

Les tics et le syndrome de Gilles De La Tourette

Ce texte est extrait d'un article du Professeur M Dugas, paru en 1985 à l'occasion du centenaire de la description princeps. (Le Concours Médical du 29 juin 1985 -T107- N°26- p2543-2550)

Voir les illustrations sur le site internet : <http://www.baillement.com>

Les tics

Avant d'appartenir aux descriptions médicales, le mot « tic » était déjà employé dans le langage familial. En 1702, Müller divise les convulsions cloniques et toniques, et c'est à cette époque que le mot tic est employé pour la première fois. « N'est-il pas significatif qu'un mot aux allures si peu scientifiques ait pénétré de vive force dans la terminologie médicale? Ici, le grec et le latin ont tort, l'acception du mot tic est si précise qu'on ne saurait imaginer une meilleure adaptation d'une idée à un nom et d'un nom à une idée. Il porte en lui comme une spécificité de définition puisqu'il se retrouve dans toutes les langues » (Brissaud, préface du livre de Meige et Feindel, les tics et leur traitement. Paris, Masson ed 1902). Mais, s'il est médicalement consacré, ce terme va servir à désigner des mouvements tout à fait dissemblables; en 1756, André, chirurgien de Versailles, décrit le «tic douloureux de la face». Trousseau, dans sa leçon : « Des diverses espèces de chorées » (Des diverses espèces de chorées; Clin Méd Hôtel Dieu Paris, 1873,2,264-271), donne une excellente description des tics : « Je parle du tic non douloureux qui consiste en des contractions instantanées, rapides, involontaires, généralement limitées à un petit nombre de muscles, habituellement aux muscles de la face, mais pouvant aussi en affecter d'autres, celui du cou, du tronc ou des membres... Chez l'un, c'est un clignotement des paupières, un tiraillement convulsif de la joue, de l'aile du nez, de la commissure des lèvres, qui donnent au visage un air grimaçant; chez un autre, c'est un hochement de tête, une contorsion brusque et passagère du cou se répétant à chaque instant; chez un troisième, c'est un soulèvement d'épaule, une agitation convulsive des muscles abdominaux ou du diaphragme; c'est en un mot une variété infinie de mouvements bizarres qui échappent à toute description... Ces tics sont en quelques cas accompagnés d'un cri, d'un éclat de voix plus ou moins bruyant, très caractéristique... c'est encore une tendance singulière à répéter toujours le même mot, la même exclamation, et même l'individu profère à haute voix des mots qu'il voudrait bien retenir. »

Le syndrome de Gilles de la Tourette (observation de Charcot en 1887)

A la banalité du tic vulgaire (« il n'est personne qui n'ait eu l'occasion de rencontrer des individus qui en sont affectés »Trousseau), qui constitue « non une maladie mais une infirmité » (CharcotJM), s'oppose le tableau impressionnant du syndrome décrit en 1885 par Gilles de la Tourette : « Etude sur une affection nerveuse caractérisée par une incoordination motrice accompagnée d'écholatie et de coprofolie » à partir de neuf observations, ayant toutes débuté dans l'enfance. Dès juin 1885, Charcot critiquait le terme d'incoordination motrice : La maladie de Gilles de la Tourette « **quel joli nom pour une maladie aussi horrible** », dira une malade de Shapiro (Shapiro AK, Shapiro E, Bruun Rd, Swette RD, Gilles De La Tourette syndrome, New York, Raven Press 1978) comprend trois éléments principaux : les tics, la coprolalie et l'écholalie. « Les tics diffèrent des tics ordinaires par leur intensité et par la complexité des mouvements qui simulent une chorée (CharcotJM). Et tant que les pédiatres ont observé des chorées de Sydenham, l'erreur diagnostique avec le syndrome de Gilles de la Tourette a été fréquente. Le fait que les tics peuvent être volontairement suspendus pendant un certain temps explique sans doute cette remarque d'Oddo, de Marseille, en 1899 : « Le choréique fait ses mouvements devant le public, le tiqueur le fait dans la

coulisse. » Certains tiqueurs, après avoir contrôlé leurs tics phonatoires, se précipitent dans les toilettes pour « décharger » leurs tics.

