

FORMATION CONTINUE

Clinique du syndrome de Gilles de la Tourette chez l'adulte

Gilles de la Tourette syndrome's in adults

I. Jalenques^{a,c,*}, F. Galland^{a,c}, G. Legrand^a, P. Derost^b, M. Mermillod^d,
C. Auxiette^d, P. Chambres^d, F. Durif^{b,c}

^a Service de psychiatrie de l'adulte A et psychologie médicale, pôle de psychiatrie, CHU de Clermont-Ferrand, B.P. 69, 63003 Clermont-Ferrand cedex 1, France

^b Service de neurologie A, CHU de Clermont-Ferrand, B.P. 69, 63003 Clermont-Ferrand cedex 1, France

^c Équipe d'accueil EA 3845, faculté de médecine, université Clermont-1, 28, place Henri-Dunant, B.P. 38, 63001 Clermont-Ferrand cedex 1, France

^d LAPSCO – UMR CNRS 6024, université Blaise-Pascal–Clermont-2, 34, avenue Carnot, 63037 Clermont-Ferrand cedex, France

Disponible sur Internet le 28 avril 2008

Résumé

Le syndrome de Gilles de la Tourette est un trouble neuropsychiatrique caractérisé par des tics moteurs et vocaux. Des symptômes psychiatriques, comportements répétitifs, trouble déficitaire de l'attention, hyperactivité, impulsivité sont très souvent associés. Ils peuvent être à l'origine d'une souffrance et d'un handicap majeurs. Différents types de traitements, depuis l'approche psychothérapeutique jusqu'aux médicaments, doivent être proposés à tous les patients selon l'impact des tics et des comorbidités sur leur vie personnelle.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Abstract

The Gilles de la Tourette syndrome's is a neuropsychiatric disorder characterized by motor and vocal tics. Psychiatric symptoms, i.e. repetitive behaviours, attention deficit disorders, hyperactivity and impulsivity are very often associated with it. It can be the cause of major suffering and disability. Several types of treatment, ranging from psychotherapeutic approaches to drug therapy should be offered to all patients according to the impact of the patient's tics and comorbid disorders on his/her personal life.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Comportements répétitifs ; Compulsions ; Obsessions ; Syndrome de Gilles de la Tourette ; Tics

Keywords: Compulsions; Gilles de la Tourette syndrome's; Obsessions; Repetitive behaviors; Tics

C'est dans le *Malleus Maleficarum*, traité de sorcellerie du xv^e siècle, que l'on trouve, d'après Goodman et Murphy [7], la description la plus ancienne d'un comportement évocateur de ce qui sera identifié ultérieurement comme le syndrome de Gilles de la Tourette. Dans le cadre d'un « Mémoire sur

quelques fonctions involontaires des appareils de la locomotion, de la préhension, de la voix », Itard [9], évoque le cas de la marquise de Dampierre, alors âgée de 26 ans, dont les troubles ont débuté à l'âge de sept ans par « des spasmes involontaires convulsifs, des contorsions [...] des muscles des épaules, du cou, et la face », avant que n'apparaisse plus tard « la propagation des spasmes aux organes de la voix et de la parole », de sorte que la patiente émettait « des cris bizarres et des mots qui n'avaient aucun sens, mais sans délire et sans

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : ijalenques@chu-clermontferrand.fr (I. Jalenques).

Tableau 1

Classification des tics selon le DSM-IV [1]

