



Tics & Myoclonies

Cours DES de Neurologie

11 septembre 2014

Laurent Vercueil

Lvercueil@chu-grenoble.fr



Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie

- Mouvements rapides, soudains, inopinés
- Non liés à une situation ou une activité spécifique
- Peu d'impact sur la fonction

Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie

- Peuvent affecter le très jeune enfant (ici < 3 ans)
- Prédominance faciale, oculaire
- Complexité du mouvement lors d'une analyse détaillée

Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie



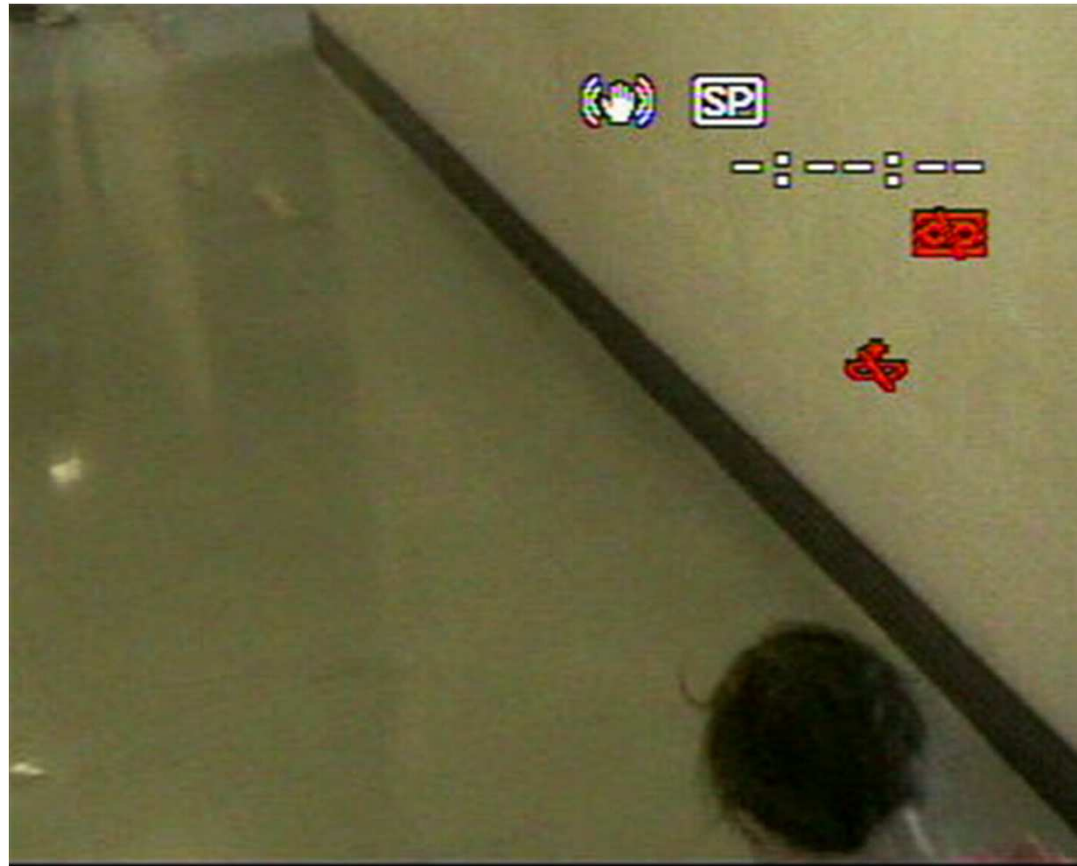
- Mouvements rapides, soudains, inopinés
- Adaptation positionnelle -> impact sur la fonction

Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie



- Dystonie myoclonique (DYT11) mutation epsilon-sarcoglycan

Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie

Caractérisation clinique des mouvements anormaux :

1. déplacement segmentaire

2. topographie

3. circonstances de survenue (repos, posture et action, activité spécifique)

4. occurrence/fréquence (sporadique, rythmique –c/s)

