulièrement en ce grand jour où je m'appête à faire un pas décisif dans ma vie. Je tiens encore à vous demander humblement de me donner l'esprit d'un bon médecin qui saura appliquer la science qu'il a apprise dans le plus grand respect des principes fondamentaux de la vie humaine.

**A son Prophète MOHAMED paix et salut soient sur lui (saw) et sur tous ceux qui l'ont suivi jusqu'au jour de la rétribution.**

**A TOUS LES ENFANTS SOUFFRANT DES MOUVEMENTS ANORMAUX**

Vos souffrances ont été les miennes durant le temps que j'ai passé à vous côtoyer. Que dieu puisse vous donner la santé.

**A MON PERE, HOUSSEIN GOULED ROBLEH(in memorium)**

Cher papa,

A toi ce travail qui n'est plus de notre. Depuis que tu nous as quitté un samedi 10 février 1996 à 14h30mn pas une seule journée ne passe sans que je ne pense à toi. Tu as été un exemple pour ta progéniture par ta foie en Dieu, ton amour pour les autres, ta joie de vivre et ton partage, en sommes tu as été une leçon de vie pour ton entourage.

Ton départ précipité de ce monde a beaucoup changé dans ma vie et m'a poussé a aller de l'avant pour compenser le vide dans notre famille. Je porte le nom de ton père et tu m'as accordé une attention particulière depuis ma naissance. J'aimerais que tu sois là aujourd'hui voir ton fils progresser sur les voies de la science.

Que dieu puisse nous permettre de continuer ensemble le bonheur dans son paradis.

Et que ce modeste travail de ton fils puisse apporter la joie de vivre à beaucoup des gens.

Je te promets (incha alla hou) de tenir notre promesse.

Que la terre te soit légère papa.

### **A MA MERE, HADIO DOUBAD GOUMANEH**

Maman chérie, ton amour inconditionnel, ta tendresse et tes sacrifices pour nous mes font vibrer le cœur à tout moment, j'ai ressenti tres profondément tout comme toi une tres grande émotion durant les longues années que j'ai passé loin de toi.

Excuse moi maman de t'avoir créée des soucis durant tout ce temps qui était interminable pour toi et nécessaire pour moi.

Trouve dans ce modeste travail le témoignage de mon affection profonde et de ma reconnaissance infinie .Que dieu puisse te donné la santé qui te fait défaut actuellement.

Que dieu puisse nous réunir dans son paradis avec papa.

Je t'aime énormément maman.

### **A MON GRAND FRERE MOHAMED HOUSSEIN GOULED dit (Guessaleh)**

Tu m'as recueilli tout petit et tu m'a montré le chemin de la vie tout comme ferait un père à son fils aîné. Ton sens de la famille et ton amour pour le travail bien fait m'ont poussé à chercher la science tres loin. Au nom de notre fraternité je te témoigne gratitude à travers ce modeste travail. Je suis fier de toi et je prie Dieu qu'il te donne longue vie et sagesse. Ce modeste travail de ton frère et le tien.

### **A MON GRAND FRERE IBRAHIM HOUSSEIN GOULED dit (hadji Berguel)**

Cher frère, ta complicité, et tes encouragements chaleureux m'ont beaucoup manqué durant ces longues années de séparation.

Tu as goûté la vie tres tôt et tout jeune tu as été la fierté de notre famille jusqu'à ce jour où Dieu en a décidé autrement.

Ne regrettant rien, tu as tout de suite embrassé la science religieuse,ce qui fait ton bonheur intérieur actuellement.

Merci pour tout mon frère aimé et que dieu nous réunisse ensemble à nouveau.

Je te dédie ce travail qui est la somme de mes souffrances.

### **A MES GRANDS FRERES MOUSSA HOUSSEIN, YOUSOUF HOUSSEIN**

Je vous ai manqué beaucoup et vous m'avez manqué encore plus.

Prenez soin de maman et que Dieu vous accorde longue vie pleine de bonheur avec vos familles.

**A mon ami Mohamed Houmed Aramis (in memorium)**

Nous avons partagé joie et peine durant une année dans une petite chambre estudiantine, et j'ai ressenti ta disparition comme un coup de poignard dans mon cœur, mais étant croyant je compris que c'était un rappel du seigneur en nous que nous ne savons jamais de quoi demain sera fait. Au nom du peuple djiboutien à qui tu as dépensé toute ton énergie pour son bien être, je voudrais te dire merci et paix à ton âme Aramis.

**A la nation djiboutienne**

Dans sa souffrance et sa grâce

# REMERCIEMENTS

**A la nation malienne ;**

Peuple d'honneur et de partage merci pour l'accueil et la formation

**Au corps professoral de la Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie (FMPOS)** merci pour la qualité des cours dispensés.

**A MES SECONDES MERES : DJOUMA DARAR ET DJOUMA CHEIK**

Quels sacrifices vous n'avez pas fait pour moi ?

Sans vous je ne serais certainement pas là où je suis, ce travail est un modeste témoignage de tous ces sacrifices consentis pour moi.

Qu'allah soit satisfait de vous.

Qu'allah vous accorde longue vie.

**A PROFESSEUR, MOUSSA TRAORE**

Le comble de l'intelligence étant la bonté, j'ai trouvé cela en vous cher maître.

Merci de m'avoir permis de faire mes premier pas de futur neurologue africain.

Merci pour tous ce que vous avez fait pour Djibouti vous et votre famille.

Que Dieu vous donne longue vie cher maître.

**A docteur Traoré Jeannette Thomas**

Tanti merci énormément:

-pour l'aide précieuse que vous avez apporté à l'élaboration de ce travail

-pour la formation et le parrainage des djiboutiens

-d'avoir rendu la vue avec l'aide de dieu à beaucoup des djiboutiens

**A MES AMIS PROFESSEUR G.DORDAIN., MR D.DORDAIN**

Vous avez réussi ensemble a me mettre sur le chemin de la neurologie et pour moi vous étés les artisans de ce début de carrière souhaitée. Très chers amis je n'aurais jamais assez de mots pour vous remercier je vous dit tout simplement que ce travail et le votre.

**A MES GRANDES SŒURS DAHABO HOUSSEIN, BOUHO HOUSSEIN, FATOUMA HOUSSEIN**

C'est avec la distance que j'ai réalisé combien sont si précieux l'amour et la tendresse d'une sœur. Que dieu vous bénisse mes sœurs aimées et vous donne longue vie.

Ce travail est le votre.

**A TOUS MES FRERES, SŒURS, COUSINS et COUSINES**

Vous êtes si nombreux Dieu merci que je ne peux vous citer individuellement,  
Merci de votre affection. Ce travail est le votre

### **A MES NEVEUX ET NIECES**

Vous représentez l'avenir de notre famille et je vous accorde une attention particulière. Je vous aime beaucoup. Que dieu vous guide sur le droit chemin.  
Que dieu vous donne la réussite.

**A kadra Mohamed Ali** ; merci pour la présence et le soutien moral permanent, que ce modeste travail puisse nous apporter le bonheur.

**Aux anciens de Bamako : Dr Abdoukader ;DR Abdillahi ; Dr Abdi ;  
Dr Mohamed ;Dr Houssein ; Dr Issa ; Dr Maoulid ; Dr Fahd .**

Vous nous avez ouvert la porte de la réussite et nous ne seront pas le dernier a sortir mais les générations se suivent ; que dieu fasse de nous des bons praticiens qui seront à la hauteur des attentes de notre nation.

### **A mon ami et frere Said Ali Douksiyeh**

Ta complicité, tes conseils et ton soutien moral permanent ont été à la base de la réussite de ce travail .Tes souffrances ont été aussi les miennes depuis le 28 octobre 1998. Au nom de notre amitié en souvenir des chauds après midi passés ensemble sur les bancs de la fac je te souhaite toutes les réussites que tu mérites dans l'avenir.

### **A la communauté djiboutienne de Bamako**

**Houda Mohamed** une sœur que j'ai apprécié beaucoup, **Ahmed Mohamed** un frère déterminé, **Yacin Mohamed** le pieu de la communauté , **Souleiman Nour** mon ami et mon président , **Moustapha Abdi** mon petit frère aimé à qui se séparer de lui me fera de la peine ,**Soubaneh Osman** un compagnon de longue date, **Nima Ibrahim** une bonne sœur , **Mouna Mohamed** une sœur courageuse, **Bilane Ali** la joie de vivre, **Sitana Ali** l'ange de la communauté , **Badar Moumin** la force tranquille, **Riyad** un frère, **Samar Mohamed** une bonne sœur,**Fozia Youssouf** ma sœur,**Amina** une camarade, et les tous derniers venus,**Sharmarkeh, hawa,maad ,abdourahman ,kadija**: merci pour le soutien moral , courage la réussite est au bout de l'effort.

### **A docteur Guida Landouré**

Je ne saurais te remercier assez pour tous ce que tu m'as fait ; je te dis tout simplement que ce travail et le tien et nous nous donnerons rendez-vous dans l'avenir pour développer la neurologie en Afrique (incha allah).

**A mes collègues du service de la neurologie**

**Dr Modibo Sangaré, Dr Bada Abdel Rachid, Dr Thomas Coulibaly :** Nous avons réussi ensemble à maintenir la réputation de notre service et je suis sûr que nos cadets **Thomas Diallo, Ben, Ichiaka Koné et Moulaye** le feront encore mieux.

Merci pour les agréables moments partagés.

**A docteur Guinto Cheik Oumar**

Votre qualité de formateur d'homme et votre caractère sociable nous ont été précieux durant notre séjour à vos côtés.

Merci infiniment cher maître.

**AUX docteurs M.Karambé, S.TRAORE**

Pour la disponibilité et la collaboration indéfectible.

**Au personnel du service de la neurologie de l'hôpital du point « G »**

Vous avez été une famille pour moi, merci pour tout ce que vous m'avez fait.

**Au personnel du service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré**

Merci pour la bonne collaboration de tous les jours et prenez soins des enfants qui seront l'avenir de notre continent.

**A mes amis d'enfance , Abdourahaman moumin, Youssouf Ibrahim, Mohamed Houssein et leurs familles :** votre sens élevé de l'amitié me tien à cœur et vous resterez toujours des frères pour moi.

**A mes amies et sœurs : sirad , Hodan, Roun, saada**

Merci infiniment pour votre soutien sans faille.

**A mes camarades de classe :Franck, Yacin, Laif ; Carolle ;Carmelle ; Noel ; Moussa ; Adama ;Armelle ; Lionel ;Hamidou ; Bakary (in memorium) ; Fall ;Marie ; Hamzatou ; Nadège ; Joseph ;Berved ; Mirene Sidi ahmed, Abdoulatif, Aliya:**

Pour les durs moments de travail partagés. Car les meilleurs souvenirs de l'école restent les moments d'anxiété partagés avec vous pendant les examens. Brillante carrière à vous.

**A la famille zerbo ; mes voisins de la concession :**

Pour l'accueil et les meilleurs moments passés à vos cotés

**Au personnel du laboratoire GIS**

En particulier Danaya, B.Guindo, Sibri, Lala j'ai appris avec vous à transformer les dures moments en des moments de bonheur et de joie tout simplement parce que vous des cœurs joyeux. Merci infiniment pour les différents services rendu sans contre partie et que Dieu veille sur vous.

**A tanti Valentine**

Vous avez été une maman pour nous les internes de la neurologie et nous n'oublierons jamais ça. Merci énormément tanti

**A tous mes amis, parents, et collègues**

Que je n'ai pas cité leur nom ici je vous ai dans mon cœur et ce travail et le votre.

A tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à l'élaboration de ce travail

Que dieu vous récompense pour le service rendu.



**HOMMAGES  
AUX MEMBRES  
DU JURY**

**A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DU JURY  
PROFESSEUR MAMADOU MAROUF KEITA  
Professeur en pédiatrie  
Chef de service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré  
  
Président de l'association malienne de pédiatrie  
  
Président du comité d'éthique à la FMPOS.**

Honorable maître c'est un grand honneur et un réel plaisir que vous nous faites en acceptant de présider ce jury malgré vos multiples occupations.

Cher maître vous qui étés au sommet de la science pédiatrique vous nous avez toujours manifesté votre coté d'un père formateur d'Homme. Vous m'avez reçu et accepté dans votre service sans condition et vous avez été toujours là pour nous, à satisfaire et éclairer nos soucis diagnostics et thérapeutiques. En somme cher maître j'aimerais vous ressembler malgré le temps que ça prendra et je demande le seigneur de vous garder tres longtemps pour l'afrique.

Veillez accepter cher maître l'expression de notre profonde reconnaissance et de nos sincères remerciements.

**A NOTRE MAITRE ET JUGE**  
**DOCTEUR TRAORE JEANNETTE THOMAS**  
**Médecin ophtalmologiste**  
**Assistante chef de clinique maître de conférence**  
**Responsable de la formation paraclinique à l'Iota.**

**C'est un honneur pour nous de vous compter parmi nos juges. Je ne trouverais certainement pas la formule pour vous exprimer ma reconnaissance et mon entière gratitude pour votre soutien total tout au long de ce travail. Je vous ai vu opérer pour rendre la vue à beaucoup de mes compatriotes et pour résoudre le problème d'ophtalmologie à Djibouti, vous avez décidé de former un ophtalmologiste pour mon pays. L'occasion m'est donnée ici pour vous dire sincèrement merci.**

**Veillez trouver ici l'expression de notre sincère reconnaissance et de notre respect.**

**A NOTRE MAITRE ET JUGE:  
DOCTEUR BROULAYE TRAORE  
Médecin pédiatre  
Pédiatre conseil à l'AMALDEM  
Chef de l'unité pédiatrie III de l'Hôpital Gabriel Touré  
Chargé des cours dans les centres de formations socio-sanitaire**

**Cher maître nous sommes fier de vous avoir aujourd'hui parmi notre jury.  
L'étendu de vos connaissances en médecine, votre simplicité, votre disponibilité et votre goût du travail bien fait nous ont beaucoup marqué et suscite notre grande admiration.**

**Vous m'avez accepté dans votre service et vous avez suivi ce travail de tres prêt.**

**Cher maître je voudrais vous dire ici, merci pour toutes vos bontés, des bontés que vous avez eues pour moi.**

**Veillez trouver ici cher maître l'expression de notre profonde reconnaissance.**

**A NOTRE MAITRE ET JUGE :**  
**DOCTEUR CHEIK OUMAR GUINTO**  
**Médecin neurologue**  
**Chef de service adjoint du service de neurologie de HPG**  
**Assistant chef de clinique en neurologie**  
**Chargé de cours de neurologie à la FMPOS**

**Cher maître c'est un privilège pour moi de vous avoir à mes cotés même le dernier jour de mon travail. Vous étés un homme simple et bon et vous nous avez toujours inspiré la sérénité et la finesse dans le travail. Cher maître les mots me manquent pour exprimer ma gratitude et ma reconnaissance envers vous, mais j'aimerais vous dire tout simplement que Dieu vous récompense pour tout ce que vous nous avez donnés durant notre séjour a vos cotés.**

**Veillez recevoir cher maître l'expression de notre profonde reconnaissance.**

**A NOTRE MAITRE DIRECTEUR DE THESE :  
PROFESSEUR MOUSSA TRAORE  
Professeur en neurologie  
Doyen de la FMPOS  
Chef de service de neurologie de l'Hôpital du point « G »  
Président de la CADMEF (conférence africaine des doyens des  
facultés de médecine d'expression française)**

**Cher maître ce travail est le votre. Vous m'avez fait honneur on me confiant ce travail original tout en mesurant l'ampleur des difficultés. Malgré vos multiples occupations vous m'avez ouvert grandement vos portes ce qui a donné ce travail toute sa valeur.**

**J'ai découvert en vous un homme honnête, rigoureux, qui privilégie l'autonomie et qui sait transmettre ses valeurs.**

**Cher maître c'est l'occasion pour moi de vous dire que je suis d'une fierté sans nuage d'avoir été votre interne et se séparer de vous me serait une privation.**

**Les objectifs de mon séjour à vos cotés étaient d'acquérir mes premiers pas en neurologie et d'accomplir ma tâche de faisant fonction d'interne. Je témoigne ici que vous avez pleinement accompli votre part, et si je n'ai pas accompli la mienne je vous demande pardon et bénédiction.**

**Que Dieu vous donne longue vie, santé et prospérité.**

**Veillez agréer cher maître l'expression de nos profondes reconnaissances et de nos sincères remerciements.**

## ABBREVIATIONS

ATV : aire tegmental ventral

CD : noyau caudé

PUT : putamen

Nacc : noyau accubens

GPe : segment externe du globus pallidus

GPI : segment interne du globus pallidus

NST : noyau subthalamique

SNc : substance noire compacte

SNr : substance noire réticulée

DA : dopamine

Nacc : noyau accubens

VPL : segment latéral du pallidum ventral

VPm : segment médian du pallidum ventral

TPB : torticolis paroxystique bénin

LCR : liquide céphalorachidien

EMG : électromyogramme

Gènet: génétique

Idiopat: idiopathique

Ictère nucl : ictère nucléaire

Anoxie néonat: anoxie néonatale

Trauma: traumatisme

## SOMMAIRES

I- INTRODUCTION-----	26
II- OBJECTIFS-----	28
III- GENERALITES-----	31
1-données récentes-----	31
1-1-concept de ganglions de la base-----	31
1-2-anatomie-----	32
1-3-organisation fonctionnelle de ganglions de la base-----	37
1-4-modeles de dysfonctionnement de ganglions de la base-----	46
4-particularités pédiatriques des mouvements anormaux-----	52
5-classification et description des mouvements anormaux-----	58
IV- METHODOLOGIE-----	76
V- RESULTATS-----	79
VI- COMMENTAIRES ET DISCUSSION-----	106
VII- CONCLUSION-----	113
VIII- RECOMMANDATION-----	115
IX- REFERENCE BIBLIOGRAPHIQUE-----	117
X- ANNEXES-----	120



# I

# INTRODUCTION

Les mouvements involontaires encore appelés mouvements anormaux, constituent un cadre nosologique lié à un trouble de la programmation et de l'exécution du mouvement.

Ces troubles du mouvement échappent dans la plus part des cas au contrôle volontaire et surviennent en l'absence de toute paralysie.

Les avancées significatives réalisées dans les domaines de la Neuropharmacologie, de la biologie Moléculaire, de la Génétique, de la Neuroradiologie ont contribué à une meilleure connaissance de cette pathologie. [1,2]

En dépit de ces progrès des zones d'ombre subsistent. Elles concernent en l'occurrence les mécanismes physiopathologiques et les étiologies qui ne sont pas totalement établis. La pathologie des mouvements involontaires n'est pas exceptionnelle. En effet la consultation courante en milieu pédiatrique offre des occasions d'observer des enfants présentant des tableaux cliniques compatibles dans leur expression clinique avec une pathologie du mouvement en l'absence de tout déficit de la motricité. [3]

La fréquence et la nature des mouvements involontaires décrits chez l'enfant n'ont pas fait l'objet d'étude exhaustive en Afrique au sud du Sahara.

Ce constat est la justification de cette étude dans laquelle nous proposons de déterminer les caractéristiques cliniques, épidémiologiques et les étiologies probables des mouvements involontaires observés en milieu pédiatrique chez des enfants âgés de 1 an ou moins et 16 ans au plus.



# OBJECTIFS

### **1-objectif général**

Déterminer les caractéristiques épidémio-cliniques et étiologiques des mouvements anormaux de l'enfant en milieu pédiatrique de l'Hôpital Gabriel Touré à Bamako au Mali.

### **2-objectifs spécifiques**

2-1 déterminer la fréquence de la pathologie en milieu pédiatrique

2-2 identifier les différents types de mouvements involontaires rencontrés

2-3 déterminer le niveau de connaissance des parents de ces mouvements

2-4 identifier les causes probables

2-5 déterminer le nombre des cas familiaux



# GENERALITES

# DONNEES RECENTES

## 1-DONNEES RECENTES

Les mouvements involontaires sont liés à des dysfonctionnements qui intéressent des systèmes neuronaux impliquant partiellement ou en totalité des noyaux gris centraux encore dénommés ganglions de la base.

Il nous paraît intéressant de rappeler ici quelques notions essentielles relevant du domaine de la neuroanatomie, de la neurophysiologie et de neuropharmacologie des ganglions de la base, dans le but de rapporter les progrès significatifs réalisés dans la connaissance des fonctionnement et de la pathologie de ces structures cérébrales.

### 1-1CONCEPT DE GANGLIONS DE LA BASE

Le concept de noyaux gris centraux qui a laissé place actuellement à celui de ganglions de la base a été élaboré au début du XXème siècle. Ils constituent dans la profondeur du cerveau, une masse grise centrale et sont disposés en trois masses séparées par la capsule interne: le noyau caudé , le noyau lenticulaire, et la couche optique ou thalamus. Il était envisagé simultanément jusqu'ici les trois masses grises centrales. Mais en réalité il convient d'isoler absolument le thalamus, dont l'origine, les fonctions, la structure sont entièrement spéciales; et de réunir au contraire le noyau caudé et le noyau lenticulaire qui forment à eux deux le corps strié. Le corps strié fait en effet partie d'un ensemble plus vaste appelé « ganglions de la base » et qui représente un véritable système fonctionnel impliqué dans la commande des comportements moteurs. Il comprend des noyaux télencéphaliques, mais aussi diencéphaliques et mésencéphaliques alors que la plus grande partie du thalamus, qui assure des fonctions motrices aussi bien que sensorielles, n'en fait pas partie.