Différents types de tics	Définitions	Exemples
Tics moteurs simples	Mouvements soudains, rapides, récurrents, non rythmiques et stéréotypés n'impliquant que quelques muscles et durant moins de quelques centaines de millisecondes.	Clignement des yeux, plissement du nez, secousse du cou
Tics moteurs complexes	Mouvements soudains, rapides, récurrents, non rythmiques et stéréotypés impliquant plusieurs groupes de muscles mis en jeu par accès organisé. Les tics ont une durée plus longue de quelques secondes ou plus.	Sauter, toucher, piétiner
Tics vocaux simples	Mouvements soudains, rapides, récurrents, non rythmiques et stéréotypés impliquant des sons simples sans signification.	Ébrouement, gazouillis, reniflement
Tics vocaux complexes	Expression spontanée et soudaine de simples mots ou de phrases avec des blocages de discours, des changements soudains et dépourvus de sens portant sur la hauteur, l'accent tonique ou le volume de la parole, une palilalie, une écholalie.	Coprolalie (expression soudaine d'un mot ou d'une phrase socialement inacceptable)

trouble des facultés mentales ». Le cas de cette patiente, connu des milieux médicaux, fut repris par plusieurs auteurs qui évoquent d'autres diagnostics : chorée, hystérie...

En 1885, Georges Gilles de la Tourette réunit neuf observations de patients qui présentaient tous des mouvements involontaires brefs et soudains, auxquels s'ajoutaient la production de sons ou de bruits pour six d'entre eux, le fait de proférer des obscénités dans cinq cas et de répéter les mots en écho pour deux patients ; aucun d'entre eux ne souffrait d'altération de ses facultés mentales [6].

I. UN DIAGNOSTIC CLINIQUE

Le syndrome de Gilles de la Tourette associe des tics moteurs multiples à un ou plusieurs tics vocaux qui peuvent apparaître de façon simultanée ou à des moments différents de l'évolution. Le gradient de sévérité de la symptomatologie va de formes légères, peu invalidantes, à des formes sévères, comportant des troubles psychiatriques associés dans nombre de cas. Il peut être à l'origine d'une souffrance et d'un handicap majeurs.

Les tics moteurs sont des mouvements soudains, brefs, intermittents, récurrents, non rythmiques et stéréotypés. Il peut s'agir des mouvements simples (clignements d'un œil...), jusqu'à des séquences gestuelles complexes effectuées dans un contexte inadapté. Toutes les parties du corps peuvent être concernées. Les tics moteurs complexes se traduisent par des comportements tels que toucher, s'accroupir, plier les genoux à fond, revenir sur ses pas... Rarement sont observées une coprographie (écriture d'obscénités), copropraxie (besoin incontrôlable d'exhiber ses organes génitaux ou de réaliser des gestes obscènes), une échopraxie (imitation des gestes d'autrui). Il peut s'agir également de sensations extracorporelles orientées vers les personnes présentes et que soulage le fait de les toucher, gratter ou chatouiller ; ou bien d'un besoin urgent, voire impérieux de bouger [4,13] (Tableau 1).

Les tics vocaux simples comportent des sons tels que cris, raclements de gorge, claquements de langue, aboiements, tousotements, grognements, reniflements, etc. Les tics vocaux complexes consistent en expressions spontanées et soudaines de mots ou de phrases, verbalisations voire hurlements obscènes, mais aussi changements soudains et dépourvus de

sens de la hauteur de l'accent tonique ou du volume de la parole, ou encore palilalie (répéter ses propres sons ou mots), écholalie (répéter les derniers sons, mots, phrases entendus), coprolalie (expression soudaine et inadéquate d'un mot ou d'une phrase socialement inacceptables, obscénités, insultes à caractère ethnique, racial ou religieux...). Ce dernier symptôme concerne moins de 10 % des personnes souffrant de tics [1].

C'est sur cette notion de tics moteurs multiples associés à des tics vocaux, à un moment quelconque de l'évolution de la maladie, que se basent les critères diagnostiques du syndrome de Gilles de la Tourette du DSM-IV [1] (Tableau 2) et de la CIM-10 [3].

Dans le syndrome de Gilles de la Tourette, les tics présentent des éléments sémiologiques caractéristiques. Ils peuvent s'accompagner de sensations prémonitoires, précédant leur survenue, souvent ressenties comme désagréables, soulagées par la réalisation du tic.

