

# Les urgences en Troubles du Mouvement

## Troubles hyperkinétiques

Valérie Fraix

Clinique Universitaire de Neurologie, CHU de Grenoble

U836 INSERM-GIN-UJF-CEA, France

# Plan général

---

1) Prérequis et objectifs

2) Dystonies

3) Chorée et ballisme

4) Myoclonies

5) Tics

<b>Hyperkinetic Movement Disorder</b>	<b>Clinical Definition</b>
Chorea	Involuntary, irregular, purposeless movements that “flow” into one another in a random fashion
Ballism	Rapid, large-amplitude proximal movements that are sometimes described as “flinging” May be present with chorea, representing an extreme end of the spectrum of chorea
Myoclonus	Sudden, brief shocklike movements May be due to muscle contraction (positive myoclonus) or loss of muscle tone (negative myoclonus or asterixis)
Tics	Brief, paroxysmal movements or vocalizations sometimes accompanied by premonitory urge May be stereotyped Unlike other hyperkinetic movements, may be voluntarily suppressed for a short period
Dystonia	Involuntary, sustained muscle contractions that produce twisting or squeezing movements Often accompanied by abnormal posture

# Prérequis et objectifs

---

## 1) Sémiologie des mouvements anormaux hyperkinétiques

## 2) Circonstances de survenue

Trouble du mouvement hyperkinétique de survenue aiguë/subaiguë

Aggravation d'un trouble du mouvement hyperkinétique

Complication d'un trouble du mouvement hyperkinétique

## 3) Principes thérapeutiques

Mesures de réanimation, soins intensifs: maintien des fonctions vitales

Mesures symptomatiques

Traitement étiologique

Traitement neurochirurgical

# Les troubles dystoniques

---

- 1) Les dystonies aiguës liées aux neuroleptiques
- 2) Les complications des dystonies de l'extrémité céphalique
- 3) Les dystonies généralisées

# Dystonies aiguës liées aux NL

---

## 1) Épidémiologie

Syndrome excito-moteur (Delay, 1952)

6% sujets traités par NL classiques, 1-2% sujets traités par NL atypiques

Sexe masculin, jeune âge

## 2) Circonstances de survenue

4-36 H après instauration ou majoration NL, exposition accidentelle

90% cas surviennent dans les 5 jours après prise de NL

Bloqueurs des récepteurs DA > dépléteurs des vésicules DA

# Dystonies aiguës liées aux NL

---

## 3) Clinique

Spasmes musculaires intermittents ou soutenus

Opisthotonos

Extrémité céphalique +++

{ protrusion linguale, trismus  
dystonie oro-pharyngée  
crises oculogyres  
torticolis

# Dystonies aiguës liées aux NL

---

## 4) Évolution et traitement

Spontanément favorable (min ou heures)

Favorable sous traitement:

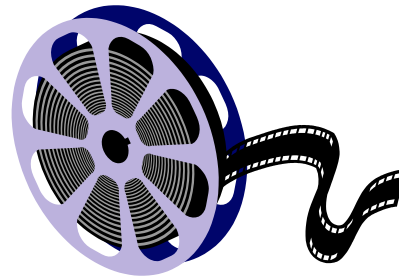
- Anticholinergique (trihexyphénidyle 10 mg 1 à 2 IM 30 min intervalle)
- BDZ si échec traitement anticholinergique
- Prévention secondaire orale 7-10 jours

# Complications des dystonies de l'extrémité céphalique

---

## 1) Dystonie oropharyngée (DYT 6, PKAN)

Protrusion linguale, dystonie en fermeture, morsure de langue



- Anticholinergique, dépléteurs des vésicules DA (tétrabénazine)
- Toxine botulique (genioglossus, masseter)
- Stimulation cérébrale profonde



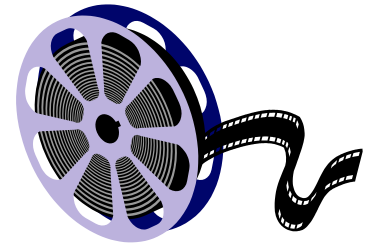
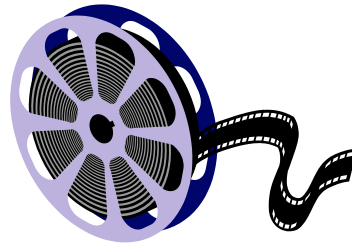
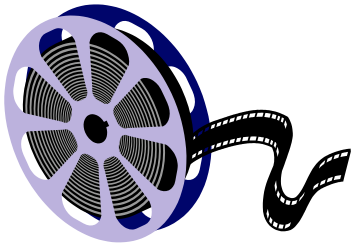
# Complications des dystonies de l'extrémité céphalique

