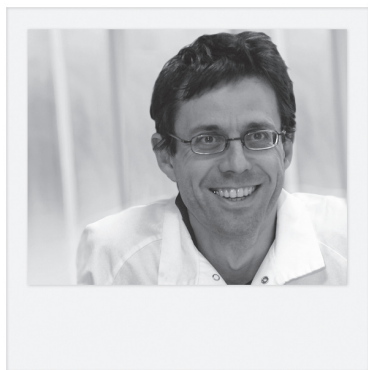


REVUES GÉNÉRALES

Neurologie

Le syndrome de Gilles de la Tourette : une maladie encore méconnue

RÉSUMÉ : Fréquente mais méconnue, la maladie de Gilles de la Tourette débute dans la petite enfance. Elle est classée dans les troubles neurodéveloppementaux et son diagnostic repose sur des critères cliniques simples. Le tableau clinique est néanmoins complexe par la cooccurrence d'autres pathologies du neurodéveloppement comme le TDA/H (Trouble déficit de l'attention/hyperactivité) ou les TOC (Trouble obsessionnel-compulsif). L'impact de la maladie peut être multiple : sphères familiale, scolaire, sociale et domaines physique, cognitif et psychoaffectif. Apprécier le retentissement de la maladie est l'étape préalable à la prise en charge. Informer l'enfant, la famille et l'école est systématique et fondamental. La prise en charge est forcément multidisciplinaire, aidée par des recommandations européennes.



→ Y. CHAIX

UMR 1214- Inserm/UT3- ToNIC –
Unité de Neurologie pédiatrique,
Hôpital des Enfants, CHU Purpan,
TOULOUSE.

La maladie de Gilles de la Tourette, ou syndrome de Gilles de la Tourette (SGT) pour les auteurs anglo-saxons, est une pathologie fréquente (prévalence 0,3 à 1 %), de description ancienne. Georges Albert Édouard Brutus Gilles de la Tourette rapportait 9 cas en 1885 dans le journal français *Archives de Neurologie*. Elle est de cause inconnue. Au niveau cérébral, les sujets semblent montrer une réduction de l'inhibition et un dysfonctionnement du circuit dopaminergique dans les ganglions de la base et, plus précisément, les boucles striato-thalamocorticales. Une origine plurifactorielle est suspectée qui pourrait impliquer des facteurs génétiques et neuro-immunologiques. Son diagnostic repose sur des critères cliniques sans marqueurs à ce jour, biologique ou neuroradiologique [1-4].

**Un diagnostic clinique :
des tics moteurs et vocaux
qui durent**

Le pédiatre est concerné par cette maladie puisqu'elle débute pendant

l'enfance. L'âge moyen de début de la maladie est entre 5 à 7 ans. Comme dans la majorité des troubles neurodéveloppementaux, on retrouve une prédominance masculine, puisque la maladie est deux à quatre fois plus fréquente chez les garçons. Le symptôme principal de la maladie est constitué par les "tics". Ils sont **chroniques** (durée supérieure à 1 an) et de **deux types associés** : moteurs et vocaux.

Le **tableau I** est une synthèse des principaux types de tics rencontrés. Le tic est défini comme un mouvement involontaire, bref, brutal et récurrent mais non rythmique. Il peut être simple ou complexe. Les tics peuvent être supprimés par la volonté, ce qui les différencie d'une crise épileptique, précédés d'une sensation prémonitoire rarement décrite chez le jeune enfant (< 10 ans), exacerbés par le stress. Pendant la consultation, en général l'enfant se contrôle et les tics sont peu ou pas présents, pour apparaître tout en fin de consultation voire lorsque l'enfant quitte la salle. Les tics sont réduits dans des activités nécessitant un effort

Tics moteurs		Tics vocaux	
Simple	Complexes	Simple	Complexes
● Clignements des yeux ● Grimaces ● Haussements d'épaule ● Étirements du cou ● Contractions de la paroi abdominale	● Séquences complexes de mouvement ● Échopraxies (répétition involontaire de mouvements observés chez les autres) ● Copropraxies (gestes obscènes)	● Reniflement ● Grogement ● Raclement de gorge	● Palilalie (répétition de mots ou syllabes) ● Écholalie (répétition de propos prononcés par les autres) ● Coprolalie (propos injurieux)

TABLEAU I : Principaux types de tics rencontrés dans la maladie de Gilles de la Tourette.

de concentration. Contrairement à la plupart des autres mouvements anormaux, les tics peuvent persister dans le sommeil.