Le concept de ganglions de la base, accepté maintenant par la communauté internationale des neurosciences, semble donc préférable parce qu'il décrit l'unité fonctionnelle du système mieux que ne le fait celui de noyaux gris centraux qui reste attaché à une délimitation strictement anatomique. [4]

## 1-2- anatomie des ganglions de la base

Le système des ganglions de la base est constitué d'un ensemble de structures sous corticales comprenant :

- le striatum composé du noyau caudé et du putamen
- le noyau sous thalamique (NST) ou le corps de Luys
- le globus pallidum interne (GPi) et externe (GPe) ainsi que son extension sous-commisurale, le pallidum ventral, et enfin la substance noire subdivisée en pars reticulata (SNR) et pars compacta (SNC). Auxquels il faut ajouter d'autres systèmes qui jouent un rôle majeur dans le fonctionnement du système comme le complexe central du thalamus (centre médian et noyaux parafasciculaires) et le noyau pedunculopontin.

### 1.2.1 Noyau caudé

Le noyau caudé est un noyau gris central, en forme de **fer à cheval** ouvert en avant. Il s'enroule **autour du thalamus**, repose sur sa face supérieure, puis descend en arrière du thalamus. Il se continue en avant dans le lobe temporal. Il présente d'avant en arrière:

- une **tête** volumineuse située en dehors de la corne frontale du ventricule latéral
- un **corps** dont le volume diminue d'avant en arrière. Il repose sur le thalamus puis descend en arrière en formant la partie supérieure et latérale du plancher du ventricule latéral
- la **queue** du noyau caudé chemine dans le lobe temporal, au-dessus de la corne temporale du ventricule latéral, dans la région sous lenticulaire.

Le noyau caudé constitue le **néostriatum** avec le putamen.

### 1.2.2 Le noyau lenticulaire

Le noyau lenticulaire est formé de deux noyaux accolés: le putamen en dehors et le globus pallidus en dedans. Il présente une forme de pyramide triangulaire dont le sommet, interne, est dirigé vers le foramen inter ventriculaire (trou de Monro). Sa base, latérale, est parallèle au claustrum et à l'insula.

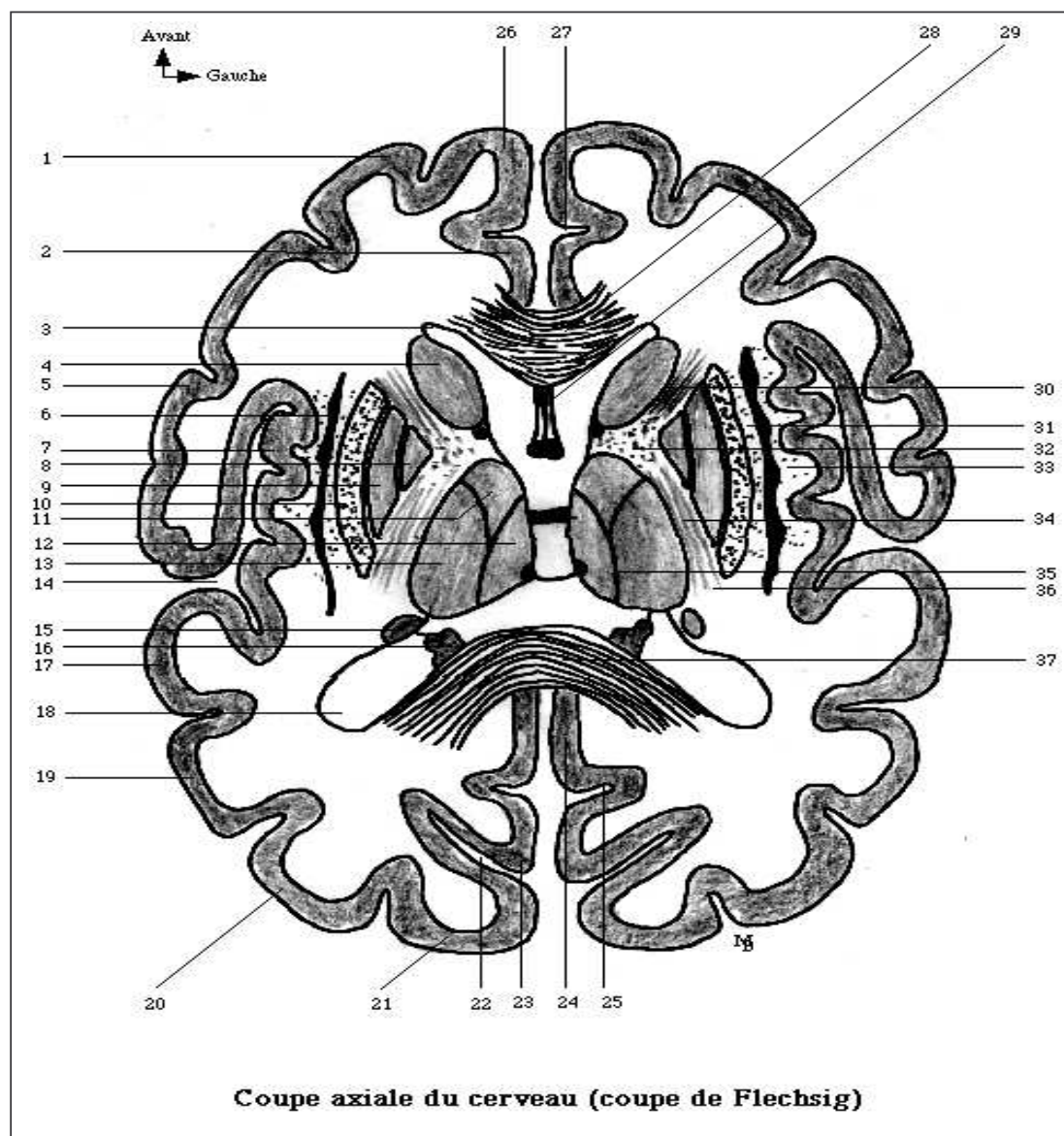


### **1.2.3 Le thalamus**

Le thalamus et l'hypothalamus forment de haut en bas les parois latérales du IIIème ventricule. Le thalamus achève lui médialement la constitution du plancher des ventricules latéraux.

Le thalamus constitue les parois du IIIème ventricule apparaît plus étroit et plus pointu en avant, où il forme la limite latérale du foramen inter-ventriculaire, et présente un développement plus important en arrière, où il forme la paroi antérieure de l'atrium ou carrefour ventriculaire. Sa face médiale est plate, et parallèle à la ligne médiane, alors que sa face latérale est convexe et orientée obliquement d'arrière en avant et médialement vers la ligne médiane.

**1.2.4 Le corps de Luys et le locus niger.** Se trouvent à la jonction du tronc cérébral et du cerveau et constituent les noyaux sous-opto-striés. [4, 5, 6]

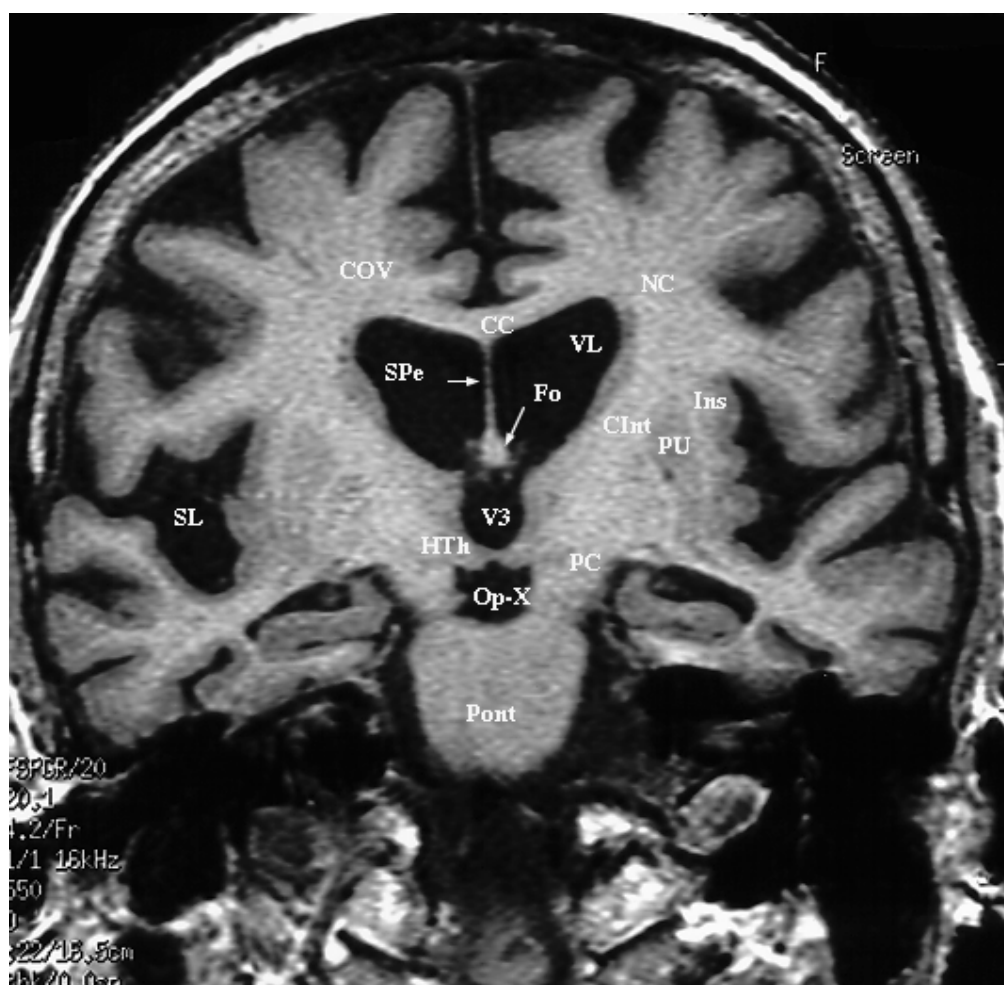


**Figure 1 : COUPE AXIALE U CERVEAU**

- 1) Gyrus frontal moyen (F2)
- 2) Gyrus cingulaire , 3) Ventricule latéral , 4) Tête du N. caudé ,
- 5) Gyrus frontal inférieur (F3) , 6) Claustrum , 7) Insula , 8) Globus pallidus interne
- 9) Globus pallidus externe , 10) Putamen 11) NN. antérieurs du thalamus ,
- 12) N. médial du thalamus, 13) NN. latéraux du thalamus 14) Scissure latérale ,
- 15) Queue du N. caudé, 16) Racine du fornix , 17) Gyrus temporal supérieur (T1) ,
- 18) Trigone collatéral du ventricule latéral
- 19) Gyrus temporal moyen (T2) , 20) Gyrus occipital moyen (O2)
- 21) Gyrus occipital supérieur (O1) , 22) Sillon calcarin , 23) Cunéus

- 24) Gyrus cingulaire , 25) Scissure pariéto-occipitale, partie médiale
- 26) Gyrus frontal supérieur (F1) , 27) Sillon cingulaire ,28) Genou du corps calleux
- 29) Septum pellucidum, 30) Bras antérieur de la capsule interne, 31) Capsule externe
- 32) Genou de la capsule interne ,33) Caspule extrême
- 34) Bras postérieur de la capsule interne, 35) lame médullaire interne du thalamus
- 36) Région rétro-lenticulaire ,37) Splénium du corps calleux [6]

### Quelques images d'IRM montrant les noyaux gris centraux et leur localisation dans le cerveau.[6]



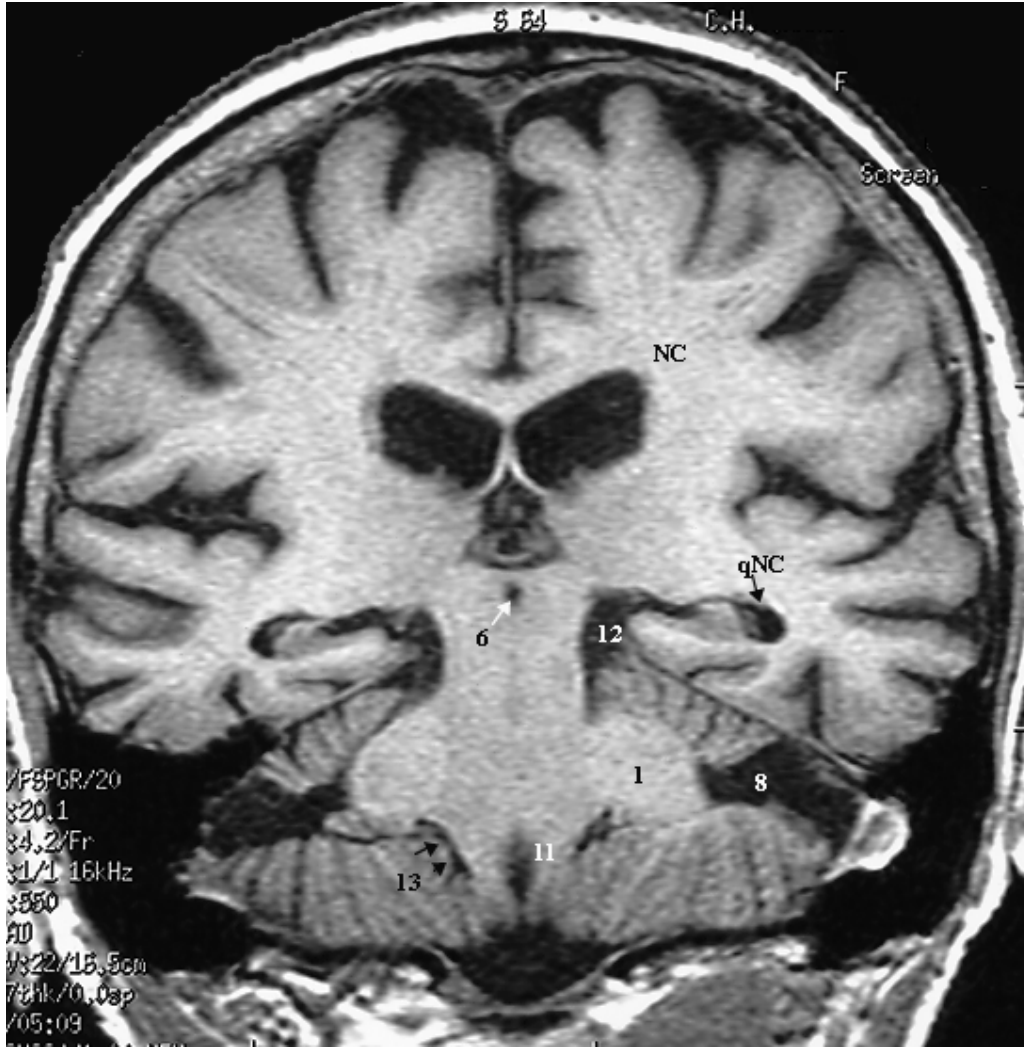
**Figure 2 :** Coupe frontale passant par les Foramen Interventriculaires

Cette coupe intéresse la face antérieure du Pont (Po) et celle des pédoncules cérébraux (PC) limitant les espaces sub-arachnoïdiens opto-chiasmatiques (Op-X). Le II<sup>ème</sup> ventricule (V3) et les noyaux hypothalamiques (hTh) les surplombent. Les foramen interventriculaires (bordés par le fornix (Fo)) permettent la continuité vers les corps ventriculaires (VL) séparés par le septum pellucidum (SPe)

**NOYAUX GRIS :** Le globus pallidum par son noyau latéral (Pa) et le Putamen (Pu) du Noyau lenticulaire sont séparés du Noyau Caudé (NC) par la capsule interne (CInt) en continuité avec les pédoncules cérébraux (PC).

*Le cortex insulaire (Ins) est enfoui et bordé par le sillon latéral (SL).*

*Le corps calleux (CC) est en continuité avec les fibres du centre ovale (COV).*



**Figure 3 :** Coupe frontale passant par le plancher du IV<sup>ème</sup> Ventricule.

*A l'étage supra-tentorial, le noyau caudé est intéressé par son corps (NC) et par sa queue (qNC) qui s'est enroulée d'arrière en avant et en bas en suivant la corne temporale du ventricule dont il forme la paroi supérieure.*

*Les péduncules cérébelleux moyens (1) forment la masse de substance blanche du cervelet. Le mésencéphale est traversé par son aqueduc (6) et bordé latéralement par les citernes de la fissure latérale du cerveau (12). Le cervelet est coupé par la fissure horizontale ici très accentuée par l'atrophie (8). Les péduncules cérébelleux inférieurs (11) sont séparés des tonsilles par la fissure postéro-latérale (13).*

### **1-3- ORGANISATION FONCTIONNELLE DE GANGLIONS DE LA BASE**

Le système des ganglions de la base se compose d'un ensemble de structures sous-corticales comprenant comme on a déjà décrit au niveau de l'anatomie des noyaux gris centraux, le striatum et les divers groupes cellulaires qui lui sont fonctionnellement associés: le globus pallidus (subdivisé en segments externe (GPe) et interne(GPi)), le pallidum ventral (une extension sous commissurale du pallidum subdivisé en segment latéral (VPI) et médian (VPm), le noyau subthalamique (NST) et la substance noire (subdivisée en pars reticulata (SNr) et pars compacta (SNc)).

Il convient également d'inclure dans ce système les groupes cellulaires de l'aire tegumentale ventrale (ATV) et de l'aire rétro-rubrale (ARR) qui contribuent, avec les neurones de la SNc, à l'innervation dopaminergique du striatum.

L'implication des ganglions de la base dans les syndromes moteurs extrapyramidaux a depuis longtemps suggéré que ces structures participent au contrôle moteur. De fait, les ganglions de la base entretiennent des liens privilégiés avec les réseaux moteurs corticaux et sous corticaux. Des nombreuses données expérimentales ont souligné leur implication dans l'initiation, la régulation de certains paramètres du mouvement (direction et amplitude), l'apprentissage, l'exécution et de la mémorisation de séquences motrices.

Toutefois, les relations anatomiques que les ganglions de la base entretiennent avec le cortex préfrontal et le système limbique soulignent que ces structures participent également au processus cognitif, émotionnel et motivationnel, essentiel au contrôle adaptatif du comportement.

Au cours de la dernière décennie, les connaissances acquises sur l'anatomie et les propriétés fonctionnelles des ganglions de la base ont permis de dégager un certain nombre de principes d'organisation de système dont voici une représentation schématique des principales connexions des structures des ganglions de la base qui guide aujourd'hui la plupart des études sur les fonctions normale et pathologique des ganglions de la base.

### 1-3-1 PLAN D'ORGANISATION GÉNÉRALE : RELATIONS ENTRÉE-SORTIE ET POLARITÉ FONCTIONNELLE DU RÉSEAU





Si l'on aborde l'organisation fonctionnelle du système par son réseau interne, les multiples connexions réciproques entre les différentes structures ne permettent pas de dégager une logique d'organisation. C'est le caractère unidirectionnel des connexions avec les autres structures cérébrales qui impose une polarité fonctionnelle à l'ensemble du système et permet de reconnaître les niveaux d'entrée, de sortie et intermédiaire.

Dans ce schéma d'organisation (**figure 4**), le striatum et le NST constituent le pôle d'entrée par lequel les informations accèdent au système des ganglions de la base. Le striatum, composé du noyau caudé, du putamen et du noyau accubens (subdivisé en « core » et « shell ») reçoit une innervation massive de l'ensemble du cortex cérébral ainsi que de certains noyaux thalamiques, de l'hippocampe et de l'amygdale.

Quant au NST il offre un accès limité par rapport au striatum. Ses afférences sont restreintes au lobe frontal du cortex cérébral, au noyau para fasciculaire du thalamus et au noyau pédonculo-pontin. Toutes les voies afférentes d'origine corticale et thalamique sont glutamatergiques et excitatrices. Celles en provenance du noyau pédonculo-pontin glutamatergiques et cholinergiques.

L'étage de sortie du système est constitué du GPi, de la SNr et du VPm. Ces structures recueillent les informations issues des autres composantes du système et c'est à leur niveau que s'élaborent les commandes destinées aux structures cibles des ganglions de la base. Ainsi la SNr et le GPi reçoivent des projections issues des diverses subdivisions du striatum (à l'exception du shell du noyau accubens), le noyau subthalamique du GPe et du VPI. Quant à la SNr et au GPi, ils innervent certains noyaux thalamiques en relation avec les cortex préfrontal, cingulaire, pré moteur, pariétal et temporal ainsi que le noyau pédonculo-pontin.

Complétant ce réseau de sortie, le VPm assure la transmission des informations issues du shell du noyau accubens vers le noyau médio-dorsal du thalamus, le système dopaminergique et divers structures du système limbique comme le noyau du lit de la strie terminale et l'hypothalamus. Cette diversité de structures cible indique que les ganglions de la base jouent sur un registre fonctionnel très étendu qui fait écho à celui de leurs entrées.



Par leurs projections thalamiques il est attendu qu'ils exercent une influence majeure sur le pôle frontal du cortex cérébral. Toutefois l'impact des ganglions de la base pourrait être plus étendu dans la mesure où les structures du tronc cérébral innervées par la SNr et le GPi sont aussi à l'origine de projections ascendantes sur divers noyaux thalamiques qui innervent virtuellement l'ensemble du cortex cérébral. Cette énumération des structures cibles des ganglions de la base met également l'accent sur le contrôle exercé par ce système sur des structures à l'origine de projections descendantes majeures comme l'habénule, le colliculis supérieur et le noyau pédonculopontin.

En poursuivant l'examen du système des ganglions de la base avec la même logique d'organisation hiérarchique, les éléments interposés entre le niveau d'entrée et de sortie trouvent leur attribut fonctionnel en tant que relais de transmission et/ou élément de régulation interne du système. Ce niveau de structures intermédiaires est occupé par l'ensemble GPe/VPI et les neurones dopaminergiques de l'ATV, de la SNc et de l'ARR. Le GPe et son extension sous-commisurale le VPI, assument plusieurs rôles. Recevant des projections du noyau caudé, du putamen, et du core du noyau accubens ils participent à la transmission des informations striatales vers les structures de sortie. Par leur connexion réciproque avec le NST ils participent à la formation de la boucle subthalamo-pallidale, une boucle de régulation interne aux ganglions de la base.