---

## 2) Dystonie laryngée (de fonction ou secondaire)

\*Dystonie en adduction des cordes vocales lors de la parole, gêne inspiratoire

Stridor laryngé (MSA): paralysie en adduction des CV



Courtoisie Dr A. Rivron

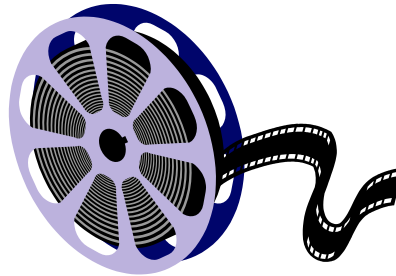
# Complications des dystonies de l'extrémité céphalique

---

## 2) Dystonie laryngée (de fonction ou secondaire)

Dystonie en adduction des cordes vocales lors de la parole, gêne inspiratoire

\*Stridor laryngé (MSA): paralysie en adduction des CV



Toxine botulique (adducteurs: thyroaryténoïdiens)

Trachéotomie (stridor)

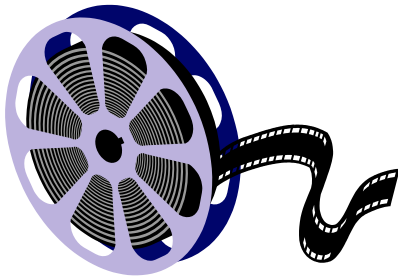
# Complications des dystonies de l'extrémité céphalique

---

## 3) Dystonie cervicale

Rétrocolis et myélopathie cervicale

Dg différentiel: Syndrome de Grisel (subluxation C1-C2, < 13 ans, infection ORL)



Toxine botulique

Stimulation cérébrale profonde



# Dystonie généralisée

---

## 1) Status Dystonicus (orage dystonique)

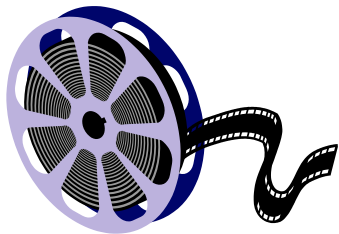
Evolution naturelle

Facteurs déclenchant: infection, traumatisme, modification traitement

## 2) Complications

Pneumopathie, détresse respiratoire

Déshydratation, rhabdomyolyse, insuffisance rénale aigue



# Dystonie généralisée

---

## 3) Traitement

Mesures de réanimation: maintien des fonctions vitales (15% décès)

Voie orale possible: anticholinergiques, BDZ, NL non atypiques

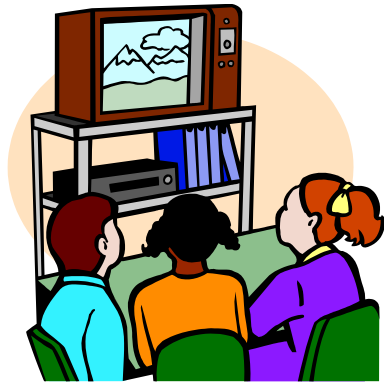
Baclofene intrathécal

Anesthésie générale (Propofol)

Stimulation cérébrale profonde (GPI)

# Dystonie généralisée

---



Before surgery



8 weeks post GPi DBS

# Chorée et Ballisme

---

## 1) Chorée

### Sydenham

1<sup>ère</sup> cause de chorée acquise de l'enfance

Début aigu

1-6 mois après infection ORL streptocoque

± tics moteurs, vocaux, hyperactivité, TOC

Ac antistreptolysine O

### Etiology

#### Vascular

- Ischemic stroke
- Hemorrhagic stroke
- Cavernous angioma
- Cerebral anoxia

#### Metabolic

- Nonketotic hyperglycemia
- Hypoglycemia
- Hyperthyroidism
- Pregnancy

#### Structural

- Basal ganglia mass lesion
- Cerebellar mass lesion
- Thalamotomy or subthalamotomy