5. durée

6. contrôle

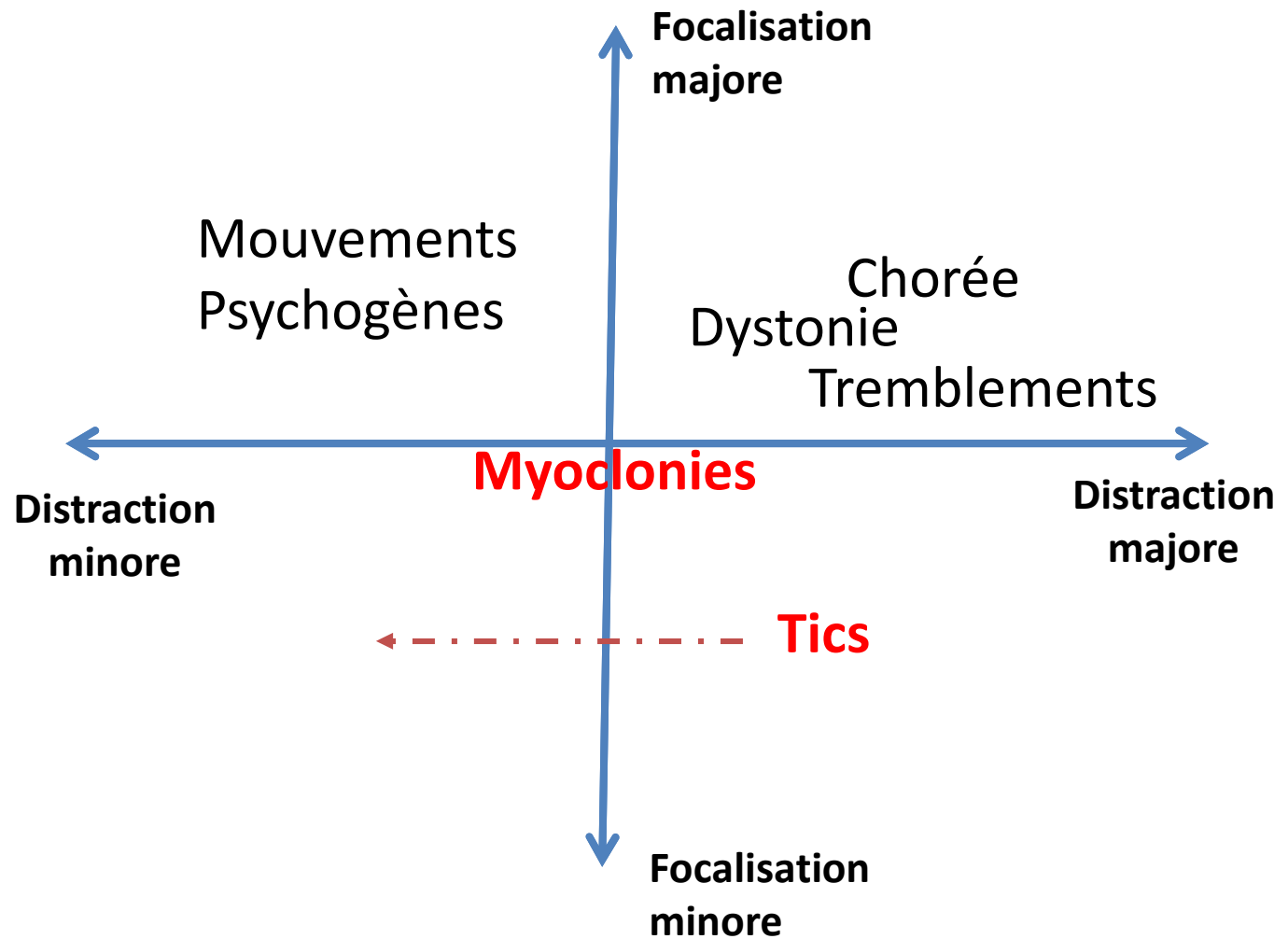


nature du MAI

- Les caractéristiques cliniques (parfois électrophysiologiques) d'un mouvement anormal involontaire permettent d'identifier sa nature
- La possibilité d'un contrôle par le sujet du mouvement anormal (et donc, son impact fonctionnel) est un élément déterminant +++

Tics & Myoclonies			
	Tics	Myoclonies	
Clinique	Déplacement segmentaire	Nul, Simple, élémentaire -> complexe (pattern)	Simple
Thérapeutique	Topographie	Focal, Segmentaire, Plurisegmentaire, « Généralisé »	
	Circonstances de survenue	Repos & Action	
	Fréquence	Isolé, répétitif, rare à fréquent +++	
Physiopathologie	Durée	<100ms à > 1sec	<100ms
	Contrôle	OUI	NON

- Tics et Myoclonies partagent un grand nombre de caractéristiques : durée, variabilité dans la topographie, fréquence, simplicité
- Ils se distinguent essentiellement par l'impact fonctionnel (et la possibilité du contrôle)



- Les tics sont uniques dans les relations qu'ils entretiennent avec le contrôle moteur et attentionnel
- Le tic est un mouvement involontaire mais intentionnel

Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie

Table 1 Comparison of the main characteristics of myoclonus and other movement disorders

	Myoclonus	Tics	Startle	Chorea	Spasm	Psychogenic
Duration	Very brief < 100 ms	Brief	50-300 ms	Could be brief	Longer 500- 1000 ms	Longer 500- 1500 ms
Onset	Abrupt	Abrupt	Abrupt	Rapid	Rapid	Variable
Reflex	Frequent	No	Yes	No	No	Inconsistent
Termination	Abrupt	Abrupt	Progressive	Progressive	Progressive	Blur
Interfere with action	Yes	No	Yes	Minimal	Yes	Selectively
Control	No	Yes	Possible	No	No	Yes but discordant
Pattern	Simple	Present, stable	Present (blink + bidirectional.)	Present	Simple	None, great variability
Neurophysiology	EEG potentials preceding EMG	Organization of the movement	Latency study Pattern of activation	Unhelpful	Prolonged EMG. EEG depending on context (SSEPP, West)	Readiness potential preceding EMG

- De nombreuses caractéristiques distinguent Tics & Myoclonies des autres MAI
- Tableau tiré de : Vercueil, 2006



Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

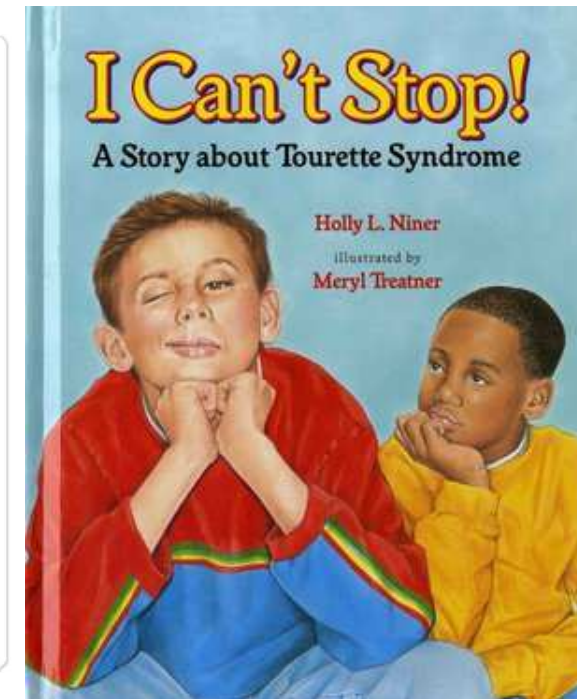
Physiopathologie

Clinique des Tics

Never laugh at other people's disabilities. Unless they have Tourette's, because how can you not?



someecards
user card



- Du symptôme bénin et transitoire jusqu'à une maladie très invalidante
- Comorbidité sévère du syndrome de Gilles de la Tourette

