

FACULTE DE MEDECINE DE NANTES

THESE DE MEDECINE SPECIALISEE

Spécialité: NEUROLOGIE

Diplôme d'Etat

Présentée et soutenue publiquement par

DELIGNY Céline

Le 29 Septembre 2006

DYS **Directeur de thèse :** Professeur Philippe DAMIER
N **Président de thèse :** Professeur Yann PEREON
FC **Membres du jury :** Professeur Jean-François MATHE
Professeur Marc VERIN
Docteur Jean-Marc FEVE

1.4	5
1.5- Cas clinique n° 5	7
1.6- Cas clinique n° 6	18
2-METHODES	19
2.1- PEM (Potentiels Evoqués Moteurs) ou TMS (Stimulation Magnétique Transcrânienne)	20
2.2- PES (Potentiels Evoqués Sensitifs)	23
RESULTATS	25
1- Evolution clinique et effet des traitements	25
2- Terrain psychiatrique	26
3- Imagerie cérébrale et cervicale :	28
4- Bilan rhumatologique	28
4.1- Radiographie standard	28
4.2- Scintigraphie osseuse	28
4.3- Groupage HLA DR13	29
5- Electroneuromyogramme :	29
6- Potentiels évoqués moteurs et sensitifs :	30
RESUME	34
DISCUSSION	36
Est-ce une pathologie D'origine neurologique Sensitivomotrice ?	36
1.2- Sémiologie neurologique dystonique	36
1.3- Dystonie-maladie	38
1.3- Explorations complémentaires	43
1.4- Conclusion	51
2- Est-ce une PATHOLOGIE D'origine neurovegetative en lien avec la dystrophie sympathique reflexe ?	51
2.1- Définition du CPRS ou de l'Algoneurodystrophie	52
2.2- Dystonie et CPRS	55
2.3- Conclusion	59
3- Est-ce une pathologie d'origine psychogène ?	60
3.1- Controverses historiques	60
3.2- critères cliniques	63
3.3- Etudes para cliniques	66
3.4- Conclusion	68
4- Critiques et hypothèses physiopathologiques	69
4.1- Clinique	69
4.2- Physiopathologie	71
4.3- Pronostic et prise en charge	73
CONCLUSION	75

INTRODUCTION

Des dystonies peuvent se développer de façon rapide après un traumatisme périphérique bénin. Contrairement aux dystonies idiopathiques, elles ont volontiers un caractère douloureux, rapidement fixé et s'accompagnent souvent de signes neurovégétatifs. Ces dystonies sont généralement considérées comme non organiques (Jankovic J, 2001).

La dystonie se définit par la survenue de contractions musculaires involontaires et prolongées à l'origine de mouvements répétitifs à type de torsion ou de prise de postures anormales. Elle réunit une variété importante de présentations cliniques. De nombreuses localisations sont rencontrées notamment cervicale, faciale, laryngée et oromandibulaire ou au niveau d'un segment de membre. Cette pathologie renvoie à de nombreuses étiologies. Elle se répartit en quatre grandes classes. Les dystonies primaires ou idiopathiques sont isolées cliniquement et leur bilan complémentaire ne montre pas de lésion objective sous-jacente. Elles regroupent essentiellement les dystonies focales du sujet adulte (Tranchant C, 2000) (la dystonie cervicale, le blépharospasme, la crampe de l'écrivain...) et la dystonie DYT 1. Leur diagnostic différentiel avec les dystonies post-traumatiques peut parfois être difficile en dehors de la survenue antérieure d'un traumatisme. Ensuite, les dystonies « plus » reposent sur l'association d'autres signes cliniques à la dystonie. En exemple, la « dystonie dopa sensible » ou la « dystonie myoclonique sensible à l'alcool » sont associées à un syndrome parkinsonien. Les dystonies hérédodégénératives renvoient quant à elles à un processus neurodégénératif et sont rarement isolées. Elles rentrent dans le cadre de pathologies telles que la maladie de Wilson, de Huntington, de Parkinson, la paralysie supra nucléaire progressive, l'atrophie multisystématisée, les mitochondriopathies, les anomalies du métabolisme (gangliosidose, lipofuscinose...)...Enfin les dystonies secondaires sont liées à un facteur exogène clairement identifié (prise de neuroleptiques, pathologies vasculaires, tumorales et inflammatoires cérébrales, traumatismes crâniens, anoxie...) (Verceuil L, 2002). Parmi celles-ci, un faible nombre de patients rapporte un événement traumatique avant l'apparition de la dystonie. Les dystonies psychogènes constituent une classe distincte à ne pas négliger. Il est souvent plus facile d'étiqueter comme psychiatrique un mouvement anormal ne respectant pas les critères établis définissant une origine organique. Le diagnostic