#### Inflammatory

- Multiple sclerosis
- Sarcoidosis

#### Infectious

- Cryptococcal granuloma
- Toxoplasmosis
- Tuberculoma
- Human immunodeficiency virus encephalitis
- Sydenham chorea

#### Autoimmune

- Systemic lupus erythematosus
- Antiphospholipid antibody syndrome
- Scleroderma
- Behçet disease

#### Iatrogenic

- Anticonvulsants
- Oral contraceptives
- Levodopa
- Cocaine
- Amphetamines
- Alcohol, intoxication and withdrawal

# Chorée et Ballisme

---

## 1) Chorée

Gravidique

1<sup>er</sup> trimestre-début 2<sup>ème</sup> trimestre

Résolution 3<sup>ème</sup> trimestre, accouchement

Rarement sévère mais début aigu, chorée souvent généralisée

± Syndrome des Ac antiphospholipides primaire ou secondaire (LED)



# Chorée et Ballisme

---

## 1) Chorée

Auto-immune

Encéphalite anti-récepteurs NMDA

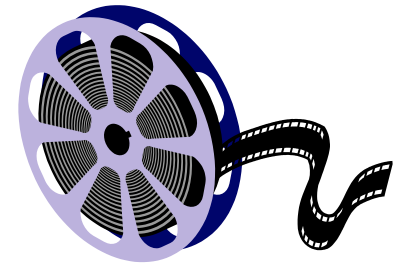
Troubles comportementaux, troubles vigilance