Un rôle de régulation essentiel est également attribué aux neurones dopaminergiques.

Cette population cellulaire innerve l'ensemble des structures des ganglions de la base.

Il faut noter ici que l'organisation fonctionnelle des relations entre les neurones dopaminergiques et les structures des ganglions de la base n'est pas encore élucidée.

Les neurones dopaminergiques recevant des afférences du shell du noyau accubens, de l'amygdale et de l'hypothalamus, il a été proposé qu'ils constituent un élément d'interface entre le système limbique et le système moteur extrapyramidal.

Les connexions entre les niveaux d'entrée et de sortie des ganglions de la base suggèrent l'existence de trois principaux circuits de traitement de l'information: un

circuit trans-striatal direct, un circuit trans-subthalamique direct et un circuit trans-striatal indirect.

Ce dernier relie le striatum aux structures de sortie par une voie plurisynaptique qui passe par le GPe/VPI et le NST.

La réalité fonctionnelle de ces trois circuits a été clairement établie en étudiant les réponses électrophysiologiques induites au niveau des neurones de la SNr et du GPi par une stimulation corticale. Chez les rongeurs comme chez les primates, la stimulation corticale évoque des réponses synaptiques complexes composées d'une activation à courte latence généralement suivie par une inhibition et une activation tardive.

Quand on utilise des outils pharmacologiques pour bloquer sélectivement les transmissions synaptiques dans les différentes structures des ganglions de la base il a été démontré que cette séquence triphasique résulte respectivement de l'activation des voies trans-subthalamique directe, trans-striatale directe et trans-striatale indirecte.

Ainsi en accord avec la nature glutamatergique des neurones du NST et le temps de conduction des voies cortico-subthalamo-nigrales, l'activation du NST par le cortex cérébral génère une excitation précoce dans les neurones de sorties du système. Cette excitation précoce est abolie par l'application d'antagonistes de la transmission glutamatergique dans le NST. L'inhibition qui fait généralement suite à cette excitation résulte de l'activation des neurones efférents du striatum dont la nature GABAergique est bien établie. Cette inhibition est bloquée par une interruption de la transmission cortico-striatale. Enfin, l'effet excitateur tardif résulte d'une désinhibition du NST suite à la mise au silence des neurones GABAergiques pallido-subthalamiques par le striatum. Cette réponse est sélectivement bloquée par l'interruption de la transmission striato-pallidale.

Prenant en compte les récentes données anatomiques et électrophysiologiques suggérant que les neurones du GPe exercent un puissant contrôle inhibiteur sur les neurones du GPi et des nouveaux modèles d'organisation des circuits des ganglions de la base ont été proposés. Ces modèles attribuent aux projections pallido-nigrales un poids synaptique équivalent à celui des projections striato-nigrales. Puisque le GPe constitue un site de projection majeur du striatum et du NST, ces modèles préviennent qu'en plus des trois circuits trans-ganglions de la base exposés plus haut, le

striatum et le NST contrôlent l'activité des neurones de sortie du système via les projections directes du GPe sur la SNr et le GPi. Toutefois les études électrophysiologiques des effets synaptiques évoqués dans les neurones de la SNr par l'activation des voies cortico-striatales et cortico-subthalamiques n'ont pas encore permis de révéler la fonctionnalité de tels circuits trans-pallidaux. De plus, le GPe étant traversé par les fibres striatales destinées à la SNr et au GPi, l'effet spécifique de l'activation des neurones du GPe sur l'activité électrophysiologique des neurones de sortie des ganglions de la base n'a pas encore pu être clairement identifié.

### 1-3-2 ORGANISATION FONCTIONNELLE DU CIRCUIT TRANS-STRIATAL DIRECT

Le circuit trans-striatal direct constitue le cœur du système des ganglions de la base. Par l'influence inhibitrice qu'il exerce sur les neurones GABAergiques de la SNr et du GPi, il constitue un puissant réseau désinhibiteur des structures cibles des ganglions de la base.

L'une des principales caractéristiques de l'organisation de ce circuit désinhibiteur est son architecture modulaire. Grâce à l'organisation topographique des projections cortico-striatales, la mosaïque fonctionnelle corticale est représentée de manière ordonnée au niveau du striatum et cette compartimentation est largement préservée dans les structures de sortie du système.

Ainsi chez le rat, tandis que les aires visuelles, auditives et sensori-motrices innervent divers sous territoires du striatum dorso-latéral, les aires préfrontales occupent le striatum rostro-médian et la région « core » du noyau accubens alors que l'hippocampe se projette dans le « Shell » du noyau accubens. Au niveau de la SNr, les divers territoires de la mosaïque striatale sont représentés sous la forme d'une série des lames courbes organisées à la manière de pelures d'oignon.

Sachant que les champs dendritiques et la distribution topographique des neurones de la SNr se conforment à l'organisation lamellaire des projections striatales. L'architecture lamellaire de la SNr sous-tend la formation de registre entrée-sortie (ou canaux de traitement information) connectant chaque secteur de la mosaïque striatale à une population distincte de neurones de sortie des ganglions de la base.

L'existence d'un certain degré de parallélisme dans le circuit trans-striatal direct n'est pas incompatible avec un haut degré de convergence informationnelle au sein de ces circuits.

Chaque subdivision de la mosaïque striatale reçoit les projections de plusieurs aires corticales et chaque cellule striatale intègre des informations issues d'un grand nombre de cellules corticales. De plus au niveau des structures de sortie du système, l'extension considérable de l'arbre dendritique des neurones de la SNr et du GPi montre que ces cellules intègrent des informations d'un grand nombre de neurones striataux. Toutefois, ces intégrations sont limitées par l'organisation spatiale de la SNr à un domaine comprenant la lame d'appartenance du neurone et certaines portions des lames adjacentes.

Les modalités de ségrégation et de convergence des informations corticales dans le réseau striato-nigral suggèrent une architecture modulaire composée de multiples canaux de traitement de l'information au service d'intégration spécifiques. Dans les réseaux moteurs chaque canal intégrerait l'ensemble des informations utiles à la réalisations des certains comportements et, par ses voies efférentes, activerait les réseaux effecteurs qui sous-tendent leur réalisation. Par exemple, les neurones de la SNr localisés dans les lames de projection du territoire orofacial du striatum intègrent par leur champ dendritique des informations issues de régions striatales innervées par les aires corticales sensorielles et motrices orofaciales, ainsi que gustatives.

En revanche ces neurones n'envoient pas des prolongements dendritiques dans la région de la SNr innervée par le territoire visuel du striatum. La région orofaciale étant une partie du corps qui n'est pas vu par l'animal, les informations visuelles ne sont pas utilisées pour positionner la tête durant la prise alimentaire. En retour, les neurones de ce secteur fonctionnel de la SNr innervent des régions thalamiques et du tronc cérébral impliqué dans la motricité orofaciale et le contrôle des mouvements de la tête. Une logique similaire sous-tendrait l'organisation des réseaux connectés au cortex préfrontal et impliqués dans le contrôle d'opérations cognitives telles que la mémoire de travail.

### 1-3-3 LES CIRCUITS TRANS-SUBTHALAMIQUES

Les deux circuits qui passent par le NST (trans-subthalamique et striato-pallido-subthalamique) exercent une influence excitatrice sur les structures de sortie du

système des ganglions de la base. Fonctionnellement ils renforcent l'inhibition que les structures de sortie exercent sur leurs neurones cibles. L'action de ces deux circuits s'oppose donc à l'influence désinhibitrice des voies striatales directes.

Les projections du NST convergent avec celles du striatum sur les neurones du GPi et de SNr.

Les modalités de convergence, telles qu'elles ont été révélées par des stimulations électriques corticales, suggèrent que les voies trans-subthalamiques réalisent une mise en forme spatiale et temporelle du signal désinhibiteur striatal. Le concept de calibrage temporel du signal striatal repose sur l'existence d'une différence de temps de conduction dans les circuits trans-striatal direct et trans-subthalamique. Des éléments synaptiques évoqués dans les neurones de la SNr et du GPi par une stimulation corticale montrent que les effets excitateurs d'origine subthalamique encadrent l'inhibition d'origine striatale et contrôlent ainsi sa durée. Bien que mis en évidence par une stimulation électrique corticale qui nécessairement synchronise la mise en jeu des voies cortico-striatales et cortico-subthalamiques, il est probable que ce mécanisme de calibrage temporel est opérationnel dans des situations physiologiques. En effet, les voies trans-striatales directes et indirectes sont pour une grande part issues d'une même population de neurones striataux dont les collatérales axonales innervent à la fois le GPe, la SNr et/ou le GPi. Ces voies devraient donc être simultanément activées en situation comportementale. Par contre, il est attendu que les modalités d'interactions entre les voies trans-striatales et trans-subthalamiques directes soient plus élaborées. Ces deux voies prennent leur origine des neurones corticaux largement distincts. Elles pourraient donc être sollicitées de manière indépendante au cours du comportement et interagir selon différents motifs temporels distincts.

Il est actuellement envisagé que dans les circuits moteurs des ganglions de la base, ce mécanisme de calibrage temporel du signal désinhibiteur striatal sous-tend la régulation de l'amplitude des mouvements. Par homologie de raisonnement on peut proposer que dans les circuits préfrontaux des ganglions de la base, ce mécanisme régule la durée de certaines opérations cognitives telles que la mémoire de travail et l'attention.

L'implication du NST dans une mise en forme spatiale du signal désinhibiteur striatal est suggérée par l'organisation divergente des circuits trans-subthalamiques. Ainsi

qu'il a été démontré chez le rat en étudiant les effets évoqués dans les neurones de la SNr par stimulation des différentes régions corticales, les circuits trans-subthalamique issus d'un secteur fonctionnel cortical influence non seulement les neurones de sortie du circuit trans-striatal correspondant mais également ceux impliqués dans l'expression d'autres secteurs fonctionnels corticaux.[9] Ainsi, lorsqu'un canal cortico-striatal est mis en jeu et génère une désinhibition de ses structures cibles, les voies trans-subthalamique activent les neurones de sortie d'autres canaux et assurent un blocage de leurs cibles. Il est probable que ce mécanisme d'interaction entre les différents canaux de traitement de l'information sous-tende des processus de sélection qui permettent l'organisation de comportements cohérents.

Afin d'affirmer l'importance fonctionnelle du NST et souligner la similitude de connexion du NST et du striatum (chacune de ces structures reçoit une innervation corticale et thalamique et projette sur le GPe et les structures de sortie du système), des modèles d'organisation fonctionnelle des ganglions de la base ont été proposés dans lesquels le NST est placé au même niveau hiérarchique que le striatum. Considérant que les afférences corticales du NST sont très limitées par rapport à celles du striatum et que le rôle fonctionnel du NST se définit principalement en terme de régulation de la transmission de l'information dans le circuit trans-striatal direct, il est préférable de le présenter comme il est indiqué dans une position hiérarchique distincte de celle du striatum. **(Figure 4)**

#### 1-4- MODELES DE DYSFONCTIONNEMENT DES GANGLIONS DE LA BASE

Les modèles d'organisation des ganglions de la base classiquement utilisés pour rendre compte des mécanismes responsables des syndromes cliniques de la

maladie de Parkinson et des dyskinésies (chorée, ballisme) induite par la L-DOPA dérivent du modèle proposé par Penny et Coll. en 1989. Ces modèles conceptuels reposent sur l'idée que les voies trans-striatales directes et indirectes prennent leur origine à partir de sous populations distinctes de neurones striataux dont la réactivité aux afférences glutamatergiques est modulée de manière opposée par le système dopaminergique: les neurones à l'origine de la voie striatale directe reçoivent une influence facilitatrice de la dopamine via des récepteurs de type D1 tandis que ceux à l'origine de la voie indirecte sont inhibés via des récepteurs de type D2.

Dans l'état normal, la dopamine en agissant de façon tonique sur ces deux populations cellulaires assure un équilibre dans la réactivité des circuits directs et indirects et permet l'organisation de signaux cohérents dans les voies de sortie du système.

Dans l'état Parkinsonien le modèle prévoit que la perte de l'innervation dopaminergique serait responsable d'une diminution de réactivité des neurones de la voie directe et d'une désinhibition des neurones de la voie indirecte (**figure 5A**). Ce déséquilibre provoquerait une hyperactivité des neurones de sortie du système à l'origine d'une surinhibition des réseaux pré moteurs cibles des ganglions de la base. A l'opposé, dans les dyskinésies, un accroissement de la réactivité des neurones de la voie direct par rapport à ceux de la voie indirecte serait à l'origine d'une diminution de décharge des neurones de sortie des ganglions de la base résultant en une désinhibition des réseaux pré moteur (**figure 5B**).

C'est également le modèle utilisé actuellement dans le cadre des études sur le rôle des ganglions de la base dans le contrôle des crises d'épilepsie.

Si ce modèle a joué un rôle important dans l'étude des mécanismes physipathologiques des syndromes extrapyramidaux et a ouvert la voie au développement de nouveaux traitements, il rend difficilement compte des nombreuses observations expérimentales et cliniques (**figure 5C**). Ainsi la nature dichotomique du contrôle exercé par la dopamine via les récepteurs D1 et D2 sur les circuits trans-striataux directs et indirects, concept clef sur lequel repose le modèle, est difficile à réconcilier avec les données anatomiques et électrophysiologiques indiquant:

- 1) que les récepteurs D1 et D2 sont co-localisés sur la plupart des neurones de projection du striatum

- 2) que les voies directes et indirectes sont largement issues des mêmes neurones striataux
- 3) que chez les patients atteints de la maladie de Parkinson et chez les animaux porteurs de lésions du système dopaminergique, l'hyperactivité des neurones du noyau subthalamique et des structures de sortie du système ne s'accompagne pas, comme prévu par le modèle d'une hypoactivité du GPe. Enfin, ce modèle ne prévoit pas d'aborder les mécanismes de genèse des activités rythmiques anormales qui caractérisent les décharges pathologiques du NST et des structures de sortie des ganglions de la base suite à l'interruption de la transmission dopaminergique.

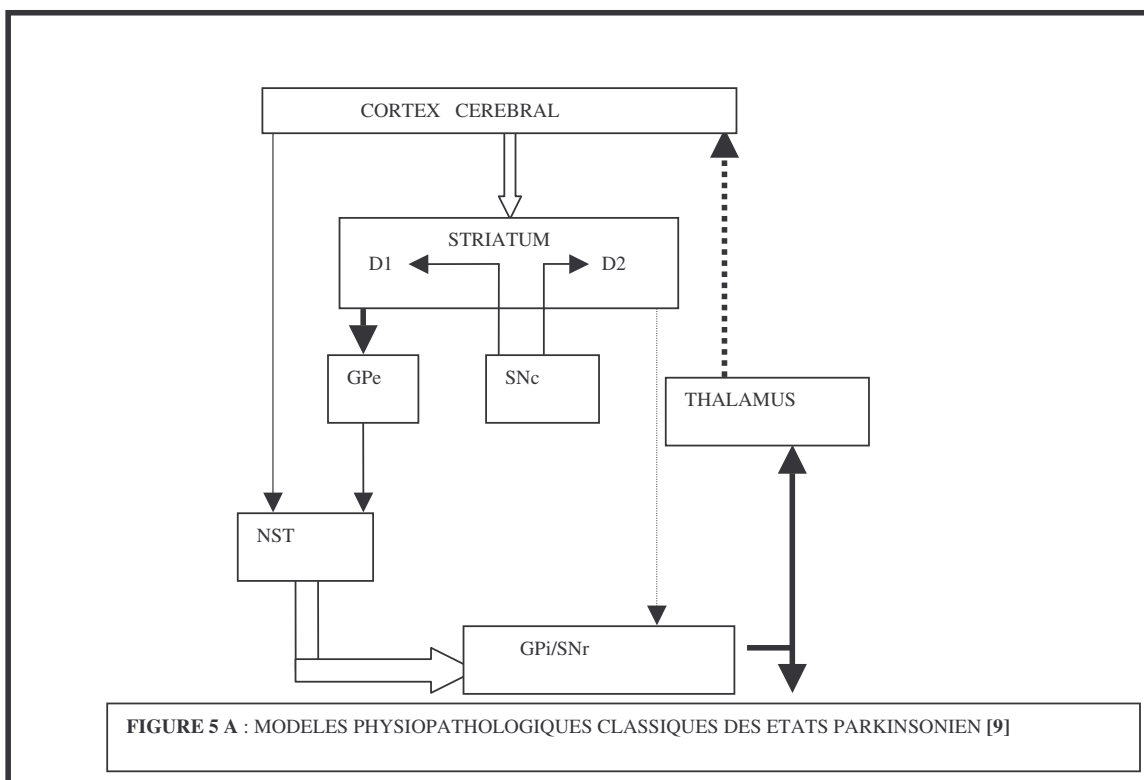
Il apparaît clairement aujourd'hui que pour appréhender le rôle de la transmission dopaminergique dans les fonctions normales et pathologique du système des ganglions de la base, les différents niveaux de complexité anatomique et physiologique de ce système doivent être pris en considération.

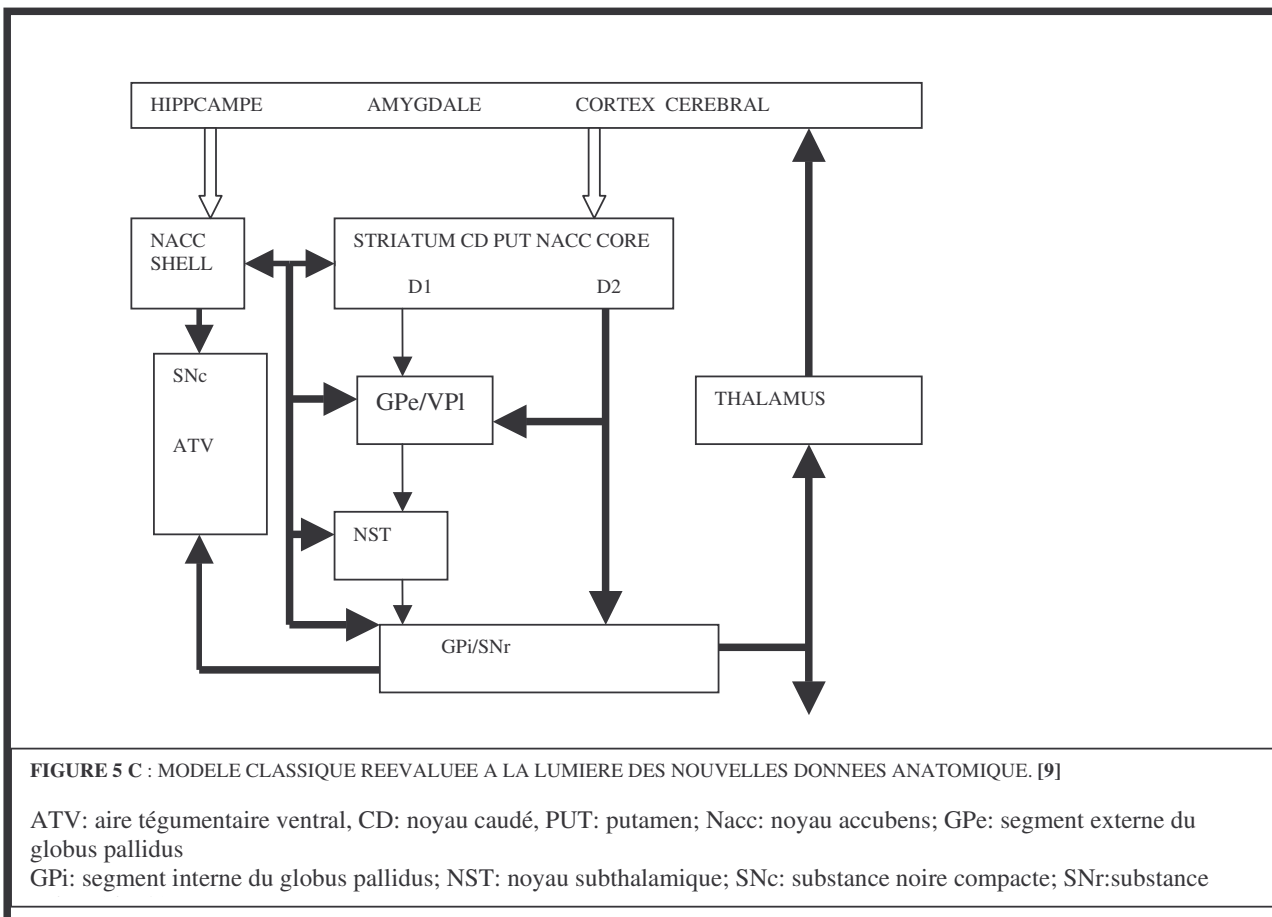
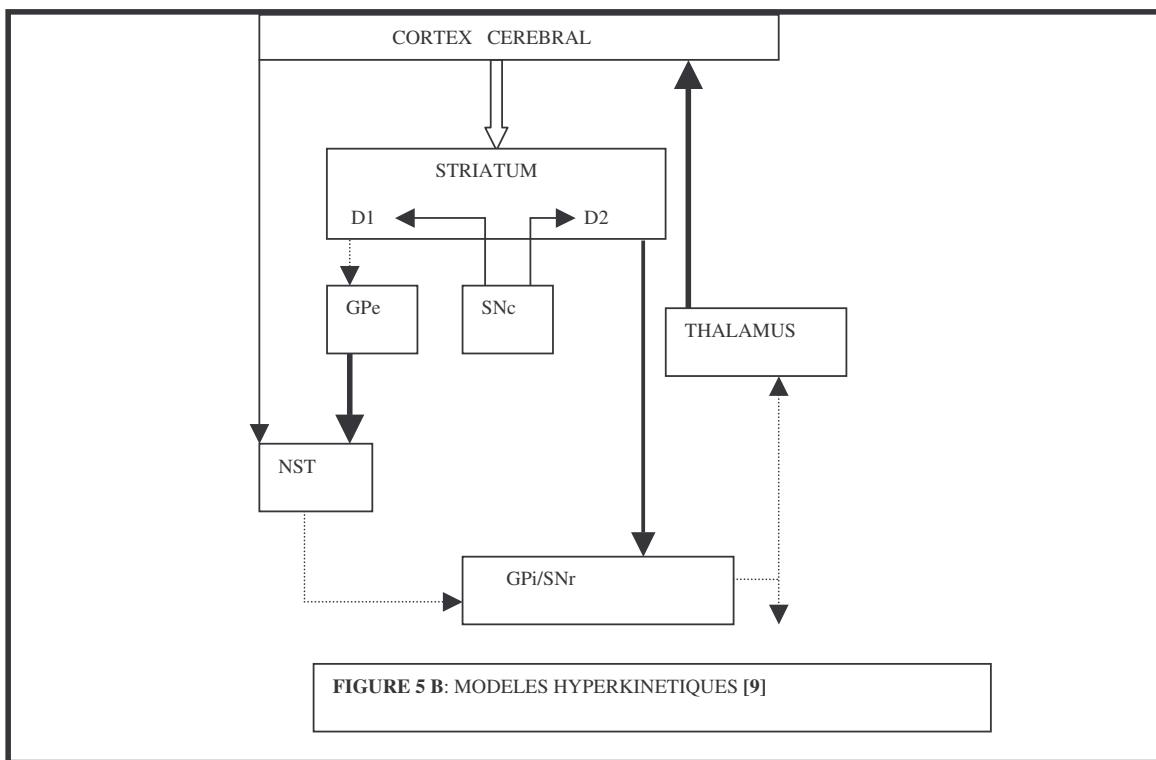
Par exemple le striatum, cette structure est composée de populations d'inter neurones GABAergiques et cholinergique qui interagissent avec les neurones de projection au sein de réseaux locaux et tous les éléments du réseau local sont soumis à l'influence du système dopaminergique. Il est donc difficile de prévoir l'impact de la transmission dopaminergique sur les circuits trans-striataux en ne considérant, comme proposé dans le modèle classique, que les types de récepteurs portés par les neurones de projection. Ce raisonnement peut être étendu à l'ensemble du système ganglions de la base. Toutes les structures des ganglions de la base recevant une innervation dopaminergique, l'impact de la dopamine sur le fonctionnement de ce système ne peut pas être prévu en ne considérant que les changements d'état fonctionnel dans le striatum (**figure 5C**). Ainsi, contrairement au modèle classique qui explique l'origine de l'hyperactivité du NST des patients Parkinsoniens par un accroissement du niveau de décharge des neurones striato-pallidiaux, cette hyperactivité pourrait aussi bien résulter d'un dysfonctionnement propre au NST lui-même.