La progression de la maladie est généralement aussi caractéristique avec ini-

tialement des tics moteurs simples puis complexes, avant l'apparition des tics vocaux. L'évolution de la maladie est caractérisée par des fluctuations dans la fréquence, la sévérité et/ou le type de tics, avec alternance de phase d'exacerbation et d'amélioration. L'évolution à

long terme est généralement marquée par une amélioration des tics après la puberté. Pour la majorité des enfants, la période la plus difficile se situe entre 8 et 12 ans.

La maladie de Gilles de la Tourette est une des causes principales aux tics chroniques, qui se différencient des tics transitoires par une durée d'évolution supérieure à une année. Le diagnostic est clinique avec des critères [5] présents dans le DSM-V (**encadré 1**). Il existe des échelles permettant une quantification objective des tics, la plus utilisée est la YGTSS (*Yale Global Tic Severity Scale*) pour la maladie de Gilles de la Tourette. En pratique, la réalisation d'une vidéo de 10 minutes, effectuée dans des conditions standardisées, permet une cotation objective des manifestations et peut ainsi aider aux adaptations du traitement médicamenteux [6].

Les diagnostics différentiels à évoquer sont, pour certains tics, l'épilepsie (comme par exemple l'épilepsie absence de l'enfant devant des révolutions oculaires ou l'épilepsie avec myoclonies), mais le plus souvent d'autres mouvements anormaux non épileptiques, en particulier un diagnostic parfois difficile avec les stéréotypies [7] (**tableau II**). Le tic est un mouvement rapide, mais dans certains cas il peut apparaître plus lent et poser un problème de diagnostic différentiel avec une dystonie, mouvement en général plus lent et soutenu à l'origine d'une

Encadré 1

Critères diagnostique du syndrome de Gilles de la Tourette selon le DSM-V.

- Des tics moteurs multiples et un ou plusieurs tics vocaux présents à un moment de l'évolution de la maladie, sans être forcément présents de façon simultanée.
- Les tics peuvent diminuer ou augmenter en fréquence mais persistent depuis plus d'un an depuis l'apparition des premiers tics.
- Début avant l'âge de 18 ans.
- Le trouble n'est pas attribué aux effets physiologiques d'un produit, comme par exemple la cocaïne) ou une autre condition médicale (comme par exemple la maladie de Huntington ou une encéphalite post-virale).

	Tics	Stéréotypies
Âge de début	5 à 7 ans	Avant 3 ans
Pattern	Variable (type, sévérité, fréquence)	Stable et fixe
Mouvement les plus fréquents	Visage, yeux, épaule	Mains
Rythme	Soudain et rapide	Rythmique
Durée	Court intermittent	Prolongé intermittent
Sensation prémonitoire	Oui	Non
Déclencheur	Stress, fatigue	Stress, fatigue
Suppresseur	Effort personnel	Distracteur externe
Ressenti	Désagréable, inconfort	Parfois agréable
Traitement	Neuroleptiques efficaces	Pas de réponse aux médicaments

TABLEAU II : Principales caractéristiques des tics et des stéréotypies.

REVUES GÉNÉRALES

Neurologie

prise de posture anormale. Les compulsions peuvent fréquemment être associées aux tics dans le cadre de TOC, mais la compulsion est imposée par les obsessions et présente un déroulement ritualisé.

Seul un examen clinique et neurologique complet est nécessaire pour exclure une maladie générale dont une maladie neurologique progressive [8]. Dans la maladie de Gilles de la Tourette, l'examen de l'enfant est normal. En cas d'anomalies à l'examen neurologique ou d'un tableau atypique, des examens complémentaires seront nécessaires notamment IRM cérébrale et électroencéphalogramme (EEG). Les principales pathologies à l'origine de tics chroniques secondaires sont présentées dans le **tableau III**.

Les difficultés scolaires étant fréquentes en cas de maladie de Gilles de la Tourette, un bilan neuropsychologique sera souvent réalisé pour délimiter les dysfonctionnements cognitifs et cibler les prises en charge.