Le mérite de Gilles de la Tourette n'est pas seulement d'avoir réuni en une description clinique remarquable des observations jusque-là mal individualisées (notamment les observations IX et X d'**Itard**, 1825; cette dernière est la célèbre marquise de D., vue plusieurs fois par Charcot, décédée à 85 ans et l'observation N° 1 du mémoire de Gilles de la Tourette), c'est aussi d'avoir décrit l'évolution si caractéristique de cette affection chronique mais fluctuante. Pendant la phase initiale, les symptômes progressent et se modifient lentement sur une période de quelques mois. Les anciens tics peuvent persister ou être remplacés par de nouveaux tics. L'intensité des symptômes croît et décroît spontanément, ou bien ceux-ci s'accroissent à la suite d'un stress ou s'atténuent lorsque le sujet est motivé par une activité non anxiogène. Les tics peuvent être intenses pendant une certaine période, par exemple six mois, et ensuite décroître, spontanément, jusqu'à un niveau quotidien à peine décelable. « La maladie sommeil » disait Gilles de la Tourette. Ces successions de phases d'accroissement et de diminution des tics, les fluctuations et les modifications des tics au cours de l'évolution sont un critère diagnostique important. Certains tics peuvent disparaître définitivement après une période plus ou moins longue, d'autres peuvent disparaître puis réapparaître, ce qui rend délicate l'appréciation de la valeur des traitements. Cette évolution se poursuit toute la vie, sans que l'on observe une aggravation du syndrome après les premières années. Voir une observation de Charcot dans les mardis de La Salpêtrière de 1887.

La pertinence de la description de Gilles de la Tourette, qui consacrait une nouvelle entité clinique, a plus été reconnue aux Etats-Unis d'Amérique qu'en France. La conception uniciste redécouverte du syndrome de Gilles de la Tourette, surtout après les premières publications mentionnant l'action favorable de l'halopéridol sur les tics (Seignot JN: un cas de maladie de Gilles De La Tourette guéri par le R1625, Ann Med Psychol, 1961, 119, 578-579). Les critères retenus dans le Manuel diagnostique et statistique des maladies mentales DSM-III pour le diagnostic du syndrome de Gilles de la Tourette concordent parfaitement avec la description princeps de celui-ci.

Aux confins de la neurologie et de la psychiatrie, l'étude du syndrome de Gilles de La Tourette représente un modèle tout à fait pertinent pour comprendre les bases du comportement, tant sur le plan des neurotransmetteurs que sur le plan anatomique (mise en jeu du cortex préfrontal, des ganglions de la base et du système limbique), génétique et peut-être immunologique. Une meilleure compréhension de cette affection apportera non seulement des bénéfices thérapeutiques immédiats pour les patients, mais également un progrès dans la connaissance de la physiologie du comportement.

Observation de 1887 d'une maladie de Gilles De La Tourette présentée par le Professeur JM Charcot lors de ses mardis de La Salpêtrière

Deuxième MALADE (Un enfant)

M. CHARCOT : C'est Un petit bonhomme de 12 ou 13 ans qui restera avec nous pendant quelque temps et dont j'aurai probablement occasion de vous parler ultérieurement. Je l'ai vu hier soir, et j'ai engagé ses parents à nous le laisser, parce qu'il est atteint d'une affection qu'il est très difficile de traiter dans les conditions où il se trouve dans sa famille. Cela n'a l'air de rien, au premier abord, mais au fond, c'est une affection nerveuse d'une assez grande ténacité. Il a un tic ; devant vous, il se retient, mais, de temps en temps, il cligne des yeux, il a des contractions des membres inférieurs qui se traduisent par certains mouvements involontaires; de temps à autre, il

frappe la terre du pied . S'il n'avait que cela, ce ne serait rien, mais, parfois, il pousse un espèce de grognement : han ! han !han ! et il présente le phénomène de la coprolalie. Qest-ce que c'est que la coprolalie ? Si vous êtes un peu chatouilleux au point de vue de la valeur de certains mots, bouchez-vous les oreilles. La coprolalie, c'est la manie de prononcer le mot que Victor Hugo met dans la bouche de Cambronne à Waterloo et qui, d'après lui, doit être substitué à la phrase héroïque que la légende a consacrée ; en d'autres termes le m...Vous me direz - Qu'est-ce que cela signifie ? Est-ce que cet enfant est mal élevé ? Pas du tout, il est élevé comme doivent l'être les enfants. Ce mot, il l'a entendu pronocer; mais enfin, vous entendez prononcer dans les rues bien des mots qui ne sont pas de votre vocabulaire ! Eh bien ! il le profère continuellement, malgré lui, par impulsion. Nous avons vu bien souvent cette affection chez les enfants. Gilles de la Tourette et Guinon ont traité la question - c'est la maladie des tics. Lorsque quelqu'un est atteint de cette maladie, il se développe en général toute une série de phénomènes, les uns psychiques, les autres physiques, que nous voyons se combiner les uns avec les autres.