Un même effort d'interrogation des différents niveaux de complexité du système devra être effectué sur le plan fonctionnel en prenant en considération les propriétés dynamiques du réseau neuronal. Alors que le modèle classique repose sur un modèle de transmission linéaire de l'information qui limite les mécanismes physiopathologiques à des changements de niveau de décharge il est désormais



bien établi que le niveau de synchronisation neuronal, les motifs de décharge spatio-temporels et les activités rythmiques sont autant d'aspects de l'activité neuronale qui jouent un rôle essentiel dans les fonctions normales et pathologique des ganglions de la base. Ces propriétés émergentes du réseau résultent d'interactions dynamiques entre les entrées synaptiques des cellules et leurs propriétés membranaires intrinsèques. [7, 8,9]





## CONCLUSION

La connaissance des principes d'organisation anatomo-fonctionnelle des ganglions de la base est nécessaire à la compréhension des fonctions normales et pathologiques de ce système. Si d'importantes avancées ont été réalisées dans cette direction, les modèles physiopathologiques actuellement proposés ne permettent pas encore d'expliquer de manière cohérente les syndromes cliniques qui accompagnent les dysfonctionnement des ganglion de la base. Les limitations de ces modèles tiennent principalement au fait qu'ils ne prennent pas en compte toute la richesse des relations anatomiques et des propriétés fonctionnelles du réseau.

**PARTICULARITES**

**PEDIATRIQUES DES MOUVEMENTS ANORMAUX**

#### 4- PARTICULARITES PEDIARIQUES DES MOUVEMENTS ANORMAUX

Les mouvements anormaux ne sont pas exceptionnels chez l'enfant. Leur survenue à cet âge bien particulier, au cours duquel le cerveau est en plein développement et en voie de maturation, leur confère certaines caractéristiques propres, tant du point de vue sémiologique et étiologique qu'en ce qui concerne leur prise en charge. Certaines de ces particularités seront discutées et soulignées à l'aide d'exemples (3)

##### 4-1- PHÉNOMÉNOLOGIE DES MOUVEMENTS ANORMAUX CHEZ L'ENFANT

Tous les types des mouvements anormaux s'observent dans la population d'âge pédiatrique (**Tableau 1**). Une étude faite par Fernandez Alvarez [3] rapporte que les tics représentent environ 39% des mouvements vus dans un centre de référence pédiatrique, contre seulement 4,7% dans un centre de référence adulte. Les dystonies représentent environ un quart des patients adressés à un centre de référence pédiatrique. Les syndromes akynéto-rigides sont relativement rares chez les enfants, alors qu'ils sont fréquents chez l'adulte.

Tics	39%
Dystonie	24%

Tremblements	19%
Myoclonies	2%
Chorée	5%
Syndrome akynéto-rigides	2%
Divers mouvements anormaux associés	8%

**Tableau 1:** Mouvements anormaux chez l'enfant observés en consultation spécialisée. Les infirmités motrices cérébrales, les tremblements cérébelleux, les myoclonies épileptiques et les dyskinésies iatrogènes ont été exclues. Séries collectées dans un centre de référence. D'après F. Alvarez [3].

#### 4-2- DIFFICULTÉS DU DIAGNOSTIC CHEZ L'ENFANT

Quel que soit l'âge d'un individu, le diagnostic d'un mouvement anormal est toujours délicat: il justifie un interrogatoire minutieux du patient, une observation attentive, une analyse sémiologique fine.

Dans la pratique pédiatrique, l'interrogatoire est souvent limité à ce que rapportent les parents. L'observation, plus que jamais, est influencée par la présence d'un individu étranger (le médecin), devant lequel, parfois la sémiologie est annihilée, ou impossible à analyser du fait des pleurs. Ces difficultés peuvent amener à conclure à l'origine psychogène des manifestations, alors que leur organicité est authentique. Ainsi, les délais de diagnostic sont souvent de plusieurs mois dans les dystonies de l'enfant (démarche bizarres, douleurs à l'écriture, voire refus d'écrire).

#### 4-3- FORMES SPECIFIQUEMENT PÉDIATRIQUES

La survenue de certains types de mouvements anormaux est étroitement corrélée à l'âge, et certains syndromes sont strictement pédiatriques.

##### 4-3-1- Du physiologique au pathologique

Certains types de mouvements sont physiologiques à un âge donné de la vie, et ce n'est que leur intensité, ou leur persistance au-delà d'un certain âge qu'ils deviendront pathologiques. Ainsi, des stéréotypies envahissantes sont classiques chez les enfants qui présentent un syndrome dysharmonieux; cependant, des stéréotypies exacerbées par les émotions vives ne sont pas rares chez les enfants normaux de moins de 3 ans. Les syncinésies motrices au niveau des mains sont fréquentes chez les enfants de moins de 6 ans, et ce n'est que leur persistance au-delà de cet âge qui doit être considérée comme pathologique.

#### **4-3-2- Syndromes transitoires de l'enfant**

Le mode de survenu transitoire de certains mouvements anormaux est spécifiquement pédiatrique (**tableau 2**). Ces syndromes apparaissent dans une tranche d'âge donnée, préférentiellement avant l'âge de un an, et s'améliorent progressivement en quelques mois ou années. Il s'agit de syndromes bénins, dont la description et l'individualisation sont récentes, mais dont le diagnostic est souvent méconnu. Le diagnostic de ces syndromes est établi sur des données anamnestiques et cliniques; les connaître permet d'établir le diagnostic correct, en évitant des investigations complémentaires inutiles des traitements inadéquats.

On peut également rapprocher de ces syndromes transitoires les tics de l'enfant. L'âge de survenue se situe entre 6 et 9 ans, préférentiellement chez les garçons; dans la grande majorité des cas, les tics disparaissent en quelques mois.

Trémulations
Tremblements essentiels du voile
Dystonie transitoire du nourrisson
<i>Spasmus nutans</i> du nourrisson
Torticolis paroxystique bénin du nourrisson
Déviaton tonique du regard vers le haut
Myoclonus bénin du nouveau-né
Myoclonus bénin du nourrisson

**Tableau 2:** Mouvements anormaux transitoires de l'enfant [3]

Le syndrome de Gilles de la Tourette se caractérise par des tics phoniques et moteurs, durant plus d'une année sans période de rémission supérieur à 3 mois. Chez plus de la moitié des patients, les tics sont associés à d'autres troubles «neuro-développementaux» liés à l'âge: troubles du comportement, troubles obsessionnels compulsifs. L'évolution du syndrome de Gilles de la Tourette se fait vers la disparition des tics à l'âge adulte dans 80% des cas.

#### **4-3-3- Mouvements anormaux d'origine lésionnelle**

L'infirmité motrice cérébrale en rapport avec une souffrance anoxo-ischémique ante ou périnatale est la grande cause des syndromes dystoniques, athétosiques et dyskinéto-athétosiques de l'enfant. Les autres causes classiques chez l'adulte, vasculaires ou tumorales, plus rares chez l'enfant.

#### **4-3-4- Maladies métaboliques**

Les mouvements anormaux, quel qu'en soit le type, peuvent révéler ou accompagner de très nombreuses maladies métaboliques de l'enfant. Certaines de ces maladies justifiant un traitement spécifique, leur recherche est indispensable. Souvent, les mouvements anormaux sont noyés dans un tableau clinique complexe associant d'autres signes neurologiques; l'âge de survenue, type de mouvement anormal, signes d'accompagnement orienteront alors l'enquête étiologique. Une dystonie apparaissant chez un nourrisson de moins de 18 mois doit faire rechercher une maladie métabolique sous-jacente: une dystonie douloureuse du tronc chez un petit nourrisson dont le développement est globalement décalé peut évoquer une maladie lysosomiale (maladie de gaucher type II); une dystonie chez un petit enfant avec des mouvements oculaires anormaux et des troubles du rythme respiratoire évoque un syndrome de Light. Des myoclonies associées à un syndrome cérébelleux et à une détérioration visuelle évoqueront chez un petit enfant une chérido-lipofuscinose. Chez un grand enfant, des myoclonies associées à un syndrome cérébelleux et à des crises épileptiques généralisées évoqueront un syndrome d'Unverricht-Lundborg.

Il est cependant nécessaire de souligner que le diagnostic des ces pathologies est complexe et la stratégie des investigations doit être rigoureuse et exhaustive.

#### **4-3-5- Autres syndromes spécifiquement pédiatriques**

L'apparition d'une chorée ou de mouvements choréoathétosiques, au décours précoce d'une chirurgie avec circulation cardiaque externe est une complication classique observée uniquement chez les petits enfants. L'évolution n'est pas toujours favorable (3). La chorée de Sydenham et le plus large cadre des PANDAS (pediatric autoimmune neuropsychiatric disorder associated with group A streptococcal infection) sont d'autres exemples de pathologies du mouvement et du comportement dont l'incidence touche essentiellement les enfants. [3]

#### 4-4- MODE DE RÉVÉLATION INFANTILE OU JUVENILE DE CERTAINES MALADIES

##### 4-4-1- Dystonies primitives

L'enfance est l'âge de début d'un certain nombre de syndromes dystoniques primitifs; l'atteinte initiale touche plus souvent les membres avec une évolution plutôt ascendante pouvant aboutir à une généralisation; les dystonies de fonction localisées sont rares. Chez l'adulte, les syndromes dystoniques primitifs touchent essentiellement l'axe ou le chef et reste plus souvent focaux ou segmentaires.

##### 4-4-2- Maladies de l'adulte

Le mode de révélation pédiatrique de ces maladies est rare et, souvent, le tableau clinique diffère de celui de l'adulte. Ainsi, chez 3 % des patients, la chorée de Huntington débute avant l'âge de 15 ans; les premiers symptômes sont constitués par un syndrome akyneto-hypertonique associé à une détérioration cognitive; progressivement apparaissent une ataxie, des mouvements oculaires anormaux, des myoclonies, des dyskinésies bucco faciales sont parfois présentes. Néanmoins les mouvements anormaux (chorée, dystonie) sont généralement au deuxième plan du tableau clinique. L'aggravation des formes à début juvénile est plus rapide que dans les formes classiques [1,3].





# CLASSIFICATION ET DESCRIPTION DES MOUVEMENTS ANORMAUX

## 5. CLASSIFICATION ET DESCRIPTION DES MOUVEMENTS ANORMAUX

### 5.1 Les tremblements

Les tremblements sont des mouvements involontaires, rythmiques, oscillatoires. Suivant l'état de repos ou le mode de contraction des muscles affectés, on distingue différentes formes cliniques de tremblements:

- de repos : observé lorsque le membre est posé ou ne doit pas lutter contre la pesanteur

- d'action: survient lors de la contraction musculaire volontaire
- postural: au maintien d'une attitude
- cinétique: déclenché par tout mouvement
- d'intention: apparaît alors que le mouvement prévu va s'ébaucher
- lié à un geste: déclenché par un geste précis
- particulière: spécifique (exemple lors de l'écriture). [11]

Les tremblements peuvent avoir différentes étiologies:

- Tremblements de type parkinsonien

C'est un tremblement de repos, facilité par le calcul mental; sa fréquence est de 3 à 7 Hz. On le rencontre au cours d'affections variées:

- la maladie de parkinson, très rares chez l'enfant ;
- certaines atteintes toxiques: intoxication par le manganèse ou l'oxyde de carbone, par les neuroleptiques administrés au long cours.
- certaines hérédo-dégénérescences, en particulier l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse et la forme juvénile choroïde-lipofuscinose ou maladie de Spielmeyer-vogt.

- Tremblements essentiels et tremblements apparentés

- Tremblement essentiel: Il est fréquent et demeure isolé pendant toute l'évolution. Il est le plus souvent sporadique mais peut être héréditaire, habituellement autosomique dominant.

Il débute dans 40% des cas avant l'âge de 10 ans. Pendant les premières années de son évolution, il s'agit d'un tremblement d'attitude, mais il peut par la suite devenir volitionnel. Il peut être gênant dans le graphisme et les activités manuelles et perturber l'activité scolaire et professionnelle.

Il prédomine aux muscles proximaux des membres supérieurs. Il diffère du tremblement parkinsonien par son rythme plus rapide, de 7 à 11 Hz, son amplitude et sa fréquence variable au cours de l'examen, le fait qu'il n'est pas aggravé par le calcul mental et qu'il peut concerner les muscles du cou entraînant un tremblement de la tête horizontal (tremblement de négation) ou vertical (tremblement d'affirmation). Les muscles linguaux et laryngés peuvent être atteints, ce qui produit une voix chevrotante.

Ce tremblement est incontrôlable par la volonté, il est aggravé par la fatigue, les émotions; il est amélioré temporairement par l'ingestion d'alcool.

Sur le plan pharmacologique, ce tremblement est insensible à la L-DOPA, mais réagit favorablement aux beta-bloquants (propranolol).

La neuropathogénie de ce tremblement reste inconnue. L'association myoclonus essentiel et tremblement essentiel a été rapportée.

- Tremblements apparentés au tremblement essentiel :

Des toxiques peuvent être en cause.

- ❖ des toxiques iatrogènes: les antidépresseurs (imipramine, chlorimipramine, amitriptyline), le lithium, le valproate de sodium.

- ❖ d'autres toxiques: l'alcoolisme chronique, l'inhalation d'hélium

Des états pathologiques peuvent comporter ce type de tremblement.

- ❖ l'hyperthyroïdie, contrairement à l'adulte, induit rarement un tremblement chez l'enfant.

- un tremblement d'attitude fin, distal et rapide, n'est pas rare au cours des neuropathies périphériques d'origine variée notamment héréditaires.

- un tremblement postural peut s'observer au cours des certaines encéphalopathie métaboliques ou anoxiques ou s'associer un syndrome dystonique, notamment à une dystonie déformante, ou encore à une chorée de Huntington.

- Tremblement cérébelleux

La plupart des affections cérébelleuses peuvent provoquer un tremblement, qu'elles soient vasculaires, anoxiques, inflammatoires, dysmétaboliques, toxiques, tumorales ou dégénératives.

Deux types de tremblements peuvent être décrits:

- le tremblement d'attitude qui intéresse principalement les muscles posturaux du tronc.

- le tremblement intentionnel, caractéristique du syndrome cérébelleux; il est constitué des bouffées de 3 à 7 Hz, d'amplitude croissante au fur et à mesure que la cible se rapproche; il prédomine la racine des membres; il est augmenté par l'émotion, la précision et la rapidité du geste à accomplir. Il est en rapport avec une lésion des hémisphères cérébelleux ou des voies cérébelleuses efférentes.

- Tremblements céphaliques purs

- Nystagmus oculaire congénital. Des oscillations de la tête peuvent accompagner un nystagmus oculaire congénital. Le nystagmus, bilatéral et horizontal, serait une anomalie de la poursuite lente, et il

s'amende avec le temps en l'absence d'anomalie oculaire associée, à toujours rechercher.

- Spasmus nutans idiopathique:

Il apparaît chez l'enfant de 1 à 36 mois. Il comprend des oscillations de la tête en avant (hochements d'affirmation), puis apparaît un nystagmus asymétrique et un port anormal de la tête. La symptomatologie disparaît spontanément vers l'âge de 3 ans.

L'étiologie est inconnue. Cette affection ne peut être retenue qu'après avoir écarté celles où le mouvement anormal oculo-céphalique relève d'une anomalie cérébrale détectable, notamment inflammatoire, malformative, ou tumorale. [1,11].

## 5.2 Les dystonies

La dystonie est souvent assimilée au trouble que les spasmes impriment aux mouvements volontaires, et elle est souvent associée à d'autres mouvements anormaux: sa place ici peut donc se justifier.

La dystonie est un renforcement tonique affectant un groupe musculaire, un segment de membre ou un membre dans son entier, voire les 4 membres et l'axe, leur imprimant une attitude extrême inappropriée, involontaire. Ces spasmes apparaissent lentement et se succèdent habituellement sans rythme. Ils se renforcent au maintien des attitudes (dystonie d'attitude) ou lors des mouvements volontaires (dystonie d'action). L'enregistrement de EMG montre, lors du mouvement volontaire, l'existence de synergie anormale entre les agonistes et les antagonistes. Il y a perte de l'innervation réciproque.

Les mouvements dystoniques se distinguent en plusieurs formes cliniques:

- Dystonies chroniques généralisées

Dans le cadre d'affections progressives sans atteinte intellectuelle, diverses formes cliniques en sont décrites :

- la dystonie musculaire déformante généralisée, ou spasme de torsion idiopathique, en constitue la forme typique.

Il s'agit d'une affection héréditaire, autosomique récessive ou dominante. Très rare, elle constitue toutefois, dans sa forme juvénile, le moins rare chez l'enfant des syndromes extrapyramidaux progressifs ne comportant pas d'atteinte intellectuelle.

Elle commence entre 5 et 15 ans et dans 70% des cas entre 5 et 10 ans. Il n'existe pas d'histoire péri-natale et le développement psychomoteur est normal.

Le début est insidieux et la dystonie commence le plus souvent à un membre inférieur entraînant un trouble de la marche. Elle deviendra généralisée dans la moitié des cas. Aux membres elle prédomine à l'extrémité et au niveau du tronc elle provoque une hyper lordose lombaire, une flexion ou une inclinaison latérale du tronc. Elle conduit également à une torsion axiale des membres et du tronc responsable d'attitude d'enroulement.

Une dystonie de la face et de la langue provoque une dysarthrie, va apparaître dans plus de la moitié des cas.

L'activité volontaire, et notamment le changement de position aggrave ou déclenchent ces spasmes, tout comme l'émotion. A cette dystonie s'ajoute un tremblement intentionnel prédominant aux extrémités et des secousses myocloniques, brusques, spontanées. L'examen retrouve une hypotonie et une hyper extensibilité des membres. Si l'efficacité intellectuelle est toujours normale, ces enfants présentent des troubles du comportement à type d'agressivité, irritabilité et instabilité.

L'évolution est régulière progressive, et ceci en quelques années, pour se stabiliser. Le handicap moteur reste compatible avec une vie sociale normale dans près de la moitié des cas. Pour les autres cas l'évolution est sévère et l'enfant devient grabataire et peut décéder par fausse route. Etude de LCR et le scanner sont normaux.

Dans le cadre d'affections progressives avec atteinte intellectuelle on peut citer :

- la maladie de Gaucher type III
- la maladie de Niemann-Pick type C ou « lipoïdose dystonique juvénile » comprenant une dystonie marquée sans spasme de torsion.
- Dystonies paroxystiques:
  - dystonie paroxystique transitoire de l'enfant et du nourrisson: Elle débute entre 1 et 5 mois, atteint l'axe et un ou plusieurs membres, de façon souvent quotidienne au début, durant quelques minutes; en quelques mois, la fréquence des accès diminue mais leur durée s'allonge pour atteindre parfois plusieurs heures. Les accès s'amendent et finissent par disparaître après 6 mois à 2 ans.
  - torticolis paroxystique bénin (TPB): Il apparaît de la première semaine de vie jusqu'à 10 mois, parfois plus. Brusquement, chez un enfant bien portant sans antécédent, survient une inclinaison latérale droite ou gauche, de la tête, sans perte de connaissance ni signes d'hypertension intracrânienne; toute tentative de

correction entraîne cris et pleurs. L'accès dure de quelques minutes à quelques jours et régresse totalement en règle entre 1 et 5 ans.