Certains patients décrivent des sensations locales telles qu'une sensation de brûlure oculaire avant un blépharospasme, une constriction d'un bras soulagée par son extension... D'autres patients décrivent des sensations prémonitoires, non pas localisées à la zone impliquée par le tic, mais plus globales, sensation d'oppression ou de brûlure montant depuis la zone

Tableau 2

Critères diagnostiques du syndrome de Gilles de la Tourette selon le DSM-IV [1]

A	Présence de tics moteurs multiples et d'un ou plusieurs tics vocaux, à un moment quelconque au cours de l'évolution de la maladie, mais pas nécessairement de façon simultanée.
B	Les tics surviennent à de nombreuses reprises au cours de la journée (généralement par accès), presque tous les jours ou de façon intermittente, pendant plus d'une année durant laquelle il n'y a jamais eu d'intervalle sans tics de plus de trois mois consécutifs.
C	La perturbation entraîne une souffrance marquée ou une altération significative du fonctionnement social, professionnel, ou dans d'autres domaines importants.
D	Début avant l'âge de 18 ans.
E	La perturbation n'est pas due aux effets physiologiques directs d'une substance (p. ex. stimulants), ni à une affection médicale générale (p. ex. chorée de Huntington ou encéphalite virale).

épigastrique, besoin de bouger ou bien de toucher ou gratter quelqu'un, ou surtout besoin urgent de réaliser le tic, parfois de façon répétitive, de manière involontaire ou « semi-volontaire ». Ils sont alors soulagés temporairement de cette sensation prémonitoire, voire même éprouvent un sentiment de complétude ou de « bien faire ». Cela conduit certains patients à réaliser des mouvements complexes répétitifs qui viennent soulager une tension intérieure, qu'ils décrivent comme différente de l'anxiété [12].

En outre, des obsessions ou compulsions sont rapportées par un pourcentage important de patients, enfants et adultes, qui souffrent d'un syndrome de Gilles de la Tourette, et l'incidence des troubles obsessionnels compulsifs (TOC) est estimée entre 35 et 50 %. À l'inverse, l'incidence du syndrome de Gilles de la Tourette dans le TOC serait de 5 à 7 %, 20 à 30 % des sujets ayant un TOC signalant des tics actuels ou passés [1].

Plusieurs équipes se sont donc interrogées sur les relations entre les mouvements complexes répétitifs dans le syndrome de Gilles de la Tourette et les TOC. Comparant les comportements répétitifs observés chez des patients souffrant de TOC avec et sans tics, chez des patients souffrant d'un syndrome de Gilles de la Tourette et chez des témoins, à l'aide d'un entretien semi-structuré pour l'évaluation des comportements répétitifs (Tableau 3) ainsi que d'autres caractéristiques (anxiété, dépression, impulsions, etc.), ils distinguent les groupes du point de vue de la phénoménologie des symptômes. De fait, on retrouve préférentiellement chez les patients souffrant d'un syndrome de Gilles de la Tourette, des rituels de comptage, de recherche de symétrie dans l'agencement des objets (ranger des bouteilles sur une tablette murale...), des comportements en écho, des tendances répétitives à toucher, de l'auto- ou de l'hétéroagressivité, des pensées ou images intrusives à caractère violent ou sexuel. Chez les patients qui souffrent d'un TOC sans tics, sont surtout retrouvés des préoccupations de contamination, des rituels de lavage. Les patients souffrant d'un TOC avec tics se situent de manière intermédiaire, plus « proches » des TOC sans tics, avec des

pensées ou images violentes, la crainte de dire des choses inappropriées, des comportements de comptage et vérification.

Au-delà, le vécu subjectif exprimé par les patients est sensiblement différent. Dans le TOC, les comportements répétitifs visent à prévenir ou soulager temporairement l'anxiété ou la souffrance. Nombre de patients qui présentent un syndrome de Gilles de la Tourette n'éprouvent pas d'anxiété associée aux comportements répétitifs. Ils ne cherchent d'ailleurs pas à « résister » à ces comportements, qui s'apparenteraient plutôt à des impulsions.