Tics & Myoclonies	DSM IV-R		DSM 5
Clinique	Tics < 1 an	<i>Transient tic disorder</i>	<i>Provisional tic disorder</i>
Thérapeutique	Tics moteurs seuls > 1 an	<i>Chronic tic disorder</i>	<i>Persistent tic disorder</i>
Physiopathologie	Tics moteurs et vocaux > 1 an (début < 18 ans)	<i>Gilles de la Tourette syndrome</i>	<i>Gilles de la Tourette syndrome</i>

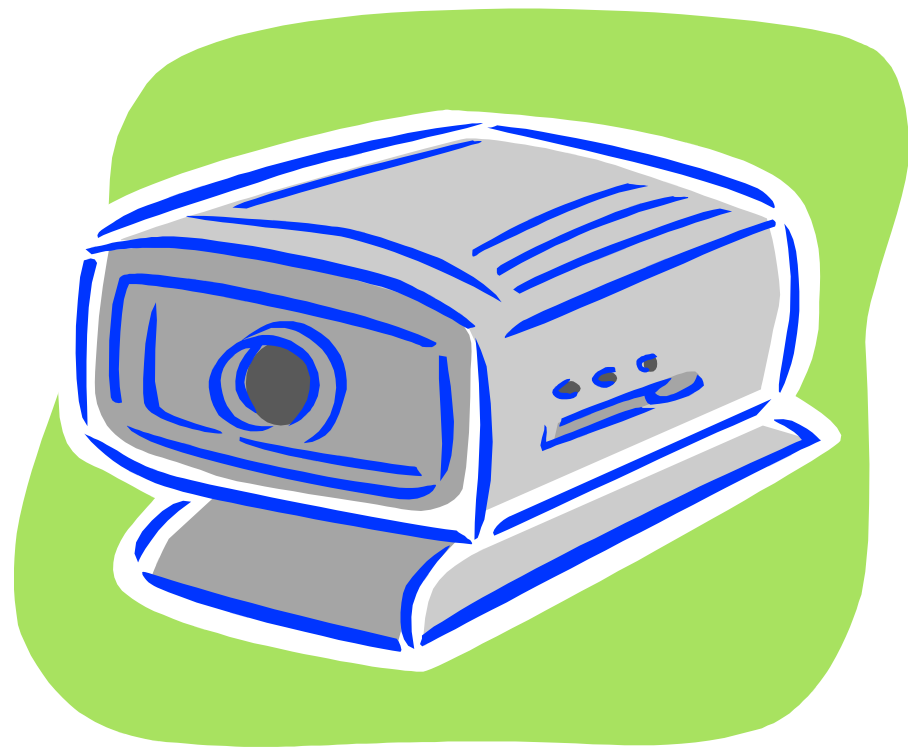
- Evolution des critères et définitions du DSM 5 (18 mai 2013)
- ICD 10 : F95.0 (transient tic disorder) F95.2 (tourette's syndrome)
- Prévalence inconnue : 10% tics transitoires, 1% GTS

Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie



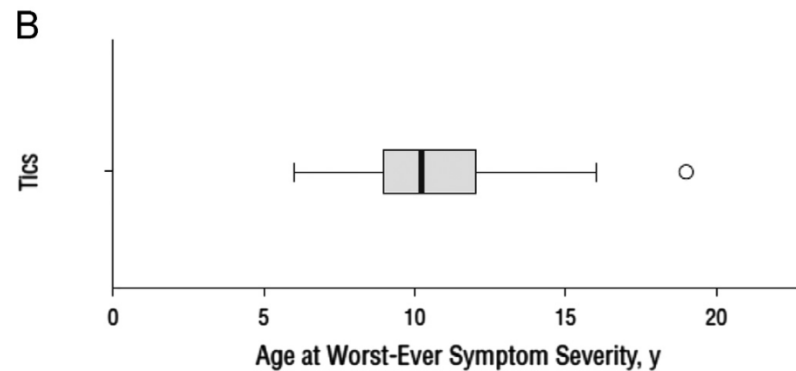
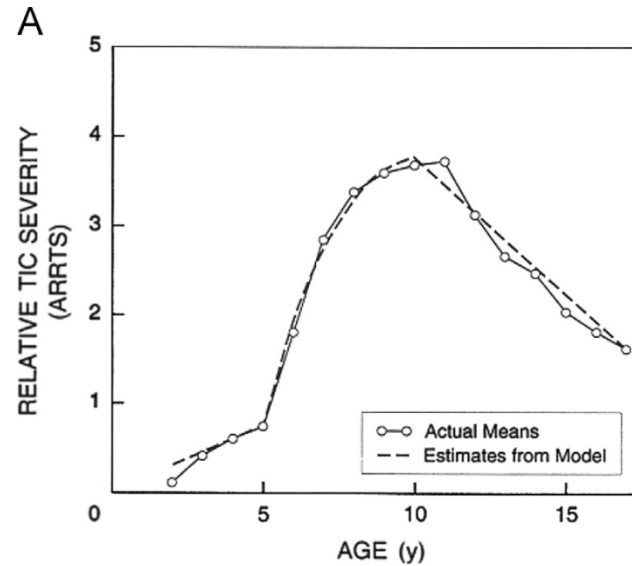
- Eventail +++ des manifestations cliniques
- « Caricatures de gestes volontaires »
- Sensations prémonitoires soulagées par le tic
- « sensory tics »