- syndrome d'hémiplégie alternante du nourrisson: Il s'agit d'un syndrome rare de pathogénie inconnue, touchant aussi bien les filles que les garçons. Le début des attaques a lieu entre 1 et 18 mois, le développement psychomoteur étant jusque là normal ou retardé. L'accès est caractérisé par des mouvements oculaires anormaux souvent à type de nystagmus unilatéral, des gémissements douloureux, une brusque attitude tonique ou dystonique d'un hémicorps, parfois associé à une déviation de la tête de même côté. Ces crises sont suivies par une hémiplégie flasque qui peut durer de quelques minutes à plusieurs jours. Un côté seulement ou, plus souvent les deux côtés successivement peuvent être touchés. La fréquence diminue progressivement alors que s'installe un déficit neuropsychologique permanent.

Les examens biologiques et neuroradiologiques sont normaux.

L'absence d'anomalie paroxystique à l'EEG, durant et après les crises, permet d'éliminer une origine épileptique.

La cause des dystonies est le plus souvent inconnue mais parmi les causes pouvant être à l'origine d'une dystonie on retiendra:

- les lésions ischémiques cérébrales
- la maladie de parkinson
- la maladie de Wilson
- les médicaments neuroleptiques et la L-DOPA.

Parmi les structures anatomiques potentiellement impliquées on retiendra:

- le striatum
- le thalamus
- le noyau rouge [1, 2, 11,15].

### **5.3 Les tics**

Sont des mouvements involontaires, brusques, stéréotypés et itératifs, réalisant une caricature de certaines activités mimiques ou gestuelles naturelles.

Exagérés par les émotions et la fatigue. Temporairement suspendus par la volonté et peuvent persister pendant le sommeil et le reste de l'examen neurologique est toujours normal.

Décrite en 1885 par Georges, Albert, Edouard, Brutus Gille De La Tourette à propos de 9 cas. A l'instar des crises épileptiques, les tics, bien qu'ils ne soient en rien convulsifs, peuvent se présenter de façon simple ou complexe. Cependant les tics simples mettent en jeu un ou plusieurs muscles synergiques. Au niveau de la face ou ils prédominent habituellement, ils réalisent un mimique inadapté: clignement uni ou bilatéral, plissement du front, rictus, moue, claquement de la langue, mâchonnement. La tête peut être animée de mouvements uniques ou multiples dans une ou plusieurs directions. Les mêmes secousses musculaires anarchiques peuvent être observées au niveau des membres: projection de la main vers la face, haussement d'épaule. Lorsque les muscles respiratoires sont impliqués surviennent des tics vocaux: hennissement, grognement, raclement de gorge, reniflement, cri bref ou hurlement. Les tics complexes où interviennent de façon simultanée plusieurs groupes musculaires impliquant la face, le tronc et les membres sont encore plus spectaculaires: gesticulation répétitive impliquant l'un ou les deux membres supérieurs (frapper les mains entre elles, ou sur les cuisses), les membres supérieurs et la tête (frotter la joue, déplacer une mèche de cheveux), ou l'ensemble de la musculature (sautillement, souvent faisant jaillir le sujet de son siège, brusque flexion du tronc en pleine marche).

Dans le domaine phonatoire, les tics complexes sont à l'origine d'une grande variété de production sonore où surviennent des éléments verbaux identifiables ou non, parfois des interjections à caractère ordurier (coprolalie), reprenant à l'identique le propos d'un tiers (écholalie) ou de façon répétitive (palilalie).

Leur production est donnée comme irrésistible par les tiqueurs qui peuvent cependant en suspendre la survenue mais au prix d'une exacerbation secondaire.

Cependant il existe plusieurs formes cliniques:

- les tics transitoires

Ils appartiennent à l'enfant, ils sont le plus souvent simples, seulement moteurs et uniques, rarement récidivants ils sont destinés à disparaître spontanément en quelques semaines ou en moins de un an lorsque l'entourage familial et scolaire ne cristallise pas l'existence. La prévalence qui leur est reconnue est de l'ordre de 12 à 24% des enfants d'âge scolaire. Ces tics n'entraînent pas de souffrance marquée, ni de retentissement préjudiciable sur le fonctionnement scolaire ou familiale.

- le tic chronique



Moteur ou vocal n'est qu'un clone durable du tic transitoire. Il y a des tics qui persistent tout au long de l'enfance et de l'adolescence, voire au-delà.

Maladie de Gilles de la Tourette: Caractérisée par des tics moteurs et vocaux multiples, d'intensité fluctuante et de cause inconnue.

Sur le plan épidémiologie la prévalence de la maladie de Gilles de la Tourette est estimée entre 0,1 et 1 pour 1000, soit environ près de 200000 patients aux Etats-Unis et environ 400000 en France dont 70 à 80% souhaiteraient un traitement. La prépondérance masculine est constatée avec un rapport de 3 à 4 hommes pour 1 femme.

Le caractère héréditaire clairement annoncé par Gilles de la Tourette, suspecté par la fréquence des cas familiaux, notamment chez les jumeaux homozygotes, est attribué depuis le début des années 90 à une transmission autosomale dominante.

Sur le plan clinique la maladie de tics de Gille de la Tourette apparaît lors de l'enfance ou de l'adolescence (entre 2 et 18 ans), habituellement avant 10 ans. Au début les tics sont seulement moteurs, le plus souvent simples, mais déjà multiples c'est-à-dire non stéréotypés, affectant presque toujours la face, mais aussi le cou, les épaules, les membres supérieurs. En quelques mois les tics deviennent complexes avec extension de leur territoire, augmentation de leur fréquence et survenue d'échopraxie 8% et de copropraxie 15%, il apparaît près d'une fois sur deux des tics vocaux, émission sonores brusques, exclamation inopportune, toux, raclement de gorge, l'écholalie et la palilalie intriguent l'entourage mais la coprolalie perturbe considérablement la vie de la famille, scolaire et professionnelle. Gilles de la Tourette qui avait retrouvé 5 fois une coprolalie chez ses 9 patients la considérait comme pathognomonique, ce qui est sans doute excessif, mais la proportion des coprolalies a été confirmée au fil des années (8 à 50% à un moment ou un autre de l'évolution). Cependant certains ont aussi une coprolalie mentale non verbalisée mais obsédante. L'autre caractéristique de l'affection est sa persistance inexorable tout au long de la vie, avec des fluctuations d'intensité spontanée, imprévisibles et parfois durables. Malgré l'absence de déficit intellectuel, la maladie des tics perturbe sévèrement l'activité scolaire, des difficultés surviennent une fois sur deux, attribuées principalement au syndrome d'hyperactivité avec troubles de l'attention.

Au cours de la vie on peut constater des petites anomalies de l'examen neurologique: dysdiadococinésie et signe de Babinski coexistent dans 5% des cas

avec une dystonie. On peut également constater une anomalie de l'EEG près d'une fois sur deux, des troubles du sommeil, un déficit de l'attention avec hyperactivité (60%).

Sur le plan de l'étiopathogénie, le système dopaminergique est mis en cause du fait de l'efficacité transitoire des neuroleptiques à vite fait conclure à une hyperactivité dopaminergique que confirme la réalité des tics déclenchés ou aggravés par des agonistes dopa ou noradrénergiques (amphétamine). On suppose actuellement une hyperactivité de la liaison putamen-pallidum, avec de récent argument en faveur d'une réduction relative et asymétrique du volume des noyaux caudés, lenticulaire et pallidal.

Cependant il ne faut compter sur aucun dosage biologique ou examen d'imagerie pour consolider un diagnostic qui reste seulement clinique [2, 11, 14,25].

#### **5.4 Chorée**

Les mouvements choréiques sont des mouvements involontaires, arythmiques, explosifs et bref dénués de toute finalité. Ils prédominent à la racine. Ils sont d'assez grande amplitude car ils évoluent sur un fond d'hypotonie qui ne les freine pas.

Ces mouvements présentent des variations topographiques.

- les mouvements choréiques sont habituellement diffus, bilatéraux et asymétriques. Localisés d'abord à la face puis à la racine des membres, ils s'étendent ultérieurement à tout le corps.

Ces mouvements parasites entravent toutes les activités volontaires, rendant difficile voire impossible l'écriture, voire la marche, ou la station debout. Ils n'épargnent pas non plus le diaphragme: de brusques contractions provoquent des secousses de hoquet, hachant la phonation.

Ils présentent une variabilité temporelle.

- ils surviennent au repos, variant d'un moment à l'autre dans leur distribution et leur amplitude.

- la volonté ne les arrête que partiellement et transitoirement.

- ils sont augmentés par l'intention, la fatigue, l'effort physique, l'émotion, la concentration intellectuelle. Le repos les calme et disparaissent pendant le sommeil.

Les signes neurologiques associés sont :

L'hypotonie est habituellement très importante, avec une exagération de l'extensibilité et de la passivité.

Finalement il existe une variante choréo-athétosique :

Quand le mouvement anormal se ralentit, s'engluant dans la raideur et la dystonie, tout en restant plus ample que le mouvement athétosique, et qu'il gagne l'ensemble des membres, extrémités aussi bien que racines, on parle de mouvement choréo athétosique, plus fréquent que le mouvement choréique pur dans les syndromes choréiques d'origine métabolique, anoxique ou toxique.

Sur le plan physiopathologique c'est essentiellement au cours de la maladie de Huntington qu'ils ont été étudiés: de nombreux neurotransmetteurs sont impliqués dans cette affection mais la perturbation principale est un déficit du système GABAergique.

Secondaire à la dégénérescence striatale et à l'origine de l'hyperactivité dopaminergique.

Les mouvements choréiques présentent différentes étiologies.

On distingue la chorée primaire où les mouvements sont au premier plan, et des syndromes choréiques relevant de causes variées, où le mouvement s'intègre dans un contexte plus complexe.

- les chorées primaires

- la maladie de Huntington: Elle débute dans 3% des cas avant 15 ans voire parfois avant 5 ans la transmission est autosomique dominante mais les formes pédiatriques sont dans 80% des cas transmises par le père. Le scanner et l'IRM montrent une atrophie bilatérale du noyau caudé. Le gène a été localisé sur la partie terminale du bras court du chromosome 4.
- la choréo-athetose: Les accès commencent très tôt dans l'enfance et surviennent seulement à l'occasion d'épisodes de durée brève et de fréquence variable. L'évolution à long terme est bénigne.

- les syndromes choréiques dans leur forme commune.

- la chorée de Sydenham, due à une infection par streptocoque bêta-hémolytique du groupe A. Elle survient presque exclusivement dans l'enfance et la petite enfance, les sujets féminins étant 2 fois plus touchés que les garçons avec une haute incidence familiale.

Le début est insidieux l'enfant devient pendant plusieurs semaines irritable et maladroit; on note fréquemment une fatigue avec anorexie, courbature et fébricule, élément du syndrome post-streptococcique. A la période d'état le tableau est dominé par l'existence des mouvements choréiques typiques,

intenses, généralisés ou parfois unilatéraux (hémichorée) et prédominant à la nuque et aux membres supérieurs mais pouvant interdire la marche dans les formes les plus marquées. Il existe également une forme dite « molle » avec impotence fonctionnelle extrême liée à l'hypotonie qui prédomine et s'accompagne alors d'une aréflexie ostéo-tendineuse.

Le diagnostic repose sur la reconnaissance des éléments inflammatoires post-streptococciques.

- les encéphalites, peuvent s'accompagner à la phase aigüe des mouvements choréiques, lesquels ne persistent qu'exceptionnellement à titre de séquelle. On peut également observer une chorée au cours d'une trypanosomiase, des méningites en particulier tuberculeuses, des certaines endocardites bactériennes, des certaines connectivites.

- Les toxiques, parmi certains médicaments ont été trouvés responsables de mouvements choréiques réversibles: amphétamine et certains anti-comitiaux particulièrement la diphénylhydantoïne. Il peut s'agir également des intoxications aigües oxycarbonées. Une cause vasculaire est possible car les mouvements choréiques sont fréquents au cours des encéphalopathies d'origine près et périnatale post-anoxo-ischémique. Des troubles métaboliques acquis peuvent être responsables des mouvements choréiques tels qu'à l'occasion d'hypoglycémie, d'hypocalcémie, d'hypernatrémie, d'hypomagnésémie, de déficience en vitamine B12 chez l'enfant nourri au sein, l'ictère nucléaire. [1]

### **5.5 Athétose**

Ce sont des mouvements lents, apparemment irréguliers, de faible amplitude, incessants, reptatoires. Ils sont sous-tendus par une contraction simultanée des agonistes et des antagonistes; les différents groupes musculaires affectés sont libérés des habituelles synergies.

Sur ce fond d'agitation motrice quasi permanente surviennent des spasmes, contractions toniques soudaines qui figent pendant quelques instants le mouvement à la façon d'une crampe, mais cette contraction n'est jamais douloureuse.

Cependant ces mouvements présentent des variations topographiques:

- au niveau des membres, ils prédominent aux extrémités, en particulier aux mains. Les mouvements oculaires sont en grande partie préservés. En cas d'athétose bilatérale. L'axe corporel est aussi touché.

Ils ont également des variations temporelles:

Les mouvements volontaires le renforcent ou le font apparaître, souvent à distance. Les stimuli sensoriels les favorisent, ainsi que le travail intellectuel comme le calcul mental, les émotions surtout si leur survenue est inattendue. Le calme et le repos les atténuent, et le sommeil les réduit considérablement.

Les signes neurologiques associés sont:

La motricité volontaire se trouve profondément perturbée. L'hyper extensibilité est franche et constante. Les syncinésies sont diffuses et globales.

Les étiologies de l'athétose pure :

Les deux étiologies les plus fréquentes en sont l'anoxie néonatale et l'ictère nucléaire, lesquelles représentent 15 à 20% des infirmités motrices cérébrales, leur incidence ayant bien diminué avec les progrès survenus dans la surveillance des grossesses et des accouchements.

L'ictère nucléaire a longtemps été la cause majeure de l'athétose, associée à une paralysie de la verticalité, une surdité, un retard mental important.

L'athétose complice chez les enfants naissant à terme mais rarement chez le prématuré, les souffrances cérébrales périnatales, essentiellement d'origine circulatoire (accouchement dystocique, procidence du cordon), mais également consécutives à une hypoglycémie néonatale.

L'athétose se manifeste avec un certain décalage dans le temps, habituellement après le 4<sup>e</sup> mois, âge de la préhension volontaire. Très tôt, l'observation du visage montre la succession des mimiques figées, distordues. L'incontinence salivaire est bientôt évidente, tout ceci contraste avec une bonne poursuite oculaire.

Entre 12 et 18 mois le tableau devient complet avec l'apparition des mouvements anormaux typiquement athétosiques. A la face, ils perturbent la mimique et la motricité linguale, ce qui gêne parfois considérablement l'acquisition de la parole, et pendant longtemps la mastication et la déglutition. Outre la plus ou moins profonde perturbation de la motricité volontaire, il s'ensuit, du fait de la contamination de la musculature axiale, une franche perturbation des ajustement posturaux: l'acquisition de la station debout et de la marche se trouve retardée, voire impossible. Au fil des

années la rigidité musculaire augmente et diminue l'amplitude des mouvements; l'hypotonie et l'hyper extensibilité initiale finissent par disparaître. L'intellect est en règle assez bien préservé mais son atteinte peut être surestimée en raison des difficultés verbales et manipulatoires.

Les caractéristiques de l'atteinte motrice conditionnent les possibilités d'acquisition d'un contrôle postural, d'un certain degré d'autonomie, d'un mode de déplacement, et déterminent les risques de complications orthopédiques [1, 11, 13,29].

## 5.6 Ballisme

Ces sont des mouvements proches des mouvements choréiques mais :

- plus violents (risque de fracture traumatique).
- plus amples ;
- de topographie généralement unilatérale (hémiballisme) ;
- survenant souvent de façon incessante.

Le ballisme résulte le plus souvent d'une lésion hémorragique siégeant au niveau du corps sous thalamique de l'adulte.

Les mouvements balliques sont exceptionnels chez l'enfant. [1]

## 5.7 Myoclonies

Les myoclonies sont caractérisées par des contractions brèves et involontaires d'un muscle, de plusieurs muscles ou de quelques fascicules musculaires. Elles sont suffisamment massives, pour entraîner un déplacement segmentaire bref et de faible amplitude.

Les distinguer des fasciculations, des myokimies et surtout des tremblements, n'est pas toujours aisé, et le contexte étiologique constitue souvent une aide indispensable.

La classification des myoclonies:

La classification des myoclonies s'appuie sur différentes caractéristiques concernant leur topographie, leur fréquence, leur condition d'apparition en fin de leur électrogénèse qui constitue la base de leur approche thérapeutique: elles peuvent être émises par le cortex, les noyaux sous-corticaux, le tronc cérébral, la moelle exceptionnellement le nerf périphérique. Elles peuvent résulter des différentes étiologies :

- myoclonies épileptiques: de loin les plus fréquentes

- myoclonies des encéphalopathies métaboliques et toxiques: aluminium, bismuth, bromure de méthyle
- myoclonies d'origine médicamenteuse: antidépresseurs tricycliques, L-DOPA.

Myoclonies post-anoxiques : myoclonies d'intention et d'action se développant après un épisode d'anoxie cérébrale sévère (syndrome de Lance et Adams).

- myoclonies des encéphalopathies.
- myoclonies au cours des maladies dégénératives: maladie de Creutzfeldt-Jacob, dégénérescences spinocerebelleuses.
- myoclonies segmentaires: en rapport avec une lésion ischémique, traumatique ou tumorale de la moelle ou de l'encéphale.

Myoclonies rythmées du voile du palais: par atteinte de la voie dento-olivaire.

- myoclonies du cycle veille-sommeil: ce sont des myoclonies physiologiques qui peuvent survenir quelque soit l'âge. [1, 3,10]

## 5.8 Dyskinésies

Ce sont des mouvements involontaires, incessants, lents, reproduisant une activité stéréotypée complexe.

Elles sont rares chez l'enfant. Elles peuvent être d'origine anoxo-ischémique, tumorale ou inflammatoire, mais en fait, leur étiologie est essentiellement iatrogène, consécutive principalement à l'administration des neuroleptiques.

- dyskinésie induite par les neuroleptiques:

- Dyskinésies précoces :

Les plus fréquentes elles apparaissent les 2 à 4 premiers jours du traitement, voire la première prise médicamenteuse, et ceci malgré une posologie correcte car il s'agit d'un accident dû à une sensibilité individuelle. Elles réalisent au niveau du tronc des spasmes en lordose ou en cyphose, et au niveau du cou, des torticolis spasmodiques ou toniques.

Une dyskinésie bucco-lingo-faciale est fréquente, constituée des mouvements brefs, relativement stéréotypés; ils perturbent l'élocution et la mastication.

La participation de la musculature oculaire est très évocatrice de cet accident.

Les membres sont habituellement indemnes. Cependant l'émotion, l'alimentation, la conversation aggravent ces dyskinésies; le repos et le sommeil les calment.

Ces dyskinésies précoces sont spontanément régressives mais peuvent bénéficier de l'administration de produit anti-cholinergiques ou de diazépam.

Les antiémétiques: métoprocloramide est également une cause fréquente des dyskinésies chez l'enfant.

- Les dyskinésies tardives: Rares chez l'enfant, elles surviennent après 3 mois de traitement ou une interruption brusque de ce dernier. Leur disparition demande plusieurs semaines à plusieurs mois après l'arrêt du traitement.

- autres dyskinésies iatrogènes

Les amphétamines, les anti-cholinergiques, les sels de lithium, les antidépresseurs tricycliques, la phénothène, L-dopa, peuvent également induire des dyskinésies. [11,14]

### **5-9 Les mouvements anormaux survenant au cours d'affection psychiatriques ou du retard de développement.**

- Conversion hystérique:

Les symptômes de conversion hystérique sont très caractéristiques de l'hystérie. Ils se rencontrent volontiers à l'adolescence, et essentiellement chez la fille. Ils sont divers et peuvent reproduire tous ces mouvements que nous venons de décrire ci-dessus. Ils sont volontiers intenses, caricaturaux. Ils s'accompagnent souvent d'un cortège des symptômes cardio-respiratoires. Ils s'atténuent et peuvent disparaître du fait du seul isolement. Une situation traumatisante pour l'enfant peut être retrouvée à l'enquête.

- Stéréotypies motrices:

Elles consistent, selon A. Porot, en la fixation dans une formule invariable de certaines attitudes, gestes ou actes, prolongés ou répétés inlassablement sans but intelligibles.

Les stéréotypies gestuelles s'observent surtout dans l'autisme infantile précoce.

- les syncinésies
- myorhythmies et mouvements rituels:

- Les mouvements rituels: on peut observer chez les jeunes enfants sans antécédent, des activités de balancement de la tête, du tronc ou du corps entier.



Ces mouvements cadencés se produisent le jour et la nuit, et très volontiers à l'endormissement.

Ces mouvements rituels dont l'intensité peut constituer une gêne pour l'entourage, cessent spontanément au cours du développement maturatif. Mais, leur persistance au-delà des premières années invite à l'étude du contexte psychologique.

- La masturbation: Entre l'âge de 2 ans et l'âge scolaire, elle est rarement manuelle et consiste plutôt en des trémoussements ou de balancements rythmés, souvent sur un support; ailleurs, et c'est parfois chez des enfants plus jeunes dès l'âge de 5 à 6 mois, elle se traduit par des activités rythmiques ou toniques des membres inférieurs, avec souvent rubéfaction du visage, pouvant simuler des accès dystoniques ou convulsifs, imitant crises partielles ou spasmes. Cette activité masturbatoire correspond souvent à une simple recherche de sensation agréable plus ou moins conscientes selon l'âge, mais peut aussi traduire une frustration affective ou de l'ennui.