Cela conduit certains auteurs à s'interroger sur un spectre d'expression des comportements répétitifs et l'intrication au niveau des mécanismes neurobiologiques entre TOC et syndrome de Gilles de la Tourette [15].

D'autres troubles du comportement ou psychiatriques sont décrits chez les patients qui souffrent d'un syndrome de Gilles de la Tourette [15] : ils sont abordés dans l'article suivant de ce cahier [5] (F. Galland et al.).

Les tics peuvent être transitoirement supprimés par la volonté ou plutôt retenus pendant une période de temps brève (quelques minutes), suivie d'un rebond [11]. Ils augmentent lorsque le patient est dans une situation vécue comme stressante ou excitante, lorsqu'il est fatigué, ou durant la période de relaxation qui suit le stress ; ils augmentent également sous l'effet des traitements dopaminergiques ou psychostimulants, des stéroïdes, de la caféine [10]. Les tics diminuent lorsque le sujet s'engage dans des activités qui nécessitent de sa part de la concentration. Ils peuvent persister à tous les stades du sommeil ; mais si parfois les patients se réveillent brutalement à cause d'un tic, cela reste un phénomène rare.

Les complications somatiques sont rares : blessures (cécité par lésion oculaire...), problèmes orthopédiques et neurologiques consécutifs aux mouvements saccadés et répétés (maladie discale liée aux mouvements forcés du cou pendant plusieurs années...), lésions dermatologiques secondaires aux pincements répétés des lèvres, etc.

Tableau 3

Évaluation des comportements répétitifs : catégories de symptômes de l'échelle d'entretien semi-structuré de Leiden [2]

Domaines	Sous-domaines
Pensées répétitives	Pensées agressives Soucis de contamination à répétition Pensées à caractère sexuel à répétition Rumination mentale à répétition Jeu mental
Comportements répétitifs	Écho phénomènes Laver et nettoyer à répétition Vérifier de façon répétitive Répéter des actions à répétition Compter à répétition Action avec obsession de symétrie Toucher à répétition Relire et réécrire de façon répétitive Automutilations à répétition Prier à répétition Pensées et actions répétitives diverses

2. UNE ÉVOLUTION VARIABLE

La variabilité dans le temps de la localisation, du nombre, de la fréquence, de la complexité et de la sévérité des tics est une des caractéristiques du syndrome. Un tic moteur isolé, le plus souvent clignement des yeux, constitue la première manifestation symptomatique dans près de la moitié des cas. Les autres localisations de tics moteurs (du visage, contorsions de la tête, protrusions de la langue, reniflements, bonds, sauts, raclements de gorge...) ou les tics vocaux sont plus rarement des modes de début, tout comme les tics multiples simultanés.

Après l'apparition des premiers tics moteurs aux alentours de l'âge de six ou sept ans, celle des tics vocaux vers l'âge de 11 ans, l'évolution est marquée, à l'adolescence et à l'âge adulte, en général par une diminution de la variabilité des symptômes, de leur fréquence et de leur sévérité. L'existence de périodes de rémission symptomatiques qui peuvent s'étendre sur plusieurs années est bien connue.

Tableau 4

Mouvements anormaux, diagnostics différentiels des tics selon le DSM-IV [1]

Mouvements Anormaux	Définitions	Exemples
Chorée	Mouvements simples, aléatoires, irréguliers, non répétitifs et sans prodromes. La chorée augmente au cours des épreuves de distraction du patient.	Chorée de Huntington
Dystonies	Mouvements lents de protraction et de torsion alternant avec des états prolongés de tension musculaire.	Dystonie idiopathique de torsion
Mouvements athétosiques	Mouvements de contorsion, lents, irréguliers qui touchent le plus souvent les doigts et les orteils.	Athétose
Myoclonies	Contractions musculaires brèves, simples, qui touchent une portion de muscle ou un groupe musculaire.	Myoclonies d'endormissement
Hémiballisme	Mouvement des membres intermittents unilatéraux, rudimentaires de grande amplitude.	Dyskinésie kinésigénique paroxystique
Spasmes	Mouvements stéréotypés prolongés, lents, mettant en jeu le même groupe musculaire.	Tétanos
Syncinésies	Mouvements involontaires qui surviennent au cours des mouvements volontaires.	
Troubles des mouvements induits par des médicaments	Conséquences physiologiques directes du médicament.	Syndrome extrapyramidal sous-neuroleptiques
Troubles des mouvements stéréotypés	Mouvements imposés, rythmés, autostimulants, apaisants et intentionnels.	Troubles envahissants du développement