Tics & Myoclonies

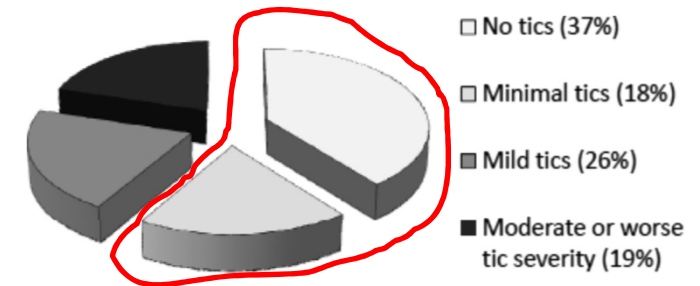
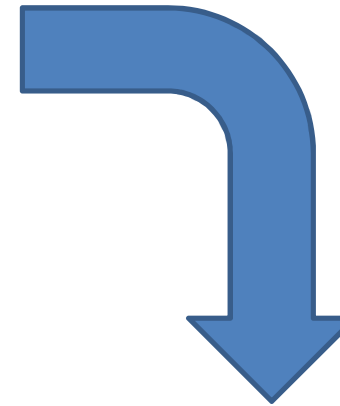
Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie



Evolution à l'âge adulte



- Evolution des tics (45 GTS) au cours du développement : Atténuation à l'âge adulte (>50%)
- 1 GTS/5 continue de présenter des tics modérés à sévères à l'âge adulte
- Leckman et al. (2014)



Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie

- GTS +++

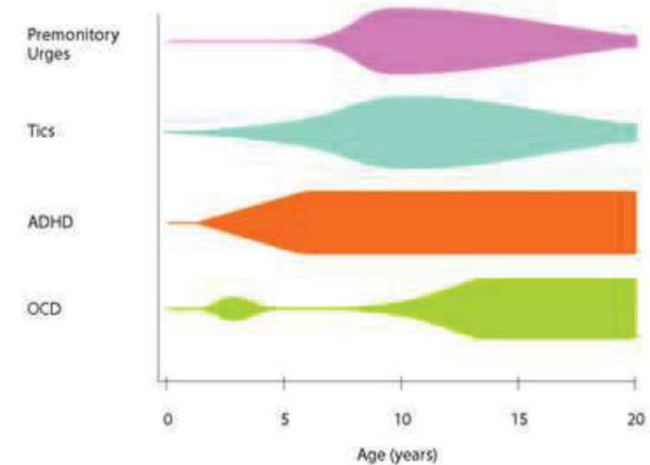
- 60% THADA

- 27% TOCs

- 20% Trouble de l'humeur

- 18% Trouble anxieux

- 37% trouble du contrôle de la colère (« rage attack »)



- Comorbidité sévère et prolongée dans le syndrome de Gilles de la Tourette
- Comorbidité liée aux mécanismes physiopathologiques dans les myoclonies

Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie

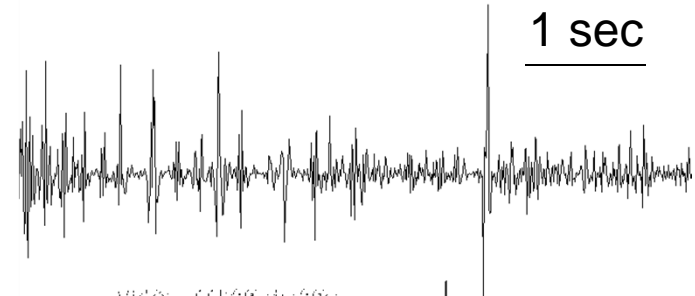
Clinique des Myoclonies

Bouffée d'activité musculaire
< 100ms au sein de
muscles antagonistes :

Myoclonie Positive

Silence musculaire au sein
d'une activité continue
(posture, action) :

Myoclonies négatives



- Evolution des critères et définitions du DSM (18 mai 2013)
- ICD 10 : F95.0 (transient tic disorder) F95.2 (tourette's syndrome)

Tics & Myoclonies		
Clinique	Myoclonie épileptique	Myoclonie corticale
Thérapeutique	Repos & Action	Action +++
Physiopathologie	Rare (lecture, praxie)	Fréquent (stimulus-sensible)
	Comorbidités	Crises épileptiques
	EEG	Confusion, Sd parkinsonien, démence, ataxie....
	P, PO, PPO	Potential controlatéral au rétromoyennage

- La distinction myoclonies épileptiques et corticales reflexes est délicate

Clinique des Myoclonies

Au repos : rares

myoclonies épileptiques (EMJ, EMP, EPC)
myoclonies de la maladie de Creutzfeldt Jakob
myoclonies spinales (rythmiques, basse fréquence)
myoclonies psychogènes

A l'action : Myoclonie corticale réflexe (stimulus-sensible)

-> **Causes symptomatiques +++**

1. Métaboliques et toxiques
2. Neurodégénératives

- Evolution des critères et définitions du DSM (18 mai 2013)
- ICD 10 : F95.0 (transient tic disorder) F95.2 (tourette's syndrome)

Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie

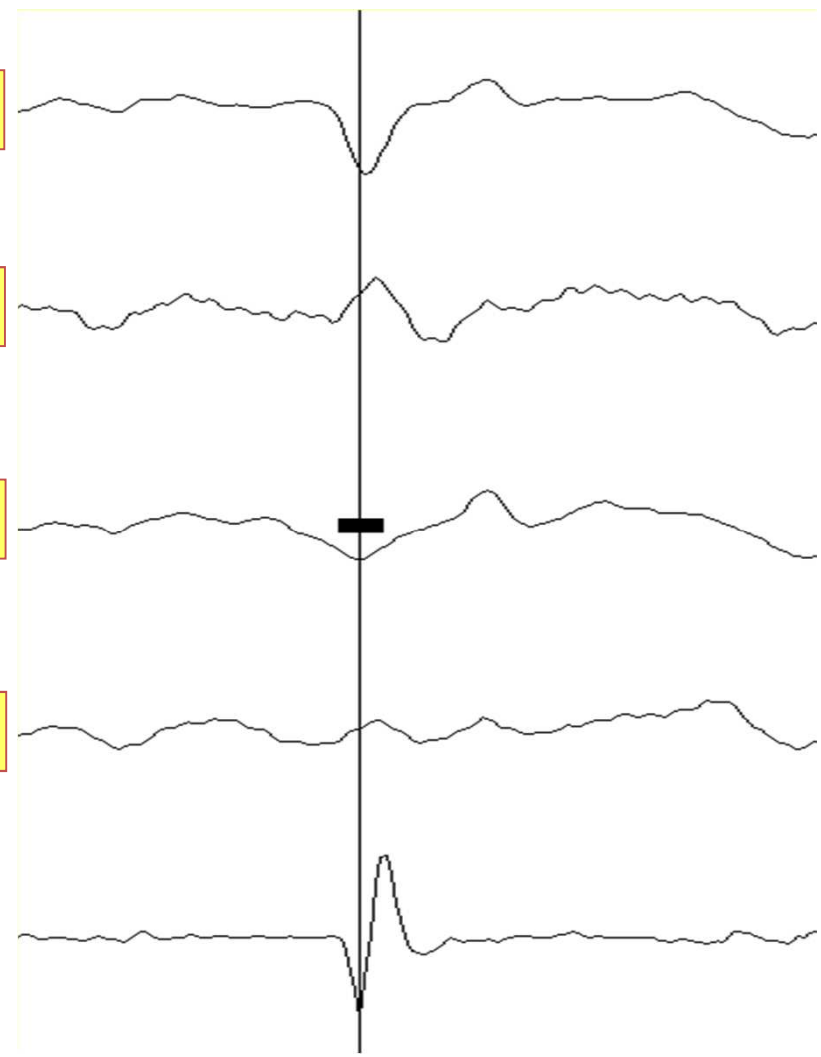
F3-C3

C3-P3

F4-C4

C4-P4

EMG



- Classification des myoclonies selon leur topographie
- Intérêt du rétro-moyennage

Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie

- Grande variété des myoclonies +++

Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie



- Grande variété des myoclonies +++

Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie

Cadres étiopathogéniques des myoclonies

– Myoclonies épileptiques

- Epilepsie myoclonique juvénile
- Epilepsie myoclonique progressive
- Epilepsie partielle continue

– Myoclonies corticales réflexes

- Encéphalopathies métaboliques (Insuffisance rénale...)
- Encéphalopathies toxiques (sevrage BZD, intoxication Lithium...)
- Maladies neurodégénératives (DTA, Parkinson « plus »...)

– Myoclonies sous-corticales

- Maladie de Creutzfeldt-Jacob
- Myoclonies post-anoxiques
- Dystonie myoclonique

– Myoclonies spinales et propriospinales

– Myoclonies physiologiques (« *sleep starts* »)

- Comorbidité sévère dans le syndrome de Gilles de la Tourette
- Comorbidité liée aux mécanismes physiopathologiques dans les myoclonies

Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie

Thérapeutique des Myoclonies

	1 ^{ère} Ligne	2 ^{ème} Ligne
EMJ, EMP	BZD, Valproate	Piracetam
EPC	BZD	fosphenytoine*
Myoclonies corticales	CAUSE+++	BZD
Myoclonies sous-corticales	BZD	

- Benzodiazepines +++
- Traitements antiépileptiques plus spécifiques

* Sauf si EPC sur hyperglycémie sans cétose : insulinothérapie +++

Tics &
Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie

Thérapeutique des Tics

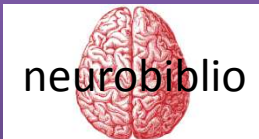
1-Bien indiquer un traitement

2-Bien traiter les comorbidités

3-Les ressources :

- Risperidone, Pimozide, Halopéridol
- Clonidine
- Clonazepam
- Mesures non médicamenteuses
- Chirurgie

- Indiquer un traitement : impact social, scolaire, et conséquences physiques
- Traiter **prioritairement les comorbidités** ++++
- Revue récente de la littérature : Malaty et al., 2014



Tics &
Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie

Antagonistes des récepteurs D2 dopaminergiques

- **Halopéridol** (0.75-5mg)
 - Historique (1961)
 - Le + efficace, le – toléré (sédation, prise de poids, syndrome parkinsonien)
 - Allongement QT
 - Posologies très variables – privilégier la dose minimale efficace
- **Risperidone** (2-4mg)
- **Pimozide** (2-4mg ->10mg)
- **Autres : tetrabenazine** (50-150mg CYP2D6 pm)

Seignot JN: un cas de maladie de Gilles De La Tourette guéri par le R1625, Ann Med Psychol, 1961, 119, 578-579
Pringsheim T, Marras C. Pimozide for tics in Tourette's syndrome. The Cochrane database of systematic reviews. 2009;2,CD006996

Tics &
Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie

Agonistes des récepteurs α_2 adrenergiques

- **Clonidine** (Guanfacine)
- **3 ERC+** vs placebo ou levetiracetam **vs 2 ERC-**
- Dose : 3-5.5 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{j}$
- Patch transdermal quotidien 1-2mg 437 patients (4 semaines) 6-18 ans
- Efficacité dans le THADA

Waldon K, Hill J, Termine C, Balottin U, Cavanna AE. Trials of pharmacological interventions for Tourette syndrome: a systematic review. Behav Neurol. 2013;26(4):265–7

Du YS, Li HF, Vance A, Zhong YQ, Jiao FY, Wang HM, et al. Randomized double-blind multicentre placebo-controlled clinical trial of the clonidine adhesive patch for the treatment of tic disorders. Aust New Zealand Jf Psychiatry. 2008;42(9):807–13

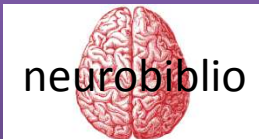
Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie

- Mesures non médicamenteuses : TCC 8 études RCT : 26-31% d'amélioration (McGUIRE, 2014)
- Pratiques sportives, arts martiaux → contrôle moteur