différentiel de la dystonie post-traumatisme périphérique le plus souvent mis en suspend est la dystonie psychogène.

Les mouvements anormaux post-traumatiques sont habituellement la conséquence d'une atteinte directe du système nerveux central (Krauss JK, 2002). Les traumatismes crâniens sévères sont responsables de lésions identifiables, en particulier dans le putamen en ce qui concerne l'hémidystonie. Plus rarement la survenue de dystonie est précédée d'un traumatisme périphérique. L'association entre mouvements anormaux et traumatisme périphérique a été pour la première fois décrite par Gowers en 1888 qui observait le cas de patients présentant pour le premier un torticolis dans les suites d'un traumatisme local cervical et pour le second une crampe de l'écrivain après un choc distal du membre concerné. D'autres cas cliniques ont été décrits depuis. Les pathologies du mouvement les plus fréquemment rencontrés sont le tremblement, la dystonie et le parkinsonisme. Le myoclonus, le tic, l'hémispasme facial et la chorée seraient plus occasionnels (Nobrega JC, 2002). Le lien entre ces deux événements n'est pas universellement reconnu et se trouve à l'origine de nombreuses controverses. Des critères ont été établis par Jankovic pour établir cette relation. Ainsi, l'événement traumatique doit être assez sévère pour générer des symptômes locaux persistants et requérant l'attention médicale pendant au moins deux semaines après le traumatisme. De plus, l'apparition de mouvements anormaux doit survenir dans l'année suivant le traumatisme. Ce délai a été accepté en considérant les processus de réinnervation, de remyélinisation ou inflammatoires et leurs latences. Enfin, le mouvement anormal doit être anatomiquement lié au site de l'événement traumatique. La symptomatologie clinique est à prendre en compte parallèlement à ces critères diagnostics. Ainsi il s'agit généralement d'une dystonie douloureuse, se fixant rapidement avec l'apparition d'une attitude vicieuse, associée à des signes neurovégétatifs. Certaines postures anormales surviennent dans un contexte pouvant faire évoquer une algoneurodystrophie sous-jacente. L'examen neurologique est normal. En général, aucune lésion ostéo-tendineuse et neurologique sous-jacente n'est objectivée. L'effet des traitements médicamenteux antalgiques et antidystoniques, des injections de toxines botuliques et de la rééducation est partiel ou absent. Ces données atypiques suggèrent également une forte composante anorganique de la dystonie post-traumatisme périphérique à l'origine de multiples controverses (Jankovic J, 2001; Weiner WJ, 2001). Cependant, la dystonie psychogène est elle-même à l'origine de questionnements sur sa réelle anorganicité.