### **5-10 Les autres mouvements anormaux**

- Sursaut pathologique:

- clonies audiogènes

Dès les premières semaines de vie, une brusque extension des membres avec clignement des yeux se produit, sans habituation, à chaque stimulation auditive, comme un claquement des mains.

- maladie du sursaut ou hyperkeplexia

Cette affection se traduit par une exagération non seulement aux bruits soudains mais également à toutes les stimulations inattendues, notamment somesthésiques au niveau des membres et de la face surtout.

- Trémulations:

Elles s'observent chez le nouveau-né ou le très jeune nourrisson. Ce sont des mouvements oscillatoires, rythmiques et symétriques, affectant les membres ou la mâchoire.

Leur caractère symétrique, leur stimulo-dependance, leur arrêt au maintien du membre, l'absence d'anomalie oculaire concomitante, permettent de les distinguer de mouvements épileptiques.

Elles sont le plus souvent physiologiques et s'amendent spontanément en quelques jours ou semaines.

Parfois, elles peuvent traduire une encéphalopathie anoxo-ischémique, une hypoglycémie, une hypocalcémie, ou un syndrome de sevrage lors de toxicomanie maternelle [1].

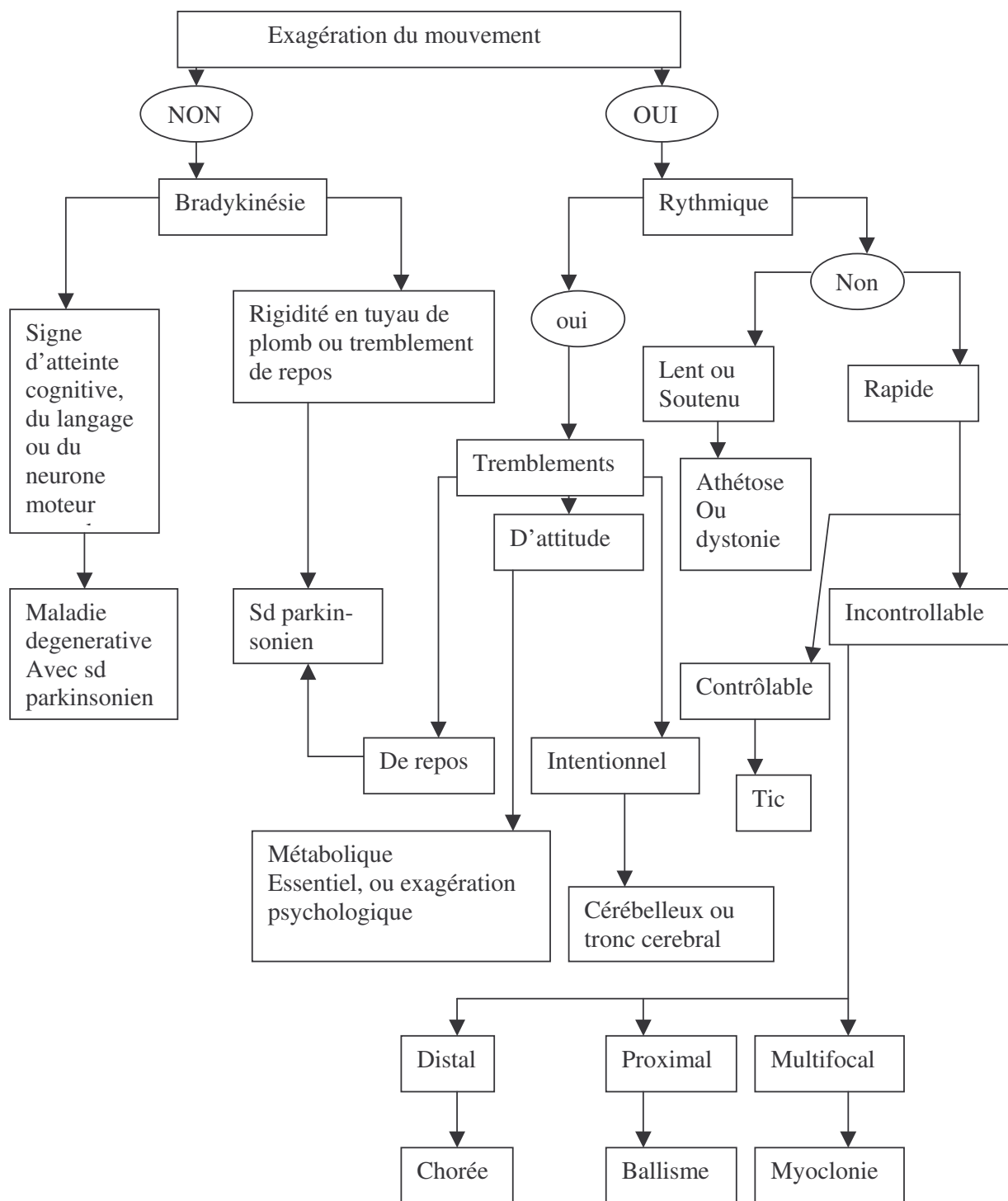


FIGURE 8 : Algorithme pour l'interprétation des troubles des mouvements. [13]

# IV

# METHODOLOGIE

## **1. Cadre de l'étude**

Le recrutement des patients s'est déroulé dans le service de pédiatrie de l'Hôpital Gabriel Touré à Bamako au Mali.

## **2. Type et période d'étude**

C'est une étude à la fois prospective et descriptive qui a duré de Juillet 2004 à Mai 2005

## **3. Population d'étude**

Enfants âgés de 1 an ou moins à 16 ans plus consultant en pédiatrie et répondant aux critères suivants:

### **- Critères d'inclusion :**

- être âgé de 0 à 16 ans au plus et
- présenter des mouvements involontaires

### **- Critères de non inclusion :**

-Les enfants ne présentant pas des mouvements involontaires et ne répondant pas au critère d'âge retenu pour cette étude.

## **4. Paramètres étudiés**

- Paramètres anthropométriques: sexe, âge
- Niveau d'étude des enfants reparti en : primaire, secondaire, alphabétisé, non alphabétisé (a l'âge scolaire mais n'a pas été scolarisé)
- Niveau d'études des parents à la recherche du niveau de connaissance des mouvements involontaires reparti en: primaire, secondaire supérieur, alphabétisé, non alphabétisé (n'a suivi aucune alphabétisation : bambara, arabe, latin)
- Types des mouvements anormaux présentés par l'enfant.
- Examen neurologique complet effectué par nous, sous la supervision et le contrôle d'un médecin neurologue. Les données de l'anamnèse et de l'examen clinique étaient portées sur une fiche élaborée sur la base d'un questionnaire avec des items précis.
- L'examen ORL et ophtalmologique étaient recommandés.
- Le scanner cérébral et l'EEG étaient proposés au besoin.
- La ponction lombaire n'était pas systématique

### **7- Aspects éthiques**

Les parents des enfants retenus bénéficiaient d'un entretien dont le but était d'expliquer l'affection de l'enfant, l'intérêt potentiel pour les mesures préventives éventuelles, et l'objectif de cette étude.

### **8- Analyse des données**

Les données ont été recueillies sur la fiche d'enquête qui a servi à l'identification du malade et l'enregistrement des paramètres.

La saisie et la vérification des données ont été faites sur Word 2000.

L'analyse des données a été effectuée sur le logiciel SPSS 10.0 version française.

# V RESULTATS

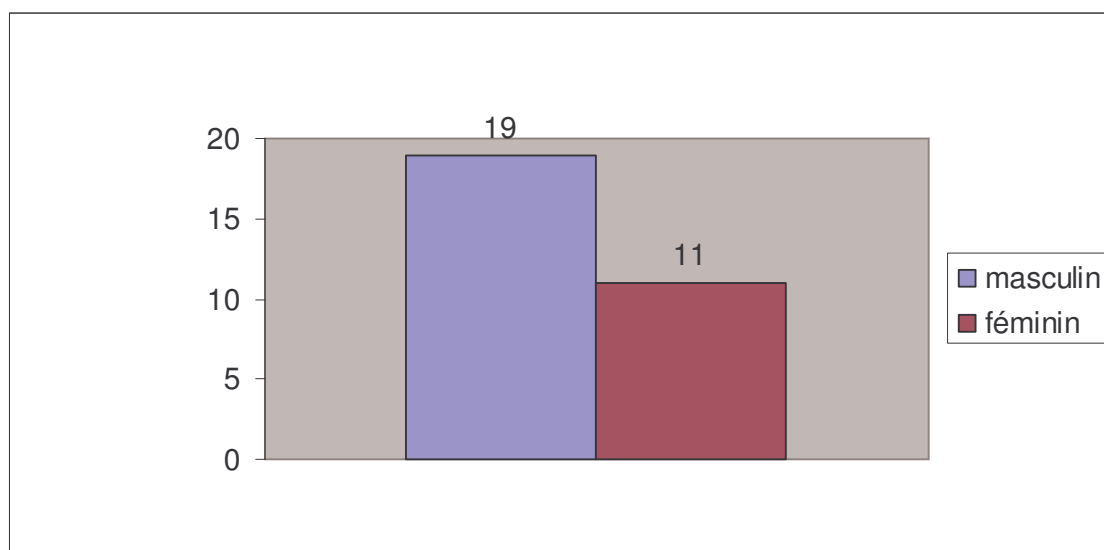
## I-CARACTERISTIQUES SOCIO-DEMOGRAPHIQUES

**Tableau III:** Répartition des sujets selon l'âge au moment de la consultation

Age (en année)	Effectif total (N=30)	Pourcentage
Moins de 1 an	8	26,7
1 à 5	16	53,3
5 à 10	6	20
Total	30	100

Plus d'une fois sur deux les sujets avaient un âge compris entre 1 et 5 ans, soit 53,3%.

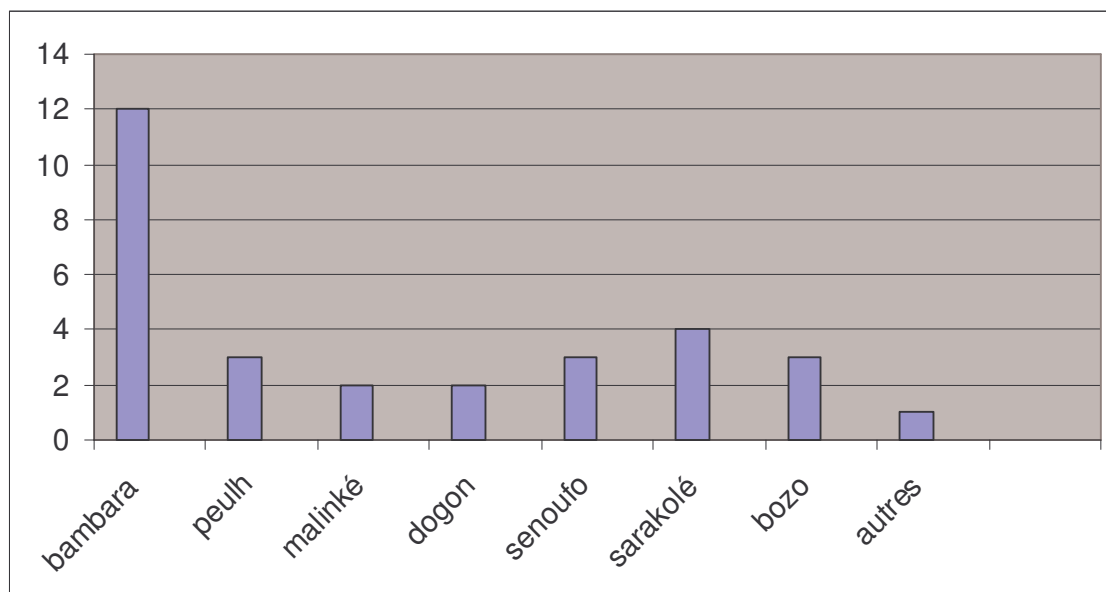
**Graphique I:** Répartition des sujets selon le sexe



Le sexe masculin était le plus souvent rencontré, soit 63,3% avec un sexe ratio de 1,72.

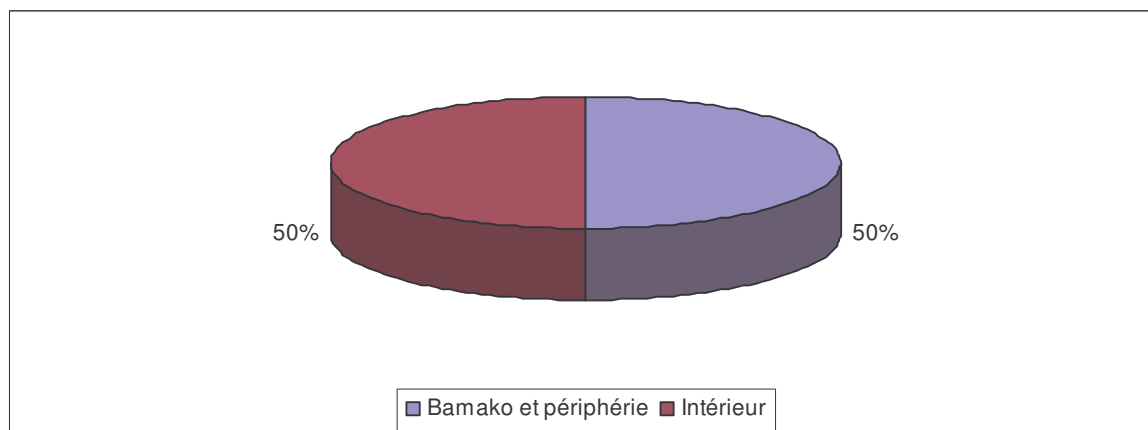


**Graphique II:** Répartition des sujets selon l'ethnie



Près d'une fois sur deux les sujets étaient d'ethnie bambara, soit 40%.

**Graphique III:** Répartition des sujets selon le lieu de résidence



La moitié des sujets venaient de l'intérieur du pays soit 50% de notre échantillon

**Tableau IV :** Répartition selon le niveau d'étude des parents

<b>Niveau d'étude des parents</b>	<b>Effectif total (N=30)</b>	<b>Pourcentage</b>
Primaire	10	33,3
Secondaire	4	13,3
Supérieur	3	10
Alphabétisés	2	6,7
Non alphabétisés	11	36,7
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100</b>

Les non alphabétisés représentaient la majorité des parents des enfants de notre échantillon soit 36,70% de l'effectif total.

**Tableau V:** Répartition en fonction de niveau d'étude de l'enfant

<b>Niveau d'étude de l'enfant</b>	<b>Effectif total (N=30)</b>	<b>Pourcentage</b>
Primaire	3	10
Non alphabétisés	2	6,7
Pas encore l'âge scolaire	25	83,3
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100</b>

Dans la plupart du temps nos patients n'avaient pas l'âge scolaire, soit 83,3%.

## II- LES ANTECEDENTS

**Tableau VI:** Répartition des sujets selon leurs antécédents personnels

ATCD	Réponses	Effectif total (N=30)	Pourcentage
Prématuré	oui	2	6,7
	non	28	93,3
Accouchement à domicile	oui	7	23,3
	non	23	76,7
Pratiques traditionnelles après l'accouchement	oui	11	36,7
	non	19	63,3
Réanimés à la naissance	oui	8	26,7
	non	22	73,3
Infections néonatales	oui	10	33,3
	non	20	67,3
Infection maternelle pendant la grossesse	oui	5	16,7
	non	25	83,3
Ictère néonatal	oui	2	6,7
	non	28	93,3
Paludisme à répétition forme neurologique	oui	3	10
	non	27	90
Toxoplasmose+hydrocéphalie	oui	1	3,3
	non	29	96,7
HIV+	oui	1	3,3
	non	29	96,7
Trauma crânien	oui	7	23,4
	non	23	76,6
Paludisme+méningite	oui	2	6,7
	non	28	93,3
Hémangiome depuis la naissance	oui	1	3,3
	non	29	96,7
Hépatite par transfusion	oui	1	3,3
	non	29	96,7
Vaccination incomplète	oui	11	36,7
	non	29	63,3
Pas d'autres ATCD	oui	3	6,7
	non	27	93,3

10% de l'effectif total avaient déjà fait un antécédent de paludisme à répétition et 6,7% de l'effectif total paludisme et méningite.

Le carnet de vaccination de la majorité des sujets n'était pas à jour soit 36,7% de l'effectif total.

26,7% des sujets ont été réanimés à la naissance

33,3% avaient fait une infection néonatale

36,7% des parents avaient pratiqué un traitement traditionnel

23,3% l'accouchement était effectué à domicile

**Tableau VII:** Répartition des sujets selon les antécédents familiaux des mouvements anormaux

ATCD des mouvements anormaux	Réponse	Effectif total (N=30)	Pourcentage
Chez les parents	oui	1	3,3
	non	29	26,7
Aux membres de la famille	oui	0	0
	non	30	100

Un seul sujet avait un antécédent de mouvements anormaux chez les parents soit 3,3% de l'échantillon

### III- CARACTERISTIQUES CLINIQUES

**Tableau VIII :** Répartition des sujets selon le motif de consultation évoqué par les parents

Motif de consultation	Effectif total (N=30)	Pourcentage
convulsion	5	16,7
Hypotonie axiale	1	3,3
Asthénie	1	3,3
Hémiplégie	1	3,3
Déshydratation	1	3,3
Hyperthermie+hypotonie axiale	1	3,3
Troubles neurologiques	1	3,3
Mouvements anormaux	8	26,7
Raideur de la nuque	2	6,7
Altération de la conscience+hyperthermie	1	3,3
Retard staturo-pondéral	1	3,3
Paralysie d'un membre inférieur	1	3,3
Fièvre	3	10
Détresse respiratoire+hyperthermie	1	3,3
Traumatisme crânien	1	3,3
Non précisé	1	3,3
Total	30	100

Le motif de consultation pour mouvements anormaux représentait la majorité des cas soit 26,7%

**Tableau IX:** Répartition des sujets selon les circonstances d'apparition des mouvements anormaux évoquées par les parents

<b>Circonstance d'apparition</b>	<b>Effectif total (N=30)</b>	<b>Pourcentage</b>
Infection	17	56,7
Hémangiome	1	3,3
Traitement traditionnel	1	3,3
Non précisés	11	36,7
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100</b>

Dans plus d'un cas sur deux une infection a été la circonstance d'apparition de la maladie avec 56,7%.

**Tableau X:** Répartition des sujets selon les types de mouvements anormaux

<b>Mouvements anormaux</b>	<b>Effectif total (N=30)</b>	<b>Pourcentage</b>
Tremblement	1	3,3
Dystonie	12	40
Chorée	6	20
Athétose	3	10
Tic	1	3,3
Myoclonies	3	10
Dyskinésie	2	6,7
Choreo-athetoses	2	6,7
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100</b>

Les mouvements dystoniques représentaient 40% des mouvements dans notre échantillon

**Tableau XI:** Répartition des sujets selon la topographie des mouvements anormaux

<b>Topographie</b>	<b>Effectif total (N=30)</b>	<b>Pourcentage</b>
1 membre supérieur	1	3,3
1 membre inférieur	1	3,3
2 membres supérieurs et la tête	4	13,3
2 membres inférieurs	1	3,3
Tête isolée	2	6,7
Chiéro-orale	1	3,3
Tête et la face	1	3,3
1 hémicorp	7	23,3
4 membres	1	3,3
Généralisés	11	36,7
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100</b>

Les mouvements anormaux généralisés ont été le plus représentés avec 36,7%.

**Tableau XII:** Répartition des sujets selon les caractéristiques temporelles des mouvements anormaux

<b>Mouvements</b>	<b>Effectif total (N=30)</b>	<b>Pourcentage</b>
Permanents	22	73,3
Accès	8	26,7
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100</b>

Les mouvements anormaux permanents étaient le plus fréquents, soit 73,3% des cas.

**Tableau XIII:** Répartition en fonction d'autres troubles neurologiques associés aux mouvements anormaux.

**Tableau XIIIa :** Axe cervico-céphalique

<b>Axe cervico-céphalique</b>	<b>Réponses</b>	<b>Effectif total (N=30)</b>	<b>Pourcentage</b>
Troubles de la conscience	Oui	17	56,7
	Non	13	43,3
Troubles des fonctions supérieures	Oui	14	46,7
	non	16	53,3
Atteinte des paires crâniennes	oui	4	13,3
	non	26	86,7
Raideur de la nuque	Oui	14	46,7
	Non	16	53,3
Douleur à la mobilisation cou	Oui	6	20
	Non	24	80

Les troubles de la conscience et la raideur de la nuque, soit respectivement 56,7% et 46,7%, ont été le plus souvent rencontrés.

**Tableau XIIIb** : Membres supérieurs et le tronc

Membres supérieurs et le tronc	Réponses	Fréquence (N=30)	Pourcentage	Les troubles des réflexes ostéotendineux et de la coordination, soit respectivement 50% et 40% ont été le plus souvent
Force musculaire diminuée	oui	12	40	
	Non	18	60	
Hypotonie	Oui	8	26,7	
	Non	22	73,3	
Hypertonie	Oui	8	26,7	
	Non	17	56,7	
Troubles de la sensibilité	Oui	1	3,3	
	Non	29	96,7	
ROT vifs	Oui	8	26,7	
	Non	22	73,3	
ROT diminués ou abolis	Oui	15	50	
	Non	15	50	
Troubles de la coordination	Oui	12	40	
	Non	18	60	
Troubles de la sensibilité	Oui	1	3,3	
	Non	29	96,7	
RCA diminués ou abolis	Oui	15	50	
	Non	15	50	
Douleur à la pression digitale des apophyses épineuses dorsolombaires	oui	6	20	
	Non	24	60	

retrouvés.