Mouvements stéréotypés complexes, bilatéraux

Prédominance péri-orale, extrémité céphalique, MS

Femmes > Hommes, tératomes ovariens 50%

Evolution favorable sous immunothérapie

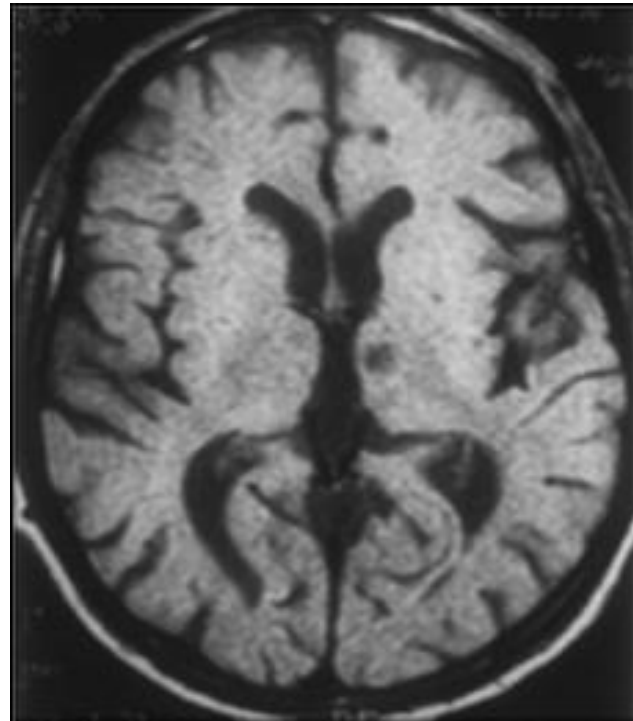


# Chorée et Ballisme

---

## 2) Ballisme

Hémiballisme et AVC région subthalamique



# Chorée et Ballisme

---

## 2) Ballisme

Hyperglycémie sans cétose

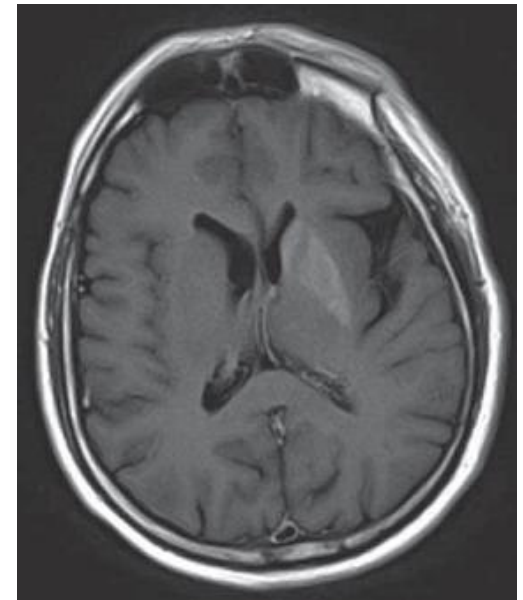
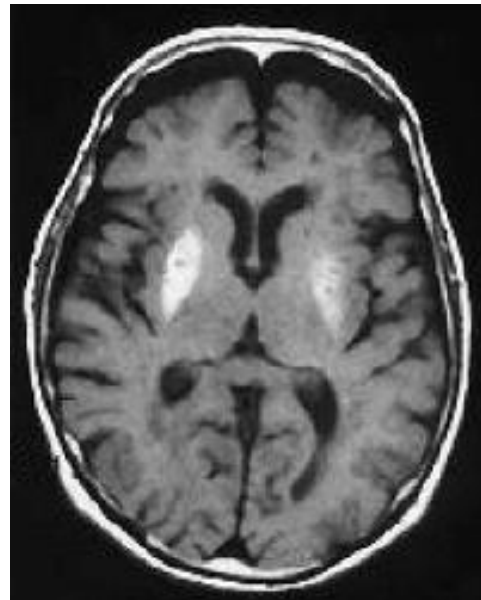
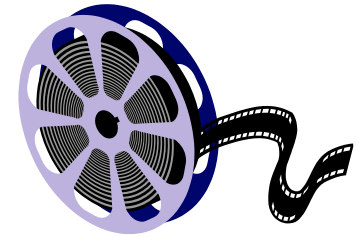
Ballisme ou hémiballisme

Traitement symptomatique:

NL (halopéridol 2-5 mg/4-8h), dépléteurs DA (TBZ 12.5-50 mg/8h)

Normalisation glycémie

Régression possible



# Myoclonies

---

Non épileptiques

Focales ou diffuses

Causes métaboliques ou toxiques

Corticales ou sous-corticales

# THE SYNDROME OF INTENTION OR ACTION MYOCLONUS AS A SEQUEL TO HYPOXIC ENCEPHALOPATHY<sup>1</sup>

BY

JAMES W. LANCE<sup>2</sup> AND RAYMOND D. ADAMS

---

4 patients, période post-anoxique précoce

*Brain.* 1963;86:111–136

1) Myoclonus généralisé (myoclonies arythmiques, en bouffées, lors de l'action)

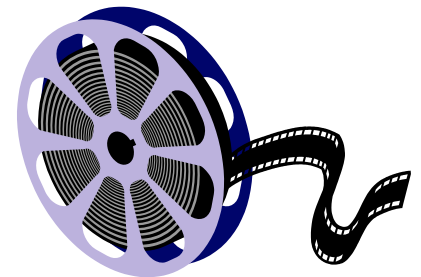
2) Autres symptômes

Dysmétrie

Tremblement intentionnel

Dysarthrie

Ataxie



# Syndrome de Lance-Adams

---

## 3) Etiologies

### Causes anoxie

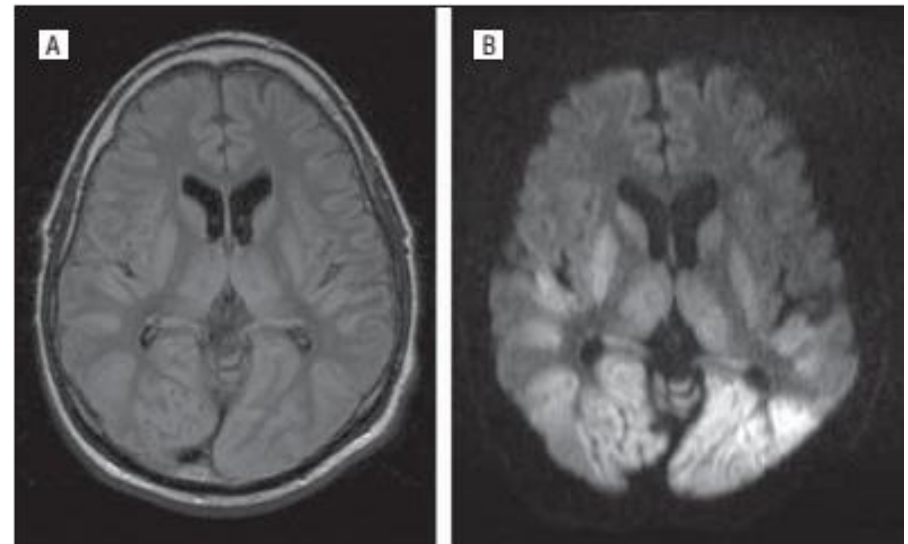
arrêt respiratoire/asthme aigu grave (36%)

anesthésie/accidents chirurgie (32%)

arrêt cardiaque (15%)

intoxication médicamenteuse (15%)

autres (10%)