Les mouvements anormaux d'origine psychogène peuvent être difficiles à diagnostiquer. Les neurologues et autres praticiens sont souvent réticents à poser le diagnostic malgré des critères cliniques bien établis (Fahn et Williams, 1988). Après avoir éliminé les causes secondaires de dystonie, les éléments de l'histoire de la maladie associés aux données de l'examen clinique et aux effets des traitements mis en route sont à combiner pour construire un diagnostic clair de mouvement anormal psychogène (Marjama J, 1995). Historiquement, la dystonie est la plus fréquente pathologie du mouvement associée à une origine psychologique. Cependant, l'étude rétrospective de Less et Fahn sur des patients dystoniques a permis de remettre en question de nombreuses erreurs diagnostics de cas de dystonies dites psychogènes. Les critères cliniques semblent donc insuffisants pour éliminer une pathologie organique. Les explorations électrophysiologiques et d'imagerie fonctionnelle prennent toute leur importance dans ce contexte.

L'intérêt pour le concept du traumatisme périphérique en tant que possible facteur prédisposant à la survenue de mouvements anormaux est croissant. Malgré les progrès scientifiques et technologiques d'imagerie et d'explorations fonctionnelles neurologiques, la physiopathologie et l'origine de la dystonie ne sont pas encore clairement établies.

Six patients qui ont développé une dystonie respectant les critères de Jankovic évoquant un lien avec un traumatisme périphérique bénin sont rapportés. La dystonie concernait le membre supérieur pour quatre d'entre eux et la région cervicale pour les deux autres. Le délai d'apparition de la pathologie était entre 3 et 6 mois après le traumatisme. Dans aucun cas, il n'existait une maladie psychiatrique caractérisée avant leur inclusion. Des études fonctionnelles sont réalisées de manière à étayer l'hypothèse d'une organicité de la symptomatologie et de mieux comprendre le processus physiopathologique.

1- PATIENTS INCLUS :

Les patients présentant une dystonie focalisée, que ce soit au niveau d'un segment de membre ou sur le plan axial (comme au niveau cervical), ont systématiquement été questionnés sur un possible contexte traumatique lors de leur premier entretien.

Les critères d'inclusion sont les critères de Jankovic. Le traumatisme initial doit avoir un retentissement local objectif (douleur, rougeur, contusion...) persistant jusqu'à 2 semaines après le traumatisme. De plus, les manifestations initiales du mouvement anormal doivent être liées au site de l'événement traumatique. Enfin, le début de la symptomatologie dystonique se situe dans les jours ou mois (au maximum à un an) suivant le traumatisme. En dehors de ces critères préétablis, les patients ont été sélectionnés devant :

- une dystonie focalisée
- des critères électromyographiques de dystonie focale. L'électromyogramme (EMG) consistait à enregistrer l'activité des muscles impliqués dans l'attitude dystonique (figure 1). La dystonie se définit par une contraction simultanée de muscles agonistes et antagonistes lors de la réalisation du mouvement dystonique (figure 2). Cette cocontraction peut être identifiée au repos, notamment si la dystonie est fixée.

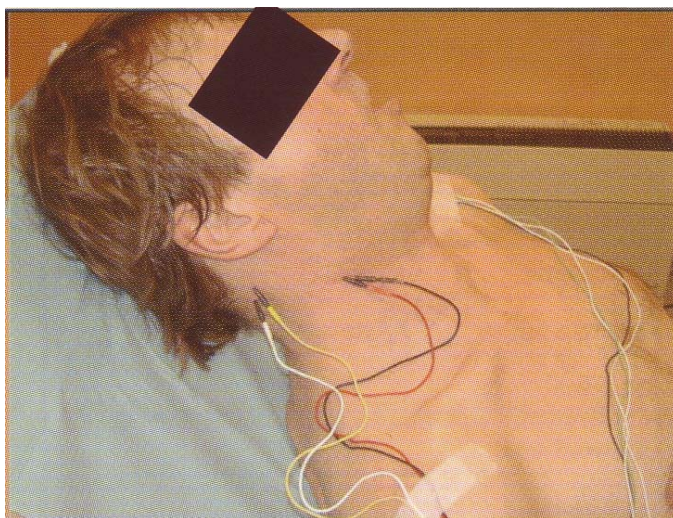


Figure 1 : enregistrement électromyographique d'un torticolis: électrodes d'enregistrement des muscles splénius capitis et sterno-cléido- mastoïdien droits et gauches au repos. *Bouvier G ; le torticolis spasmodique, aspects cliniques et traitement. Edition Expression Santé, Paris, 2006.*