**Tableau XIIIc** : Membres inférieurs



<b>Membres inférieurs</b>	<b>Réponses</b>	<b>Effectif total (N=30)</b>	<b>Pourcentage</b>
Force musculaire diminuée	Oui	11	36,7
	Non	19	63,3
Troubles de la sensibilité	Oui	2	6,6
	Non	28	93,3
Hypotonie	Oui	9	30
	Non	21	70
Hypertonie	Oui	12	40
	Non	18	60
ROT vifs	Oui	10	33,3
	Non	20	66,7
ROT diminués ou abolis	Oui	15	50
	Non	15	50
Signe de Babinski	Oui	4	13,3
	Non	26	86,7
Troubles de la coordination	Oui	3	10
	Non	27	90
Trouble de la marche	oui	19	63,3
	non	11	36,7

Les troubles de la marche, des réflexes ostéo-tendineux et du tonus à type d'hypertonie, soit respectivement 63,3%, 50% et 40% ont dominés l'examen neurologique des membres inférieurs

#### **IV- EXAMENS COMPLEMENTAIRES**

**Tableau XIV:** Résultat du scanner selon le type de mouvement anormal

Résultats du scanner	Mouvements anormaux					Total
	Dystonie	Chorée	Athétose	Dyskinésie	Tremblement	
Leucoencéphalite et leuco dystrophie	1					1
Ischémie du territoire de l'artère cérébrale antérieure	1					1
Méningo-encéphalite Hydrocéphalie Œdème cérébral diffus	1					1
Processus tumoral cérébral de type infiltrant, HTIC	2					2
Atrophie cérébrale Décollement cranio-cortical avec épanchement liquidien		2				2
Signes de méningites		1				1
Hydrocéphalie triventriculaire	1			1		2
Hydrocéphalie Abscess post méningite	1					1
Lésion ischémique de noyaux gris centraux			1			1
normal	1			1	1	3
total	8	3	1	2	1	15

Les dystonies ont été l'objet de presque toutes les anomalies scénographiques.  
L'athétose a été retenue devant la seule image scanographique spécifique d'atteinte de noyaux gris centraux

**Tableau XV :** Résultat du scanner selon l'étiologie probable

Résultats du scanner	Etiologies						Total
	Tumorale	Idiopath	Encephalo.	Génétique	Post Infect.	Post Trauma	
Leucoencéphalite et leuco dystrophie						1	1
Ischémie du territoire de l'artère cérébrale antérieur					1		1
Méningo-encéphalite, Hydrocéphalie Oedème cérébral diffus					1		1
Processus tumoral cérébral de type infiltrant, HTIC	2						2
Atrophie cérébrale Décollement cranio-cortical avec épanchement liquidien					2		2
Signe de méningite			1				1
Hydrocéphalie triventriculaire					2		2
Hydrocéphalie Abscès post méningite					1		1
Lésion ischémique de noyaux gris centraux					1		1
normal		1		1	1		3
<b>Total</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>9</b>	<b>1</b>	<b>15</b>

L'étiologie post infectieuse a été la plus pourvoyeuse d'anomalie scanographique.

**Tableau XVI:** Résultat de l'examen ophtalmologique selon le type de mouvement anormal

Résultat de l'examen ophtalmologique	Mouvements anormaux						Total
	Tics	Choréoathétose	Dystonie	Chorée	Myoclonie	Athétose	
Dysversion papillaire et atrophie optique totale				1			1
Pâleur papillaire			3				3
Normal	1	1	1	1	1	1	6
<b>Total</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>4</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>10</b>

La chorée était associée à une atteinte ophtalmologique grave.

**Tableau XVII :** Résultats de l'examen ophtalmologique selon les étiologies probables

Résultats de l'examen ophtalmologique	Etiologies				Total
	Post infectieuse	Anoxie néonatale	Idiopathique	Ictère nucléaire	
Dysversion papillaire et atrophie optique totale	1				1
Pâleur papillaire	3				3
Normal	3	1	1	1	6
<b>Total</b>	<b>7</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>10</b>

Plus de deux fois sur trois L'étiologie post infectieuse était responsable de presque toutes les anomalies de l'examen ophtalmologique.

**Tableau XVIII:** résultats de l'examen ORL selon le type de mouvement anormal

Mouvements anormaux	Résultats de l'examen ORL			Total
	Rhinopharyngite	Otorrhée	Normal	
Tremblement		1		1
Chorée	1	1		2
Athétose	2			2
Dystonie	4		2	6
Choréoathétose			1	1
Tics			1	1
Total	7	2	4	13

Plus d'une fois sur deux la rhinopharyngite a été retrouvée à l'examen ORL

**Tableau XIX:** Résultat de l'examen ORL selon les étiologies probables

étiologies	Résultats de l'examen ORL			total
	Rhinopharyngite	Otorrhée	Normal	
Idiopathique	1		1	2
Ictère	1			1
Tumoral		1		1
Post infectieuse	5		2	7
Génétique		1		1
Anoxie néonatale			1	1
<b>Total</b>	<b>7</b>	<b>2</b>	<b>4</b>	<b>13</b>

L'étiologie post infectieuse était associée le plus souvent à la rhinopharyngite.

**Tableau XX:** Résultats de l'étude macroscopique du LCR selon le type de mouvement anormal

Mouvements anormaux	Résultats du LCR			Total
	Normal	Purulent	Traumatique	
Tremblement			1	1
Dystonie	6	2		8
Chorée	1	2	1	4
Athétose	2			2
Myoclonie	2			2
Dyskinésie		1		1
Total	11	5	2	18

Dans plus de la moitié des cas le résultat de l'examen du LCR était normal. Les dystonies et les chorées étaient associées à l'aspect purulent du LCR.

**Tableau XXI:** Résultats de l'étude macroscopique du LCR selon les étiologies probables

Etiologies	Résultats du LCR			Total
	Normal	Purulent	Traumatique	
Génétique			1	1
Ictère nucléaire	1		1	2
Tumorale	1			1
Encéphalopathie	1			1
Post infectieuse	8	5		13
<b>Total</b>	<b>11</b>	<b>5</b>	<b>2</b>	<b>18</b>

La forme purulente du LCR était exclusivement associée à l'étiologie post infectieuse.



**Tableau XXII:** Répartition des mouvements anormaux selon le résultat de l'EEG

Type de mouvement	Résulta de l'EEG					Total
	Crises partielles secondairement généralisées	Crises généralisées	Souffrance focale	Souffrance cérébrale diffuse	normal	
Dystonie		1	1	5	1	8
Chorée	1		1	2		4
Athétose		1				1
Tic			1			1
Dyskinésie	1		1			2
Choréoathétose	1				1	2
Tremblement					1	1
<b>Total</b>	<b>3</b>	<b>2</b>	<b>4</b>	<b>7</b>	<b>3</b>	<b>19</b>

L'anomalie de l'EEG a concerné presque tous les types des mouvements anormaux.

**Tableau XXIII:** Résultats de l'EEG selon les étiologies probables

Etiologie	Résultat de l'EEG					Total
	Crises partielles secondairement généralisées	Crises généralisées	Souffrance focale	Souffrance cérébrale diffuse	normal	
Idiopathique		1	1	1		3
Anoxie néonatale	1		1			2
Ictère nucléaire	1				1	2
Tumorale			1			1
Post infectieuse	1	1	1	5	1	9
Post traumatique				1		1
Génétique					1	1
<b>Total</b>	<b>3</b>	<b>2</b>	<b>4</b>	<b>7</b>	<b>3</b>	<b>19</b>

Une souffrance cérébrale diffuse a été retrouvée le plus souvent à l'EEG dans l'étiologie post infectieuse.

## V- LES ETIOLOGIES PROBABLES ET LEUR DISTRIBUTION SELON LES CARACTERISTIQUES SOCIODEMOGRAPHIQUES

**Tableau XXIV:** Répartition selon les étiologies probables

<b>Etiologie</b>	<b>Effectif total (N=30)</b>	<b>Pourcentage</b>
Idiopathique	3	10
Génétique	1	3,3
Anoxie néonatale	3	10
Ictère nucléaire	2	6,7
Tumorale	2	6,7
Encéphalopathie	1	3,3
Post infectieuse	17	56,7
Post traumatique	1	3,3
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100</b>

L'étiologie post infectieuse représentait 56,7% des étiologies.  
La suspicion génétique ne représentait que 3,3% de l'effectif total.

**Tableau XXV:** Répartition des étiologies selon l'âge au moment de la consultation

Etiologie	Age			Total
	Moins de 1 an	1 à 5 ans	5 à 10 ans	
Idiopathique			3	3
Génétique		1		1
Anoxie néonatale	1	2		3
Ictère nucléaire		2		2
Tumorale		1	1	2
Encéphalopathie			1	1
Post infectieuse	7	9	1	17
Post traumatique		1		1
<b>Total</b>	<b>8</b>	<b>16</b>	<b>6</b>	<b>30</b>

Dans la tranche d'âge de 1 à 5 ans l'étiologie infectieuse est le plus souvent retrouvée.

## VI- DISTRIBUTION DES MOUVEMENTS ANORMAUX SELON LES CARACTERISTIQUES SOCIO-DEMOGRAPHIQUE ET ETIOLOGIQUE

**Tableau XXVI:** Répartition des mouvements anormaux selon l'âge au moment de consultation

Type de Mouvements	Age			Total
	Moins de 1 an	1 à 5 ans	5 à 10 ans	
Tremblement		1		1
Dystonie	4	7	1	12
Chorée	1	4	1	6
Tics			1	1
Athétose		1	2	3
Myoclonie	1	1	1	3
Dyskinésie	2			2
Choréathétose		2		2
Total	8	16	6	30

La dystonie et la chorée ont touché particulièrement la tranche d'âge de 1 à 5 ans. Les dyskinésies étaient exclusivement enregistrées dans la tranche d'âge de moins de 1 an

**Tableau XXVII:** Répartition des mouvements anormaux selon le sexe

Type de Mouvements	Sexe		Total
	Féminin	Masculin	
Tremblement	1		1
Dystonie	4	8	12
Chorée	3	3	6
Athétose		3	3
Tics	1		1
Myoclonie	2	1	3
Dyskinésie		2	2
Choréathétose		2	2
Total	11	19	30

L'athétose, la choréo-athétose et les dyskinésies étaient exclusivement retrouvées chez le sexe masculin et la chorée était commune aux deux sexes alors que les tremblements et les tics étaient retrouvés dans le sexe féminin.

Les dystonies étaient le plus souvent retrouvées dans le sexe masculin avec 66,7% et la chorée était également retrouvée dans les deux sexes.

**Tableau XXVIII:** Répartition des mouvements anormaux selon les étiologies

Type de Mouvement	Etiologies							Total	
	Idiopat	Génét	Anoxie néonat	Ictère nucl	Tumorale	Enceph	Post infect		Post traumat
Tremblement		1							1
Dystonie					1		10	1	12
Chorée			1		1		4		6
Athétose	1			1		1			3
Tics	1								1
Myoclonie	1						2		3
Dyskinésie			1				1		2
Choeathétose			1	1					2
<b>Total</b>	<b>3</b>	<b>1</b>	<b>3</b>	<b>2</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>17</b>	<b>1</b>	<b>30</b>

L'étiologie post infectieuse était pourvoyeuse des mouvements anormaux dystoniques et choréïques dans la majorité des cas.

L'ictère nucléaire était responsable des mouvements anormaux athétosiques et choréathétosiques.

La forme génétique a été rare dans notre échantillon.

## VII- DISTRIBUTION DES MOTIFS DE CONSULTATION SELON LE NIVEAU D'ETUDE DES PARENTS

**Tableau XXIX:** Répartition des motifs de consultation selon le niveau d'étude des parents

Motifs de consultation	Niveau d'étude des parents					Total
	Primaire	Secondaire	Supérieur	Non Alphabétisé	Alphabétisé	
Convulsion	3	1		1		5
Hypotonie axiale	1					1
Asthénie				1		1
Hémiplégie	1					1
Déshydratation				1		1
Hyperthermie hypotonie axiale				1		1
Troubles neurologiques				1		1
Mouvements anormaux	1	1	3	2	1	8
Raideur de la nuque	1			1		2
Altération de la conscience hyperthermie	1					1
Retard staturo-pondéral				1		1
Paralysie d'1 membre inférieur	1					1
Fièvre	1	1		1		3
Détresse respiratoire hyperthermie		1				1
traumatisme crânien				1		1
<b>Total</b>	<b>10</b>	<b>4</b>	<b>3</b>	<b>11</b>	<b>1</b>	<b>29</b>

Les motifs de consultation pour mouvements anormaux ont dominé notre échantillon soit 26,7% de l'effectif total.

Parmi les motifs de consultation pour mouvement anormaux les parents de niveau scolaire supérieur représentaient la majorité, soit 37,5% de cet effectif.



**VIII- TRAITEMENTS**Tableau XXX: Répartition des sujets selon les différents traitements reçus

<b>Nature du traitement</b>	<b>Réponse</b>	<b>Fréquence (N=30)</b>	<b>Pourcentage</b>
Neuroleptique	oui	9	30
	non	21	70
Benzodiazépine	oui	19	63,3
	non	11	36,7
Anticomitial	oui	28	93,3
	non	2	6,7
Antibiotique	oui	27	90
	non	3	10
Corticoïde	oui	11	36,7
	non	19	63,3
Antipaludéen	oui	8	26,7
	non	22	73,3
Vitamine	oui	1	3,3
	non	29	96,7
Antipyrétique	oui	9	30
	non	21	70
Antispasmodique	oui	1	3,3
	non	29	96,3
Oxygénateur cérébral	oui	2	6,7
	non	28	93,3
Transfusion	oui	1	3,3
	non	29	96,7
Rééducation	oui	3	10
	non	27	90
Psychothérapie	oui	1	3,3
	non	29	96,7
Traditionnel	oui	13	43,3
	non	17	56,7

De façon quasi-constante les sujets ont reçu des anticomitiaux et des antibiotiques, soit respectivement 93,3% et 90%.

43,3% ont reçu un traitement traditionnel et 10% une rééducation

**VI**  
**COMMENTAIRES**  
**ET**  
**DISCUSSION**

C'est une étude à la fois prospective et descriptive originale effectuée dans le service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré à Bamako au Mali qui constitue le seul centre de référence pédiatrique du pays.

Le but de cette étude était d'étudier les aspects épidémiocliniques et étiologiques des mouvements anormaux des enfants âgés de moins de 1 an à 16 ans au plus. Sur les 33256 consultations effectuées pendant notre période d'étude, 30 cas de mouvements anormaux ont été recensés.

### **1- Les difficultés opératoires**

Notre étude a souffert de quelques insuffisances entre autres:

- l'incapacité technique de nos laboratoires à effectuer certains examens pour la confirmation des certaines étiologies
- le coût élevé des certains examens complémentaires tels que le scanner
- l'absence ou la faible collaboration de certains parents fatigués par la maladie chronique de leur enfant qu'ils pensent inguérissable et entraînant un refus d'hospitalisation de l'enfant ou un départ précipité de l'hôpital au profit des guérisseurs traditionnels.
- manque de suivi régulier des malades
- difficulté diagnostique de certains mouvements anormaux à l'âge pédiatrique

## **2- Paramètres sociodémographiques**

### **2-1- Age**

Les sujets de notre étude étaient âgés de 3 mois à 10 ans.

La tranche d'âge de 1 à 5 ans était la plus affectée par les mouvements anormaux avec 53,3% alors qu'ils étaient inconstants entre 0 et 1 an où la fréquence était de 26,7%.

Pour les 5 à 10 ans elle était de 20%.

Nous n'avons enregistré aucun mouvement anormal dans la tranche d'âge de 10 à 16 ans.

A titre comparatif nous n'avons eu qu'une seule étude faite dans un centre de référence pédiatrique [3] mais cette étude ne comportait pas les paramètres sociodémographiques et n'a traité que l'aspect clinique des mouvements anormaux de l'enfant.

Concernant la tranche d'âge de 10 à 16 ans, ce n'est certainement pas une question de rareté des mouvements anormaux à cet âge [1] mais plutôt à cet âge les enfants peuvent bénéficier d'une consultation dans les centres pour adulte.

Vu également le nombre des parents analphabètes qui représentaient la majorité de notre échantillon soit 37,7%, le lieu de résidence de 50% des sujets qui venaient de l'intérieur du pays et la part importante accordée aux traitements traditionnels dans notre échantillon, nous n'excluons pas une non connaissance des parents de ces mouvements, les difficultés d'acheminement des enfants vers Bamako et une option pour un traitement traditionnel.

Ailleurs il existe à Bamako le centre médico-psycho-éducatif de l'AMALDEM (association malienne de lutte contre les déficiences mentales de l'enfant) qui pourrait être la première destination des enfants souffrant des mouvements anormaux et contribuer ainsi en la rareté de ces cas en milieu hospitalier.

### **2-2-Sexe**

Le sexe masculin était le plus représenté dans notre échantillon soit 63,3% avec un sex-ratio de 1,72. Avec la taille de notre échantillon relativement petite (30 cas) et le manque d'études comparatifs, ainsi que les données de la littérature, nous ne pouvons pas conclure que les garçons sont plus touchés que les filles par les mouvements anormaux ; mais néanmoins il est à signaler qu'avec les croyances socioculturelles qui tiennent une place importante dans les sociétés africaines, les garçons restent précieux par rapport aux filles.

### **3- Les variables caractéristiques**

#### **3-1- Motifs de consultation**

Les parents de 26,7% des sujets avaient consulté pour mouvements anormaux et correspond au motif de consultation le plus représenté.

En outre la majorité des parents de cet effectif soit 37,5% avaient un niveau d'étude supérieur et parmi eux un médecin.

La majorité des parents consultant pour autres motifs soit 73,3% étaient des analphabètes.

Ainsi nous pouvons dire qu'il existe une corrélation entre le niveau d'étude des parents et l'approche médicale des mouvement anormaux.

Ceci peut nous amener également à penser que les mouvements anormaux restent mal connus au milieu des autres motifs de consultation chez la majorité des parents d'enfants dominés par les analphabètes.

#### **3-2- La prévalence des mouvements anormaux**

De juillet 2004 à avril 2005 le service de la pédiatrie a recensé 33256 consultations.

Nous avons retrouvé 30 cas des mouvements anormaux soit environ 1 cas pour 1000 consultations.

Vu les difficultés opératoires, l'existence du centre médico-psycho-éducatif et la période relativement courte de notre enquête nous pouvant penser que la prévalence des mouvements anormaux de l'enfant est plus importante que nous l'avons retrouvée.

#### **3-3- Type de mouvement**

Les dystonies dominaient de loin les cas de notre échantillon soit 40% de l'effectif total et reconnaissent les infections comme circonstance d'apparition dans la majorité des cas, soit 33,3% de l'effectif total tandis que les dystonies ne représentaient que 24% dans l'échantillon de F.Alvarez. [3] La symptomatologie dystonique a été constatée chez nos sujets dans la majorité des cas au cours ou au décours d'un épisode infectieux associée à des signes neurologiques en faveur d'un syndrome extrapyramidal (dans la plus part des cas), des troubles fluctuants de la conscience et des dystonies fixant les membres dans des positions anormales. La relation temporelle entre la maladie infectieuse et le début des signes neurologiques

nous amène à penser que ces symptômes étaient secondaires à une nécrose aigue des noyaux gris centraux au cours d'une encéphalite post infectieuse comme il a été démontré dans la littérature. [21]

Dans le contexte africain où les enfants rencontrent des infections croisées entre leurs foyers et les milieux hospitaliers, et où les règles d'hygiène ne sont pas très strictes dans la plupart des familles, il nous semble ici que les dystonies post infectieuses majoritaires dans notre échantillon trouvent leurs justificatifs.

Les chorées représentaient 20% de notre échantillon et l'étiologie infectieuse était incriminée dans près de 66,7% des cas ; F.Alvarez avait trouvé 5% dans sa série.

Avec une anamnèse familiale négative chez tous les cas de chorée, celle-ci serait en faveur de la chorée de Sydenham due probablement à une infection streptococcique ce qui est banal et fréquent dans le contexte africain et rare dans les pays développés où les infections streptococciques sont systématiquement traitées par la pénicilline. [1]

Les myoclonies 10% ; Fernandez avait retrouvé dans sa série 19%

Le tremblement était de 3,3% ; Fernandez avait retrouvé 24 % dans son échantillon.

Le cas de tremblement correspondait des tremblements d'attitude et d'action et une histoire familiale était retrouvée chez la maman.

Les tics ont été évalués à 3,3 % soit les moins représentés dans notre échantillon alors que les tics prédominaient dans la série de Fernandez Alvarez avec une fréquence de 39%; ce qui montre une très grande différence des réalités européennes où la pathologie occupe la première place en terme de fréquence [3]. Pour expliquer cette grande différence entre les deux échantillons nous nous sommes posés deux hypothèses :

- les tics ne seraient-ils pas banalisés par les parents aux cotés des grandes pathologies infectieuses tellement fréquentes en Afrique? ou
- la pathologie des tics serait-elle moins fréquente en Afrique?

Nous n'avons pas enregistré beaucoup de cas de mouvements anormaux familiaux à part 3,3% de l'effectif total ce qui est probablement due à la petite taille de l'échantillon si nous ne considérons pas les vécus socioculturels liés autour de la question de handicap qu'entraînent certaines pathologies familiales pourvoyeuses des mouvements anormaux.

Les quelques cas d'athétose, 10% de l'échantillon et de choréo-athétose 6,7%, étaient secondaires à des étiologies qui sont reconnues dans la littérature entre autres l'ictère nucléaire et l'anoxie néonatale en particulier [1], mais leur fréquence non négligeable dans un échantillon de petite taille comme le notre laisse à penser qu'ils seraient probablement aussi importants dans des échantillons de taille plus importante et nécessitent une prévention particulière, ce qui reste encore difficile en Afrique.