# Syndrome de Lance-Adams

---

## 4) Traitement

Molécule	Dose quotidienne moyenne (mg)
Clonazépam	0.5-6
Valproate sodium	750-taux sanguin
Primidone	12.5-750
Piracétam	8000-24000
Lévétiracétam	500-3000

# Syndrome de Lance-Adams

---

## 5) Evolution

Après 2,5 ans

Myoclonies d'action 100% cas

Myoclonies spontanées 50% cas

Myoclonies stimulo-sensitives variables

Après 4 ans

Réduction handicap global



# Syndrome sérotoninergique: Clinique

**Table 3. Comparison of Neuroleptic Malignant Syndrome and Serotonin Syndrome<sup>a</sup>**

	<b>Neuroleptic Malignant Syndrome</b>	<b>Serotonin Syndrome</b>
Onset	Acute (minutes to hours)	Subacute (days)
Resolution	Gradual (average 9 d)	Improves in <24 h
Physical examination	Altered sensorium (>90%) Muscle rigidity (>90%) Autonomic dysfunction (>90%) Hyperthermia (>90%)	Altered sensorium (50%) Muscle rigidity (50%) Autonomic dysfunction (50%-90%) Hyperthermia (50%) Hyperreflexia (50%) Myoclonus (50%)
Laboratory abnormalities	Elevated creatine kinase level (>90%) Elevated hepatic transaminase levels (>75%) Leukocytosis (>90%)	Elevated creatine kinase level (<20%) Elevated hepatic transaminase levels (<10%) Leukocytosis (<15%)

<sup>a</sup>Adapted from Mills.<sup>25</sup>

## Autres manifestations

Dysautonomie

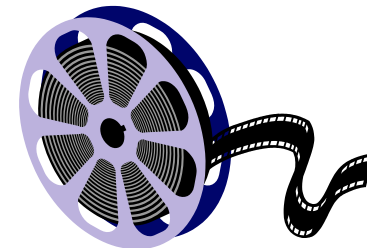
(hypo-hyperTA, tachypnée, hypersalivation)

Myoclonies, crises épileptiques

Troubles comportement

(dépression ou exaltation)

Troubles vigilance



# Syndrome sérotoninergique: causes médicamenteuses

---

---

## Pharmacologic categories

## Drugs

Inhibitors of 5HT reuptake

SSRI, tricyclic AD, cocain, opiates, methadone, tramadol

Inhibitors of 5HT metabolism

MAO-B inhibitors, MAO-A AD

Agents increasing 5HT synthesis

L-Tryptophan

Enhancers of 5HT release

Ecstasy (MDMA), amphetamines, cocaine, fenfluramine

5HT agonists

Triptans, ergotamines, buspirone

Nonspecific enhancers of 5HT activity

Lithium

---

# Syndrome sérotoninergique: Traitement

---

Traitement anti-histaminique et antisérotoninergique, anticholinergique:

Cyproheptadine 4-8 mg à renouveler à H+2

Si réponse +, à poursuivre jusqu'à amélioration des symptômes

Dose maximale: 32 mg en 4 prises

# Tics

---

## 1) Status

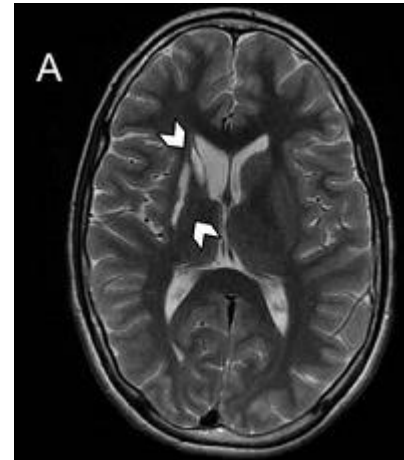
Exacerbation des tics (amplitude, violence, fréquence)