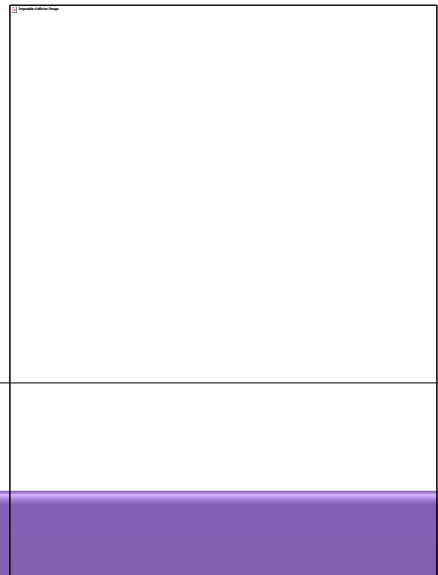
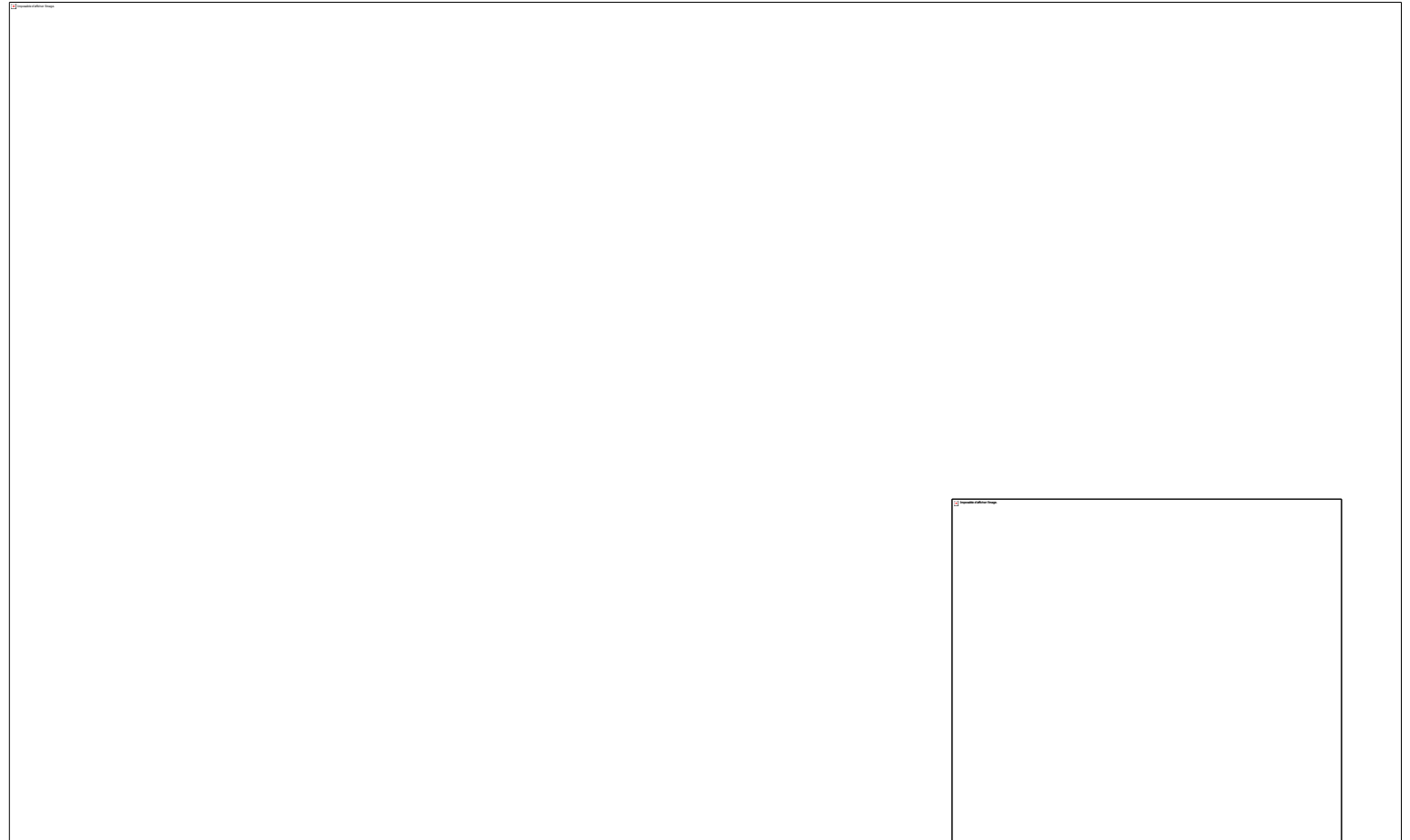


Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie



- Neurochirurgie fonctionnelle du mouvement : Irving S. Cooper
- Hassler, 1970 CM-Pf
- Développement de la DBS (SCP)

Tics &
Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

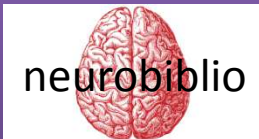
Physiopathologie

Stimulation cérébrale profonde dans les tics

- 34 études (1999-2013) > 90 patients
- 30 (88%) ouverts, non contrôlés
- 22 patient unique
- Une seule série large de 32 patients (Servello et al., 2009)
- 4 études randomisées, contrôlées en double aveugle en 2013
 - Houeto 2005 (1 cas CM-Pf, GPi)
 - Maciunas 2007 (5 cas CM-Pf, Voi)
 - Welter 2008 (3 cas CM-Pf, GPI)
 - Ackermans 2011 (6 cas Cm-Spv-Voi)

Muller-Vahl KR, Cath DC, Cavanna AE, Dehning S, Porta M, Robertson MM, et al. European clinical guidelines for Tourette syndrome and other tic disorders. Part IV: deep brain stimulation. *Eur Child Adolesc Psychiatr.* 2011;20(4):209–17.