Un tableau complexe par les fréquentes comorbidités

La maladie de Gilles de la Tourette présente une autre caractéristique importante : c'est le fait que la cooccurrence ou comorbidité est la règle

(c'est-à-dire une association plus fréquente que ne le voudrait le hasard à d'autres entités pathologiques distinctes). En effet, dans 10 % des cas seulement, la maladie se limite aux tics chroniques. Les principales pathologies associées sont le TDA avec ou sans hyperactivité et les TOC présents dans 60 % des cas de la maladie de Gilles de la Tourette. On peut également rencontrer associés le trouble des conduites (TC), un trouble oppositionnel avec provocation (TOP), un syndrome anxieux, un syndrome dépressif, un trouble du spectre autistique (TSA). Pour le TDAH et les TOC, leurs diagnostics reposent également sur des critères cliniques, souvent dans le cadre d'une évaluation pédiatre-pédopsychiatre.

Une prise en charge multidisciplinaire indispensable

Il n'y pas de traitement curatif de la maladie. Le principe du traitement est d'analyser le noyau symptomatique responsable d'un retentissement fonctionnel, social, académique et personnel pour décider quelle cible est à traiter. Récemment, en 2011, la Société européenne pour l'étude de la maladie de Gilles de la Tourette a publié des recommandations pour l'évaluation et la prise en charge de cette pathologie [9-11]. Une des étapes clés systématique

dans la prise en charge sera de fournir à l'enfant, sa famille et l'école une connaissance sur les caractéristiques de la pathologie (volet psychoéducation de la prise en charge).

Concernant les traitements à mettre en œuvre, ils seront initialement comportementaux avec certaines techniques qui ont montré leur efficacité au cours d'essais contrôlés et randomisés. Parmi celles-ci, une technique consistant à apprendre au patient à reconnaître la survenue des tics et à faire à la place quelque chose de socialement plus acceptable (*Habit reversal therapy* [HRT]), ou une technique basée sur un déconditionnement entre les sensations prémonitoires qui précèdent et les tics (*Exposure and response prevention* [ERP]), peuvent être proposées successivement.

Lorsque ces prises en charge comportementales ne permettront pas d'amélioration significative de la situation, l'introduction d'une médication sera discutée. L'appréciation du retentissement des tics est indispensable sur le plan physique (douleur voire traumatismes), social (isolement social, voire rejet ou harcèlement), émotionnel (symptômes dépressifs secondaires) et fonctionnel (échec académique). Peu de médicaments ont fait la preuve de leur efficacité dans cette indication au travers d'essais randomisés, en double aveugle contre placebo.

>>> Les neuroleptiques (antagonistes dopaminergiques) dits classiques comme halopéridol (Hadol) ou pimozide (Orap) répondent à ces critères, mais leurs effets secondaires en limitent leur prescription.

>>> Parmi les neuroleptiques plus récents dits atypiques, la rispéridone (Risperdal) a montré son efficacité sur les tics dans des essais randomisés, en double aveugle contre placebo, mais avec pour effets secondaires fréquents

Affections neurologiques progressives	● Maladie de Huntington ● Maladie de Wilson ● Neuroacanthocytose ● Maladie d'Hallervorden-Spatz
Lésions cérébrales fixées	● Post-traumatique ● Intoxication monoxyde de carbone ● Accident vasculaire cérébral (AVC) ● Encéphalopathie anoxo-ischémique (EAI)
Infections du système nerveux central (SNC)	● Encéphalite post-virale ● Maladie de Lyme
Pathologies immunes	● Chorée de Sydenham ● Syndrome des antiphospholipides

TABEAU III : Principales affections pouvant entraîner des tics.

POINTS FORTS

- ➔ Les tics sont fréquents en pédiatrie. La maladie de Gilles de la Tourette doit être évoquée devant toute situation de tics chroniques (> 1 an).
- ➔ Le diagnostic de la maladie de Gilles de la Tourette est clinique.
- ➔ La comorbidité est la règle avec notamment le trouble du déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDA/H) et les troubles obsessionnels compulsifs (TOC).
- ➔ L'orientation vers un neuropédiatre et/ou un pédopsychiatre est souhaitable.
- ➔ La prise en charge multidisciplinaire débute par une évaluation précise du retentissement de la maladie.
- ➔ L'adjonction d'une médication est parfois utile.

une prise de poids et une hyperprolactinémie. L'aripiprazole (Abilify) pourrait être une autre alternative, mais nous manquons encore d'essais contrôlés et randomisés. Les agonistes alpha2-adrénergiques (clonidine [Catapressan] ou guanfacine [Estulic]) ont montré leur efficacité dans des essais randomisés, en double aveugle contre placebo ; ils sont intéressants car pouvant être efficaces sur les symptômes du TDAH. Des effets positifs qui restent à confirmer ont été obtenus avec des antiépileptiques, qui augmentent l'activité inhibitrice du GABA (*Gamma-aminobutyrique acid*) comme le topiramate (Epitomax) [12].