En outre la plupart des sujets avaient des mouvements anormaux généralisés, permanents. A noter également qu'il existait des antécédents autres que infectieux chez beaucoup des sujets notamment des accouchements effectués à la maison 23,3% source d'infection néonatale, des pratiques traditionnelles juste après l'accouchement chez 36,7% et les carnets de vaccination n'étaient pas à jour dans 36,7% des cas. Tous ces éléments pouvant contribuer ou faciliter le mécanisme de survenu des affections responsables des mouvements anormaux.

L'examen neurologique était pathologique dans 93,3% des cas et était dominé par:

- des troubles fluctuants de la conscience particulièrement retrouvés chez les sujets ayant une dystonie post infectieuse témoignant en même temps la profondeur de l'atteinte encéphalique associée à une altération de l'état général des sujets examinés.
- des troubles du tonus et des réflexes habituellement associés à certains mouvements anormaux. [1]

Nous n'avons pas retrouvé dans notre échantillon des mouvements balliques et akynéto-hypertoniques habituellement rares chez l'enfant. [1]

### **3-4 Examens complémentaires**

Les résultats du scanner cérébral concernant 40% de notre échantillon étaient anormaux et complexes. Nous avons retrouvé une atrophie cérébrale dans les cas de chorées ayant fait le scanner en concordance avec les données de la littérature. [1]. Les dystonies ont été l'objet de presque toutes les anomalies scanographiques. [15]. Ceux-ci témoignent à la fois la fréquence et la sévérité de cette pathologie particulièrement secondaire à des étiologies infectieuses dans notre échantillon.

L'EEG était pathologique dans 50% des cas de notre échantillon. La souffrance cérébrale diffuse était la plus souvent associée à l'étiologie infectieuse. La fréquence de l'anomalie de l'EEG constaté dans son échantillon de 40 cas de chorée de

Sydenham avait permis à M. de Morsier de faire la corrélation entre la sévérité de la maladie et une atteinte encéphalique associée à celle des ganglions de la base. [9] Celles-ci seraient probablement aussi le cas dans notre étude dont la chorée et la chreathétose représentent 26,7%.

L'anomalie de l'examen ORL était dominée par les rhinopharyngites ce qui constitue une porte d'entrée potentielle pour des germes qui pourront être ultérieurement responsable des maladies pouvant aboutir à des mouvements anormaux.

L'aspect purulent du liquide céphalorachidien était associé aux dystonie et la chorée ce qui nous aide à conforter notre affirmation de corrélation entre infections et ces deux types de mouvements involontaires.

### **3-5- Le traitement**

Au vu des résultats de l'électroencéphalogramme pathologiques dans 50% de notre échantillon soit 83,3% des sujets ayant effectué l'examen; et au bénéfice du doute de ne pas pouvoir séparer cliniquement ces mouvements anormaux à des crises épileptiques, un traitement anticomitial a été presque systématique (soit 93,3% de l'effectif total) et l'évaluation de son efficacité ne faisait pas partie des objectifs de notre étude.

L'antibiothérapie a été retrouvée chez 90% des sujets. Cette systématisation d'antibiothérapie pouvait favoriser les résistances bactériennes aux antibiotiques usuels et entretenir des complications face aux infections banales dont les mouvements anormaux pourront se compliquer à long terme.

Seuls 10% des sujets ont bénéficié de rééducation fonctionnelle.

La rééducation constitue le traitement de choix de certains mouvements anormaux surtout les dystonies majoritaires dans notre étude. [15]

Une place importante a été réservée au traitement traditionnel dont la nature et les normes de sécurité ne sont pas connues. Les parents d'un cas de notre étude ont reconnu un traitement traditionnel comme facteur déclanchant des mouvements anormaux.

Vu la place importante qu'occupe le traitement traditionnel 43,3%, celle-ci peut nous amener à nous poser la question suivante, le traitement traditionnel ne serait-il pas aussi responsable de survenue ou de l'entretien des certains mouvements anormaux ?



# VII

# CONCLUSION

### **3- CONCLUSION**

Une étude prospective portant 30 cas sur un total de consultation de 33256 patients soit 0,90% de l'effectif total, nous a permis d'avancer les constatations suivantes :

Sur le plan épidémiologique, la fréquence des mouvements anormaux était d'environ 1 cas pour 100 consultations. Les sujets de notre étude avaient un âge compris entre 3 mois à 10 ans. Les mouvements anormaux ont été observés particulièrement dans la tranche d'âge compris entre 1 et 5 ans. Le sexe masculin représentait 63,3% de notre échantillon. La plupart des parents ne connaissaient pas ces mouvements anormaux.

Sur le plan clinique, les mouvements dystoniques et choréiques majoritaires dans notre échantillon reconnaissent comme étiologies les infections. Les tics, mouvements particulièrement fréquents ailleurs étaient rares dans notre échantillon. A l'examen complémentaire, les anomalies du scanner et de l'EEG ont été le plus souvent observées.

Sur les traitements des enfants, nous avons relevé que le traitement traditionnel avait une place importante dans le traitement des sujets de notre étude aux dépens des traitements médicaux. La rééducation qui est un traitement de choix face à certains mouvements anormaux n'avait pas sa place de mérite dans le traitement des sujets de notre étude.

D'où la nécessité de sensibiliser les différents protagonistes (parents, enseignants, infirmiers, internes des hôpitaux, médecins, pédiatres, neurologues) afin de faciliter l'acheminement, la prise en charge et la réinsertion des enfants dans leurs milieux surtout scolaire.

Les mouvements anormaux de l'enfant constituent un domaine complexe et aux multiples facettes, dont certaines particularités sont difficiles de diagnostic particulièrement chez nous en Afrique. Le changement des mentalités dans nos sociétés, l'évaluation clinique des patients, les progrès de l'imagerie notamment fonctionnelle et la confrontation des expériences des neurologues d'adultes et de neuropédiatre permettront certainement de mieux appréhender les mouvements anormaux aux différents âges de la vie.

# VIII

# RECOMMANDATIONS

#### 4- RECOMMANDATIONS

Malgré que le diagnostic des mouvements anormaux reste clinique, le problème de la confirmation de leurs étiologies reste entier à Bamako.

Nous proposons les recommandations suivantes:

- **Aux autorités sanitaires**

- Renforcement des capacités des services de pédiatrie et de neurologie pour la lutte contre les affections neuropédiatriques et infectieuses.
- Promouvoir la formation de neuropédiatres.

- **Au service de la pédiatrie**

- Formation et sensibilisation de l'ensemble du personnel à cette pathologie
- Informer et rassurer les parents des enfants souffrant des mouvements anormaux
- Elaborer une stratégie de prise en charge des enfants souffrant des mouvements anormaux en collaboration avec le service de la neurologie
- Reconsidérer la place de la rééducation dans le traitement des enfants souffrant des mouvements anormaux

- **Au service de la neurologie**

- Assurer une collaboration permanente avec le service de la pédiatrie
- Introduire dans l'enseignement des étudiants de la FMPOS un cours complet sur les mouvements anormaux

- **Au service de la gynéco obstétrique**

- Améliorer la qualité de suivi des grossesses et les conditions d'accouchement des femmes.

- **A la population**

- Acheminer les enfants le plus tôt possible vers les structures spécialisées
- De collaborer pleinement avec le personnel médical
- D'accorder la priorité aux traitements médicaux

# IX

## REFERENCE

## BIBLIOGRAPHIQUE

- 1-MAYER M.** Mouvements anormaux de l'enfant, formes cliniques, diagnostic, traitement .médecine infantile .Fevrier-mars 1992. 97-110
- 2-DURUF F., VERCUEIL L .**Club des mouvements anormaux. Tics et Spect 2003 ; vol IV ; No 4 ; 136
- 3-ROBERTIE A., ECHENNE B.** Particularité pédiatrique des Mouvements anormaux. La lettre de neurologie. Septembre 2003 ; no7 ; vol III ; 47-9.
- 4-YELNIK.J.** Dysfonctionnement des noyaux gris centraux .revue neuro (paris) 2002 ; 158 : HS, 7s33-7 s41
- 5-ELAINE N.MARIEB. ;** Anatomie et physiologie humaine. De Boeck.4<sup>e</sup> edition.1999 ; 405-50
- 6- COUPE DE CERVEAU AVEC NOYAUX GRIS.** [En ligne] disponible sur [http// :www.anatomiehumaine.com](http://www.anatomiehumaine.com) consulté le 28/12/04
- 7- JEROME YELNIK.** Noyaux gris centraux et organisation de la motricité .Spécial dystonie 2000. bulletin n0 22 bis .février 2000
- 8-ANNE MARIE THIERRY et MARIE-JO BESSON.** Système Dopaminergiques et ganglions de la base :40 ans.mouvements.vol1.no1.juin 2004
- 9- DENIAU.M.J.** Le système des ganglions de la base : une revue critique des principes d'organisation fonctionnelle. Club des mouvements anormaux.2003.volume 4.numero 1
- 10-CASTELNAU PIERRE. ; BARTHEZ MARIE-ANNE.** Mouvements anormaux de l'enfants : épilepsie ou non ? F M C TOURS journées de septembre 2002 ; 1-7.
- 11-PERKIN.**Mouvements anormaux. Neurologie manuel et atlas. 1ere édition .2002 ; 152-8
- 12-NICOLAS DANSZIGE, SONIA ALAMOWITCH.** Neurologie. Edition Med-Line.2001-2002 ; chap. 7-8 ; 49-58
- 13-RICAHRD K. OLNEY. ; MICHAEL J.AMINOFF.** Trouble du mouvement et instabilité.Harrisson principe de médecine interne.15<sup>e</sup> édition. 2002. Chap.22 ;118-28
- 14-ROUBERTIE A. ; RIVIER F. ; TUFFERY S. ; HUMBERCHARD V. ; CLAUSTRE M. ; CHEMINAL R. ; ECHENNE B.** Mouvements anormaux de l'enfants classification et aspect génétique. Archives de la pédiatrie. Octobre 2003 ; 994-1002.
- 15-MARIE VIDAILHET. ; CHARLES PIERRE JEDYNAK.** La dystonie. La revue des praticiens.1997.1088-1092.
- 16-GONCE M.; JEDYNAK C.J. ; VERCUEIL L.** images vidéo des mouvements anormaux .club des mouvements anormaux.2001-2002

**17- DEHEN H. ; DORDAIN G.** Neuropharmacologie clinique.

Doin éditeur.1989.chap10 ; 328-360

**18 – JEROME YELNIK.** Noyaux gris centraux et organisation de la motricité. Bulletin no 22 bis : spécial dystonie 2000.fevrie 2000

**19 – ROUBERTIE A. ; LEYDET.J. ; RIVIER.F. ; HUMBERTCLAUDE.V. ; CHEMINAL.R. ; ECHENNE.B.** Mouvements anormaux de l'enfant : nouveautés thérapeutiques. Archives de pédiatrie 11 (2004).951-954

**20-DURUF F., VERCUEIL L .**Club des mouvements anormaux. Mouvements anormaux psychogènes chez l'enfant 2003 ; vol IV ; No 4 ; 137

**21 M. ;MAILLARD L. ;RENAULT F. ;LEVEAU J. ;MALAFOSSE M.** nécrose aigue des noyaux gris d'évolution favorable lors d'une encéphalite a mycoplasme.archives pédiatrie.1996 ; 3.1107-1110

**22– NOAEDA G. ; HARPEY JP. ;BRANDEL JP, ;ROY C. ; CAILLE B. ;PRUDENT LELLOUCHE J-P .**Mouvements anormaux paroxystique nocturne. Médecine et enfant. 2002 ; Vol 22 ; No 3 ; 155-7.

**23 – ANNE-MARIE THIERRY. ; MARIE-JO BESSON.** Système dopaminergiques et ganglions de la base : 40 ans après .club des ganglions de la base .volume 1.numero1.juin 2004 ;3-19

**24 – GHORAYEB I, ;PO FERNAGUT, ; TISON.F.** Modèles phénotypiques de la dégénérescence striatonigrique. Club des mouvements anormaux. Volume 5 no 2 ; 38-55

**25-DORDAIN G.** Syndrome de Gille de la Tourette .La revue des praticiens.1997 ;47 ; 094-7

**26-GONCE M.; JEDYNAK C.J.** images vidéo des mouvements anormaux .club des mouvements anormaux.1997-98

**27-GONCE M.; JEDYNAK C.J.** images vidéo des mouvements anormaux .club des mouvements anormaux.1997-98

**28-DEONNA T .**Dyskinésie « bénignes » et autres mouvements anormaux « bénins » ou transitoires de l'enfant .Revue internationale de pédiatrie .Octobre 1994 ; No 250 ; 24-9.

**29 - YVES BLANC. ; ANDREA MERLO. ; THEODOR LANDIS. ; PIERRE R. BURKHARD.** Analyse cinésilogique de la marche et des mouvements anormaux. Revue médicale de suisse romande.2003.123 ; 327-333

X

ANNEXES



## FICHE D'ENQUÊTE

### **A- VARIABLES D'IDENTIFICATIONS**

1- No dossier.....

2- Date de consultation: /---/-----/-----/

3- NOM ----- Prénom-----

4- ADRESSE:-----

5- AGE (mois) /---/---/---/

6- SEXE: /---/ 1= F ; 2=M

7- Niveau d'étude des parents: /-----/

a=primaire, b= secondaire, c= supérieur, d=non alphabétisé, e=alphabétisé

8- Niveau d'études de l'enfant: /---/

a=primaire b= secondaire c=non alphabétisé d=alphabétisé e=pas âge scolaire

9- ETHNIE: /---/

a=Bambara b=Peuhl c=Soninké d=Malinké e= Sonhrai f= Dogon

g= Senoufo h= Sarakolé i=Bobo j=Bozo; k=Manianka, l=autres

10- lieu de résidence: /---/

a=Bamako périphérie b=intérieur c=extérieur

### **B- VARIABLES CARACTERISTIQUES**

11- Motif de consultation -----

12- Circonstance d'apparition:

Fatigue: /---/ (1=oui; 2=non)

Émotion: /---/ (1=oui; 2=non)

Lumière: /---/ (1=oui; 2=non)

Insomnie: /---/ (1=oui; 2=non)

Infection: /---/ (1=oui; 2=non)

A préciser-----

13- Age de début (en mois) /---/---/---/---/

14- Facteurs aggravant ou déclenchant:

Emotion /---/ (1=oui; 2=non)

Fatigue /---/ (1=oui; 2=non)

Insomnie /---/ (1=oui; 2=non)

Médicament /---/ (1=oui ;2=non)

Autres à préciser-----

15- Facteurs améliorant:

Sommeil /---/ (1=oui; 2=non)

Repos /---/ (1=oui; 2=non)

Médicament /---/ (1=oui; 2=non)

16- Antécédents personnels: /----- / (1=oui, 2=non)

Accouchement effectué dans un milieu médicalisé /---/ (1=oui; 2=non)

Pratiques traditionnelles après l'accouchement /---/(1=oui; 2= non)

Ranimé à la naissance /---/ (1=oui; 2=non)

Infection néonatale /---/ (1=oui; 2=oui)

Vaccination incomplète /---/ (1=oui; 2=non)

Traumatisme crânien /---/ (1=oui; 2=non)

Ictère nucléaire /---/ (1=oui; 2=non)

Autres à préciser-----

17- Antécédents familiaux: /---/ (1=oui; 2=non)

Parents atteints /---/(1=oui; 2=non)

Membre de famille atteint /---/ (1=oui; 2=non)

18- Antécédents médicamenteux: /--- / (1=oui; 2=non)

Neuroleptique /---/ (1=oui; 2=non)

Anticomitial /---/ (1=oui, 2=non)

Antiémétique /---/ (1=oui; 2=non)

Autres à préciser -----

19- mouvements anormaux constatés : /--- /

a= tremblement b= dystonie c= Chorée d= athétose,

e= ballisme, f= tic g= myoclonie

h= dyskinésie i=choréo-athétose j= Autre à préciser-----

20- Topographie = /---/

1 membre sup./---/ (1=oui, 2= non)

1 membre inf /---/ (1=oui; 2=non)

1 hémicorps /---/ (1=oui; 2=non)

4 membres /---/ (1=oui; 2=non)

Tête et la face /---/ (1=oui; 2=non)

Tête et membre supérieurs /---/ (1=oui; 2=non)

Face /---/ (1=oui; 2=non)

Tronc /---/ (1=oui; 2=non)

Généralisés /---/ (1=oui; 2=non)

Autres à préciser-----

21- Durée à préciser -----

22- Fréquence constatée:

A préciser-----

### **C- EXAMEN NEUROLOGIQUE:**

#### 23- Axe céphalique:

Troubles de la conscience /---/ (1=oui; 2=non)

Trouble des fonctions supérieures /---/ (1=oui; 2=non)

Atteinte des paires crâniennes /---/ (1=oui; 2=non)

si oui préciser-----

Troubles de la vision /---/ (1=oui; 2=non)

Troubles de l'audition /---/ (1=oui; 2=non)

Si oui préciser-----

#### 24- Axe cervical:

Raideur /---/ (1=oui; 2=non)

Douleur à la mobilisation /---/ (1=oui; 2=non)

#### 25- Membres supérieurs:

Force musculaire diminuée /---/ (1=oui; 2=non)

Sensibilité objective:

Troubles de la sensibilité tactile /---/(1=oui; 2=non)

Troubles de la sensibilité thermique et douloureuse /---/(1=oui; 2=non)

Troubles de la sensibilité profonde/---/(1=oui; 2=non)

ROT /---/ (1=diminués ou abolis; 2=vifs; 3=normaux)

Troubles de la coordination /---/ (1=oui; 2=non)

#### 26- Tronc:

Troubles de la sensibilité tactile /---/(1=oui; 2=non)

Troubles de la sensibilité thermique et douloureuse /---/ (1=oui; 2=non)

RCA /---/ (1=diminués ou abolis; 2=normaux)

Douleur à la pression des apophyses dorsolombaires /---/(1=oui; 2=non)

#### 27- Membres inférieurs:

Force musculaire diminuée /---/ (1=oui; 2=non)

Tonus /---/ (1=hypotonie ; 2=hypertonie; 3=normal)

Sensibilité objective:

Troubles de la sensibilité tactile /---/ (1=oui; 2=non)

Troubles de la sensibilité thermique et douloureuse /---/ (1=oui; 2=non)

Troubles de la sensibilité profonde /---/ (1=oui; 2=non)

ROT /---/ (1=diminués ou abolis; 2=vifs; 3=normaux)

RCP /---/ (1=extension; 2=en flexion)

Station debout /---/ (1=possible; 2=impossible)

La marche /---/ (1=possible; 2=impossible)

Troubles de la coordination /---/(1=oui; 2non)

Membres supérieurs /---/ (1=oui; 2=non)

Membres inférieurs /---/ (1=oui; 2=non)

### **D- EXAMENS PARACLINIQUES:**

28- Examen ORL: /---/ (1=normal; 2=pathologique)

si pathologique à préciser-----

29- Examen ophtalmologique: /---/ (1=normal ; 2=pathologique).

Si pathologique à préciser-----

30- Scanner cérébral: /---/ (1= normal, 2= pathologique)

Si pathologique préciser-----

31- EEG: /---/ (1=normal, 2=pathologique)

Si pathologique préciser-----

32- ASLO /---/ (1=normal; 2=élevé)

33- NFS-VS /---/ (1=normal; 2=en faveur d'une infection; 3=synd. infl)

34- LCR /---/ (1=normal; 2 pathologique; 3=purulent; 4=hémorragique, 5=traumatique)

### **E- ETIOLOGIES PROBABLES: /---/**

a=idiopathique      b= génétique    c= anoxie néonatale    d=ictère nucléaire    e=tumorale

f= iatrogène    g=encéphalopathie    h=post infectieuse

i= métabolique    j=post traumatique    k=autres à préciser -----

### **F- TRAITEMENT RECU:**

Neuroleptique /---/ (1=oui; 2=non)

Benzodiazépinique /---/ (1=oui; 2=non)

Anticomitiale /---/ (1=oui; 2=non)

Antidépresseur /---/ (1=oui; 2=non)

Psychothérapie /---/ (1=oui; 2=non)

Antibiotique /---/ (1=oui; 2=non)

Corticoïde /---/ (1=oui; 2=non)

Traditionnels /---/ (1=oui; 2=non)

Si autres à préciser-----

## Fiche signalitique

**Nom:** Gouled

**Prénom:** Houssein Gouled

**E-mail :**gouledhoussein @yahoo.fr

**Titre de la thèse:** aspects épidémio-cliniques et étiologiques des mouvements anormaux de l'enfant dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré de Bamako au Mali

**Année :** 2004-2005

**Ville de soutenance :** Bamako

**Pays d'origine :** Djibouti

**Lieu de dépôt :** bibliothèque de la FMPOS

**Secteur d'intérêt :** neuropédiatrie

### Résumé

Nous avons rapporté les résultats d'une étude de 30 cas des mouvements anormaux de l'enfant dans le service de pédiatrie du CHU de Gabriel Touré de Bamako sur une période de 11 mois. La tranche d'âge la plus touchée était de 1 à 5 ans ; les garçons étaient le plus atteints avec un sex-ratio de 1,72.

Les cas de dystonie et les chorées étaient le plus représentés et reconnaissaient comme étiologies les infections. Les tics étaient le moins représentés. La forme généralisée et permanente des mouvements anormaux étaient le plus souvent rencontrée dans notre échantillon. Le traitement traditionnel avait une place importante dans la thérapeutique des sujets de notre étude. Dans notre étude nous avons reçu un cas qui a accusé un traitement traditionnel comme facteur déclenchant les mouvements anormaux.

**Mots clés :** épidémiologie - clinique - étiologie - mouvements anormaux - enfant - pédiatrie - hôpital Gabriel Touré

## SERMENT D'HYPOCRATE

En Présence des Maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, Je promets et je jure, au nom de L'ETRE SUPREME, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au dessus de mon travail,

Je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception.  
Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.  
Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

JE LE JURE