Muller-Vahl KR. 2013

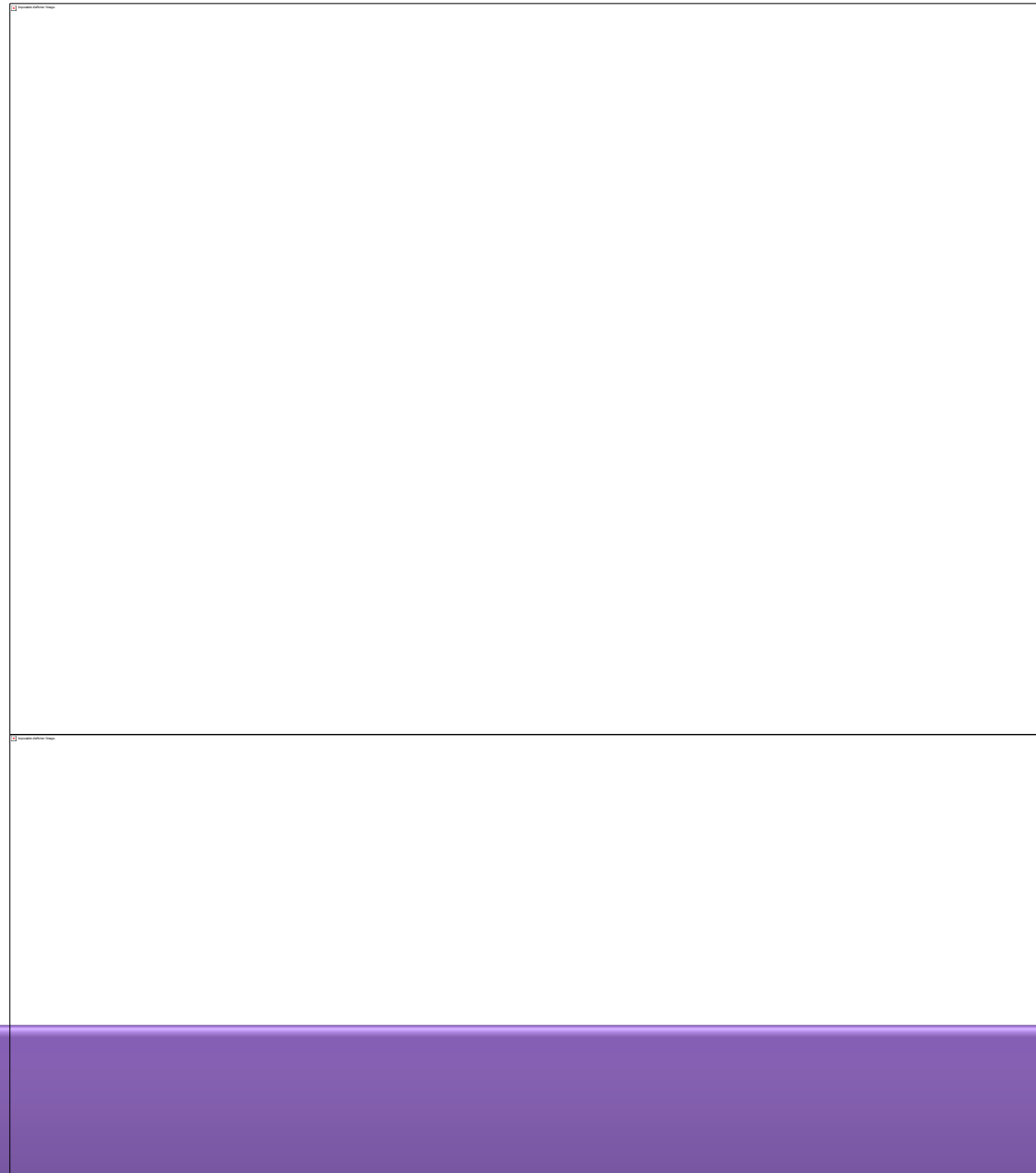


**Tics &
Myoclonies**

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie



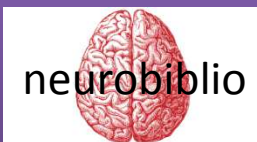
Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie

- Obeso et al. Lancet 2014;384:523-31



Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie



- Diminution du marquage GABAA (flumazénil) chez 11 patients GTS (figure 1)
- Augmentation du marquage GABAA (figure 2)