À l'âge adulte, un tiers des patients conserve une symptomatologie sévère, un tiers voit ses symptômes s'atténuer et un tiers, disparaître.

3. PRÉVALENCE

Cela explique que la prévalence de ce syndrome universel soit chez l'adulte de un à deux pour 10 000, alors qu'elle est estimée de cinq à 30 pour 10 000 chez l'enfant. Dans la population française, le syndrome concernerait donc 6 000 personnes. En majorité des hommes, puisque la sex-ratio homme-femme est de deux à trois pour un.

4. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Il se fait avec :

- d'autres mouvements anormaux (Tableau 4) ;
- des tics consécutifs à la prise d'un médicament, par exemple des psychostimulants ;
- des mouvements stéréotypés : ceux-ci étant plus imposés, rythmés, autostimulants ou apaisants et intentionnels que les tics moteurs complexes plutôt involontaires et survenant par crises ;
- des compulsions : la distinction est parfois difficile comme nous l'avons évoqué précédemment, et l'association du syndrome de Gilles de la Tourette avec un trouble obsessionnel compulsif est fréquente ;
- des tics transitoires ;
- des tics associés à des pathologies neurologiques acquises (traumatisme, encéphalites, accident vasculaire cérébral, chorée de Sydenham, intoxication au monoxyde de carbone, hypoglycémie, neurosyphilis, maladie de Creutzfeldt-Jakob) ou génétiques (maladie de Huntington, neuroanthocytose, dystonie idiopathique, maladie de Hallervorden-Spatz, dystrophie musculaire de Duchenne, sclérose tubéreuse,

affections chromosomiques : syndrome de Klinefelter, syndrome de l'X fragile, triple X et mosaïque 9p, monosomie 9p, trisomie partielle 16) [8].

5. CONCLUSION

Les patients qui souffrent d'un syndrome de Gilles de la Tourette s'y adaptent de manière très variable, en fonction du gradient de sévérité de la symptomatologie et de son évolution, des troubles associés, de leurs propres capacités d'adaptation, etc. Pour certains, c'est la source d'une souffrance et d'un handicap majeurs. La prise en charge doit donc être adaptée aux symptômes et à la situation personnelle de chaque patient, régulièrement réévaluée et modulée en fonction de l'évolution. Elle repose sur :

- une psychoéducation à proposer à tous les patients et leur entourage pour tenter de limiter les effets néfastes des symptômes sur le développement personnel et interpersonnel ;
- un traitement médicamenteux en direction des tics les plus invalidants. En première intention, un agoniste dopaminergique (qui, en activant préférentiellement des autorécepteurs présynaptiques entraîne une réduction générale de la fonction dopaminergique) ou un alpha-2 adrénergique (si une hyperactivité avec troubles de l'attention ou d'autres troubles du comportement sont associés). Des antagonistes dopaminergiques en seconde intention quand les tics sont invalidants et durables. D'autres substances sont parfois utilisées en cas de symptômes graves résistant à toute autre thérapeutique (toxine botulique...) avec des résultats très variables [14] ;
- le traitement des troubles psychiatriques et comportementaux ;
- une psychothérapie dans certains cas.