D'autres thérapeutiques dans des situations réfractaires ont été proposées : l'utilisation des dérivés des cannabinoïdes, les injections de toxine botulique, ou la stimulation cérébrale profonde [13]. En pratique, la **figure 1** résume les principes de la prise en charge de la maladie de Gilles de la Tourette.

Bibliographie

1. CAVANNA AE, SERI S. Clinical Review: Tourette's syndrome. *BMJ*, 2013;347:f4964.
2. HOUETO JL, GIRÉ P. Tics et syndrome de Gilles de la Tourette : diagnostic, évolution et principes de traitement. *La Presse Médicale*, 2008;37:263-270.
3. STERN J. Tourette Syndrome. *Paediatrics and Child Health*, 2014;24:10.
4. HALLETT M. Tourette Syndrome: Update. *Brain and Development*, 2015;37:651-655.
5. American Psychiatric Association: Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fifth Edition (DSM-5). Arlington, VA, American Psychiatric Association, 2013.
6. GOETZ CG, PAPPERT EJ, LOUIS ED *et al*. Advantages of a modified scoring method for the Rush Video-Based Tic Rating Scale. *Mov Disord*, 1999;14:502-506.
7. MILLS S, HEDDERLY T. A guide to childhood motor stereotypes, tic disorders and the Tourette spectrum for the primary care practitioner. *Ulster Med J*, 2014;83:22-30.
8. SHPRECHER D, KURLAN R. The management of Tics. *Mov Disord*, 2009;24:15-24.

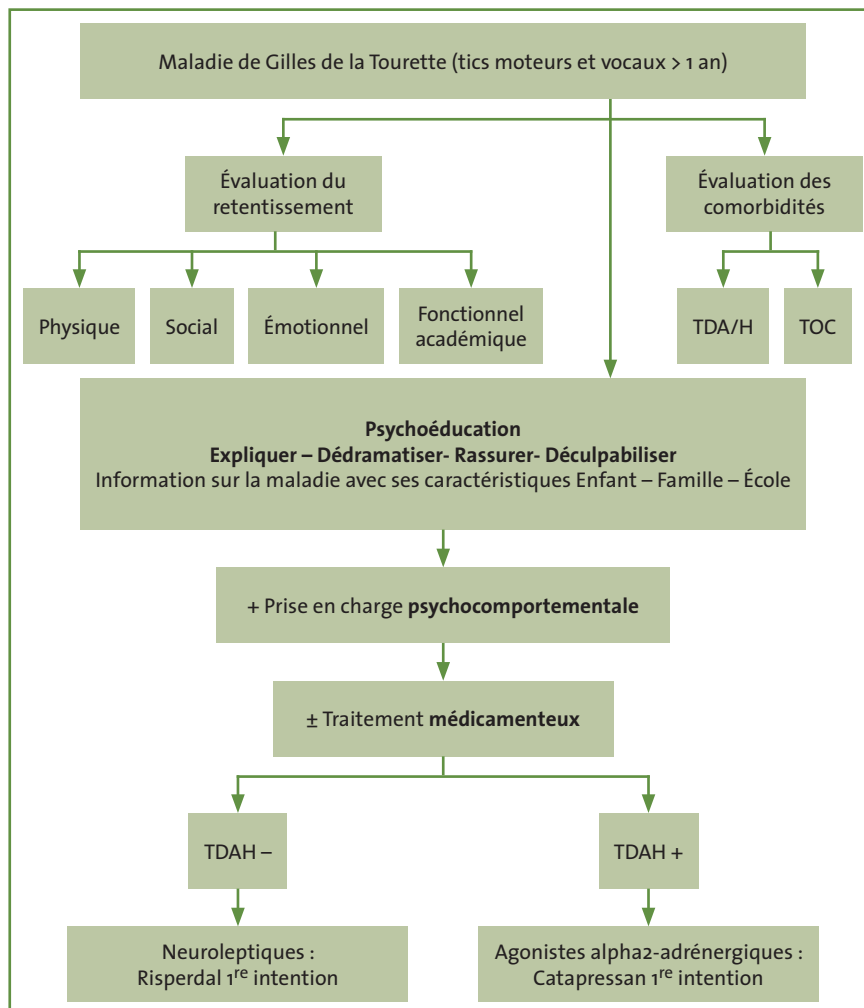


FIG. 1 : Principes de la prise en charge de la maladie de Gilles de la Tourette.