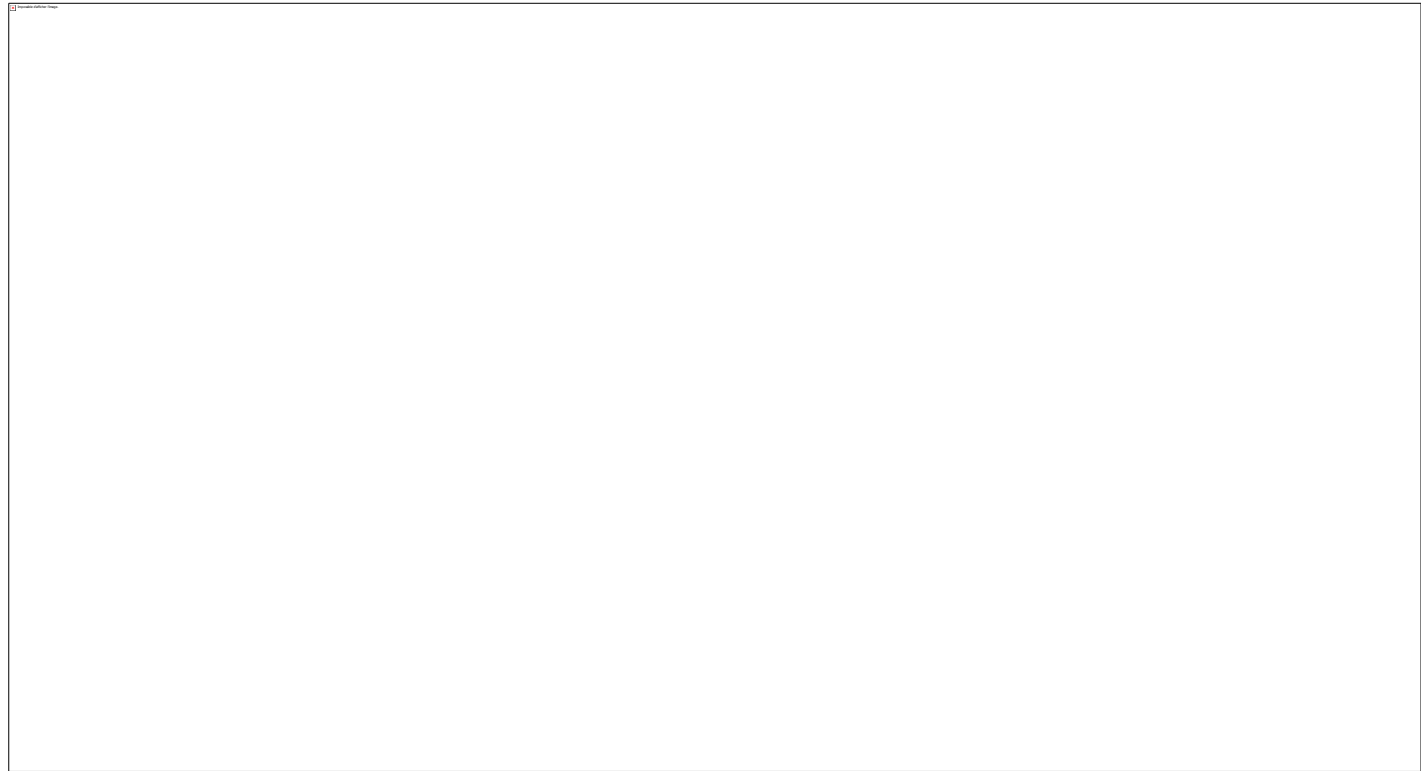
Lerner et al., Brain 2012

Tics & Myoclonies

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie



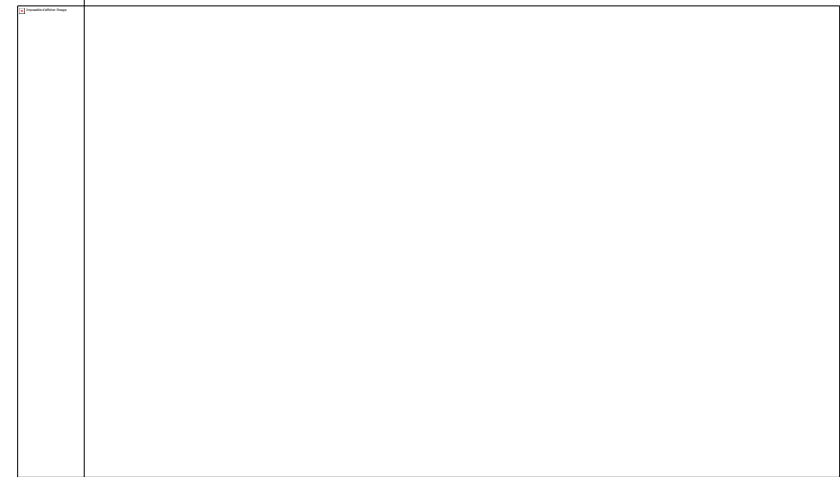
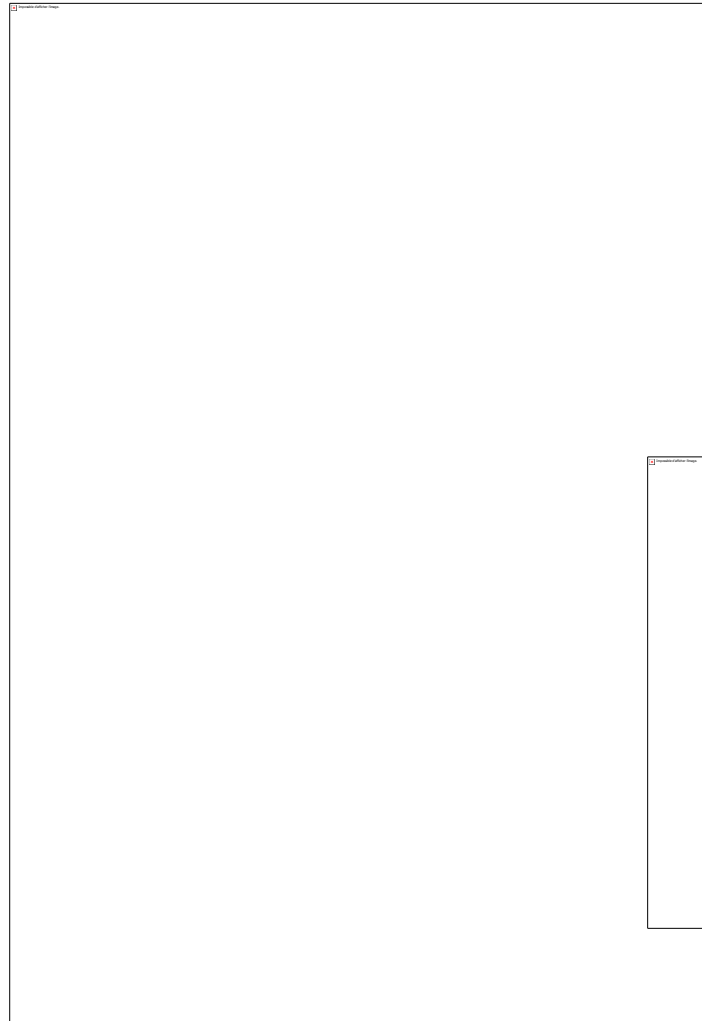
- Apport de la DBS dans la physiopathologie des tics

**Tics &
Myoclonies**

Clinique

Thérapeutique

Physiopathologie



Global Dysrhythmia of Cerebro-Basal Ganglia–Cerebellar Networks Underlies Motor Tics following Striatal Disinhibition

McCairn et al. J NEUROSCIENCE 2013

Accéder aux sources bibliographiques, au diaporama original et à des commentaires.....