Avec la coprolalie et les tics, se développent généralementchez ceux qui en sont atteints un certain nombre d'idées fixes, de bizarreries, comme de ne pouvoir ouvrir une porte sans tourner trois ou quatre fois le bouton en disant peut être à haute voix un, deux, trois, quatre. Mais ils présentes d'autres bizarreries encore; il a la crainte des portes fermées; il veut toujours les ouvrir pour voir ce qu'il y a derrière; quand il se couche, il regarde sous le lit. Vous me direz: c'est de la peur, oui, mais c'estune peur spéciale, malade; il passe quelquefois vingt ou vingt-cinq minutes à faire cette inspection.

Mettre une lettre à la Poste, c'est toute une affaire: faut-il la mettre dans cette boîte-ci ou à cette autre? A-t on bien mis dans la lettre ce que l'on voulait y mettre et pas autre chose? Naturellement, la lettre arrive en retard. Il y a ainsi une foule de cas qui échappent à l'observation, lorsqu'on n'est pas préparé à les rechercher. Lorsque Mr Gilles de la Tourette a publié son travail, il en a découvert tout un stock auquel personne n'avait songé. La coprolalie se rencontre chez. les garçons et chez les filles. Mr Pitres de Bordeaux m'a raconté, quand je m'occupais de cette question, une histoire dont l'héroïne était une personne distinguée appartenant à la bonne société et qui proférait, à chaque instant, le mot que vous savez. Du reste, il y avait, dans la haute société parisienne, une personne faisant partie du monde le plus aristocratique et qui était connue pour proférer, même dans les lieux publics des mots orduriers. Je n'avais pas l'honneur de la connaître: je la rencontrai un jour montant l'escalier du salon et je fus surpris de l'entendre dire tout d'un coup S.N. d. D.

Notre petit bohème d'aujourd'hui se retient tant qu'il peut de prononcer son mot favori, il est probable que le mot est là, la bouche est chargée et il suffirait d'une étincelle pour le faire partir, mais enfin il ne partira pas. Nous avons vu cette affection chez un petit garçon fort bien élevé qui venait ici à la consultation. Vous allez voir qu'il n'est pas toujours agréable d'être atteint de coprolalie. Un jour, il rencontre sur l'esplanade qui s'étend devant l'entrée de la SaLpétrière des enfants qui jouaient à la fossette. Il les regarde et tout en les regardant, il répète constamment Les autres l'entendent, se retournent et luiadministre une volée de coups de poing; ils ne se doutaient pas qu'il fût malade. Et voilà quand on est atteint de cette maladie bizarre, il ne faut pas regarder jouer à la fossette. CHARCOT: Vous pouvez emmener l'enfant. Ce que j'ai à ajouter, c'est que toutes les fois où vous voyez quelqu'un atteint de la maladie des tics, mais surtout lorsqu'elle est accompagnée de phénomènes comme ceux de la coprolalie, vous êtes sûrs de rencontrer l'hérédité, c'est en quelque sorte un produit direct de la vésanie. Je puis vous le dire maintenant que l'enfant est parti. Sa grand'mère maternelle est morte aliénée. Il y a petit-être autre chose que cela à apprendre, mais nous n'avons pas encore étudié le cas dans tous ses détails. Nous rechercherons par exemple si cet enfant n'est pas un jumper. Il arrive que les individus atteints de coprolalie répètent comme un

écho les mots prononcés devant eux; que parfois même en entendant certains mots, ils miment l'action que ces mots indiquent; qu'ainsi, lorsqu'il entendent parler de sauter ils se mettent à sauter. C'est l'histoire de ces jumpers racontée par un médecin américain, le dr Beard qui, il est vrai, considérait ce phénomène comme propre à certains pays, et constituant un espèce à part. Cela n'est pas exact, nous l'avons rencontré plusieurs fois en France, dans les conditions où s'observent l'écholalie et la coprolalie, c'est à dire dans la maladie des tics.