Facteurs déclenchants: stress, infections, fatigue, amphétamines, IRS

### Motor Tic of the Neck: A Probable Cause of Stroke in a Child with Gilles de La Tourette Syndrome

*Movement Disorders*, Vol. 26, No. 5, 2011

Priscilla van Meerbeeck, MD,<sup>1</sup> Cécile Behar, BS,<sup>1,2</sup>  
Virginie Czernecki, PhD,<sup>1,2</sup> Emmanuel Roze, MD, PhD,<sup>1</sup>  
Emmanuelle Deniau, MD,<sup>2,3</sup> and  
Andreas Hartmann, MD,<sup>1,2\*</sup>



# Tics

---

## 2) Auto-mutilations



## 3) Traitement

**Table 3. Treatment of Hyperkinetic Movement Disorders**

Movement Disorder	Medication Class	Medication	Initial Daily Dose, mg	Recommended Maximum Daily Dose, mg
Tics	Neuroleptic	Haloperidol	0.5	8
		Risperidone	0.5	6
	Dopamine-depleting agent <sup>a</sup>	Tetrabenazine	12.5	75
	Antihypertensive <sup>a</sup>	Clonidine hydrochloride	0.1	0.6
		Guanfacine hydrochloride	1	3

# Tics

## Gilles de la Tourette syndrome and deep brain stimulation

Marwan I. Hariz<sup>1,2</sup> and Mary M. Robertson<sup>3</sup>

*European Journal of Neuroscience, Vol. 32, pp. 1128–1134, 2010*



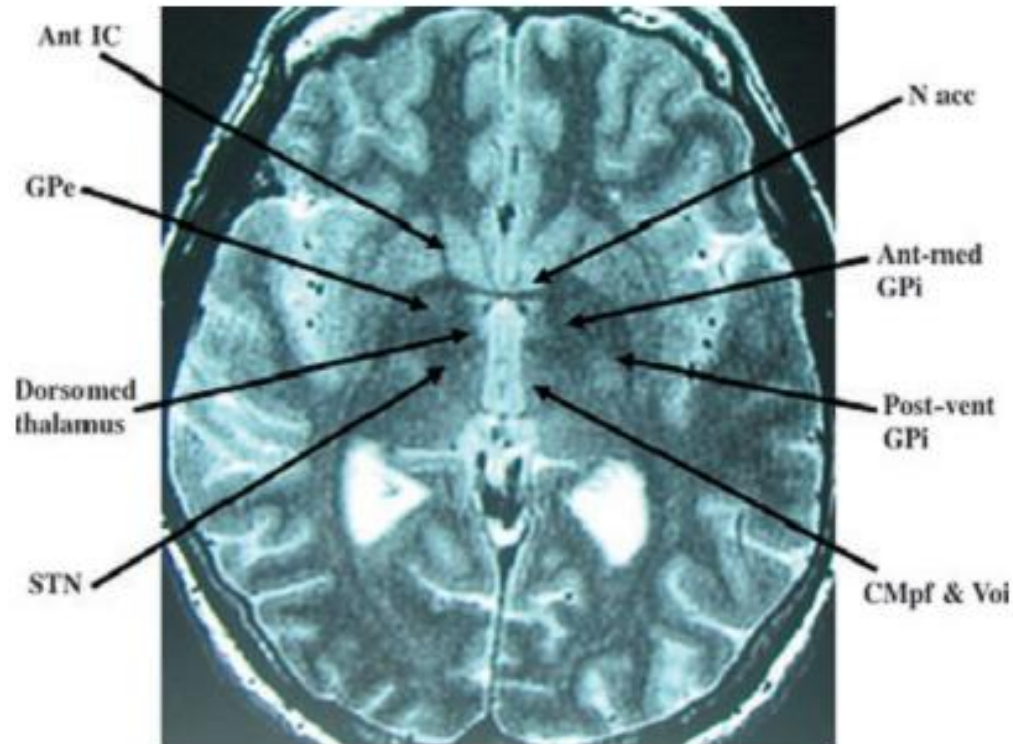
50-60 patients (8/2 essais randomisés)

Cibles (Thalamus ± autre)

YGTSS  $\searrow$  30-60% intensité et sévérité

Comorbidités?

Qualité de vie?



# Conclusion

---

Les urgences en troubles du mouvement sont rares mais les conséquences graves

Le traitement étiologique réduit la durée d'évolution

Le traitement symptomatique peut nécessiter des mesures de réanimation

La stimulation cérébrale profonde peut être efficace

Nécessité d'études randomisées pour valider certains traitements