Chacun de ces traitements peut être efficace sur un ou des symptômes de la maladie. Il est donc logique de les associer si besoin. Mais ces thérapeutiques sont loin d'apporter une réponse suffisante à tous les patients, notamment dans les formes les plus sévères pour lesquelles la stimulation cérébrale profonde, en cours d'évaluation, constituera peut-être une alternative thérapeutique.

Association française du syndrome de Gilles de la Tourette (AFSGT)

Créée il y a dix ans, l'AFSGT regroupe patients et familles touchées par le syndrome. Ses buts sont d'aider les personnes atteintes, d'informer les corps médicaux, paramédicaux et enseignants, et de susciter la recherche. Le travail d'explication est primordial, en particulier pendant la période du diagnostic : l'Association est alors un relais majeur du corps médical, tant la diversité et la mobilité des symptômes surprennent et déconcertent.

La prise en compte des impacts psychologiques et sociaux du syndrome reste un objectif prioritaire qui est également partagé par les différentes équipes médicales regroupées dans le Réseau national SGT. La création récente du centre de référence SGT et la labellisation en cours des centres de compétence vont permettre d'amplifier cette coopération, au plus grand bénéfice de tous.

AFSGT, 22, rue Théophile-Vacher, 95160 Montmorency, France.

Tél : 04 72 76 94 98.

www.france-tourette.org

RÉFÉRENCES

- [1] American Psychiatric Association. Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux. DSM-IV-TR Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux. Paris: Masson; 2003. 1065 pages.
- [2] Cath DC, Spinhoven P, Hoogduin CA, Landman AD, van Woerkom TC, van de Wetering BJ, et al. Repetitive behaviors in Tourette's syndrome and OCD with and without tics: What are the differences? *Psychiatry Res* 2001;101:171–85.
- [3] CIM-10. Classification Internationale des Troubles Mentaux et des Troubles du Comportement. OMS Genève: Masson;1993.
- [4] Cohen AJ, Leckman JF. Sensory phenomena associated with Gilles de la Tourette's syndrome. *J Clin Psychiatry* 1992;53:319–23.
- [5] Galland F, Derost Ph, Legrand G, Noton-Durand F, Mermillod M, Auxiette C et al. Manifestations psychopathologiques dans la maladie de Gilles de la Tourette. *Ann Med Psychologiques*. 2008, à paraître.
- [6] Gilles de la Tourette G. Étude sur une affection nerveuse caractérisée par de l'incoordination motrice et accompagnée d'écholalie et de coprolalie. *Arch Neurol* 1885;9:19–42. 158–200.
- [7] Goodman WK, Murphy TK. In: Enna SJ, Coyle JT, editors. *Obsessive-compulsive disorder and Tourette's syndrome. Pharmacological management of neurological and psychiatric disorders*. New York: McGraw-Hill Health Professions Division; 1998. p. 177–211.
- [8] Houéto JL. *Neurol* 2002 Sept;5:322–7.
- [9] Itard JMG. Mémoire sur quelques fonctions involontaires des appareils de la locomotion, de la préhension et de la voix. *Archives générales de médecine* 1825;8:385–407.
- [10] Jankovic J. Tourette syndrome. Phenomenology and classification of tics. *Neurol Clin* 1997;15:267–75.
- [11] Jedyak CP. Transient, chronic tics and Gilles de la Tourette disease. Semiological aspects. *Lettre du neurologue* 2004; VIII-numéro 8.
- [12] Leckman JF, Walker D, Goodman WK, et al. "Just right" perceptions associated with compulsive behaviour in Tourette's syndrome. *Am J Psychiatry* 1994;151:675–80.
- [13] Robertson MM. Tourette syndrome, associated conditions and the complexities of treatment. *Brain* 2000;123(Pt 3):425–62.
- [14] Sandor P. Pharmacological management of tics in patients with TS. *J Psychosom Res* 2003;55:41–8.
- [15] Shapiro AK, Shapiro E. Évaluation of the reported association of obsessive-compulsive symptoms or disorder with Tourette's disorder. *Compr Psychiatry* 1992;33:152–65.