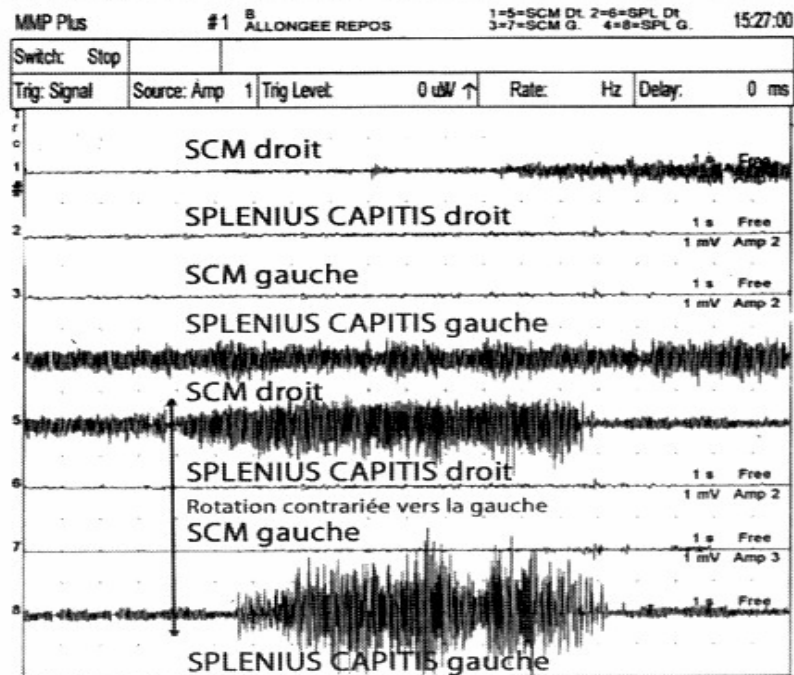


Figure 2 : tracé d'enregistrement du couple rotateur sterno-cléido mastoïdien (SCM) et splénius capitis : hyperactivité spontanée du SCM droit et gauche (ligne 1 et 5) puis accentuation de cette activité par la rotation de la tête vers la gauche (ligne 5 et 8). *Le torticolis spasmodique, aspects cliniques et traitement. Edition Expression Santé, Paris, 2006.*

- aucun antécédent d'encéphalopathie périnatale
- l'absence de prise antérieure de neuroleptique
- un développement neuropsychologique normal pendant l'enfance
- l'absence de déficit central pyramidal ou sensitif objectif, de syndrome cérébelleux ou d'un déficit intellectuel
- aucune sensibilité à la Levo Dopamine ou à l'alcool
- aucune notion de dystonie paroxystique
- l'absence de contre-indications aux enregistrements des PEM ou à la réalisation d'une imagerie par résonance magnétique (IRM) comme l'épilepsie, le port d'un pace-maker, une lésion instable rachidienne, la présence de matériel métallique.

1.1- Cas clinique n° 1

Une femme née en 1960, droitère, sans antécédent notable, a présenté une douleur du membre supérieur droit sur la face postéro-externe de l'épaule dans les suites immédiates d'un accident de la voie publique à l'âge de 41 ans. Le traumatisme local était mineur. La patiente tenait fermement le volant lorsqu'elle a été percutée par un véhicule. Une gêne motrice des trois derniers doigts de la main droite est apparue progressivement en quelques semaines. Des douleurs à type de lancement, continues et mal systématisées persistaient au niveau du membre supérieur droit et au niveau cervical. Un déficit moteur objectivé dans les territoires des racines cervicales C8 (opposant du pouce, extenseurs des 4^{ème} et 5^{ème} doigts) et C7 droits (supinateur, court adducteur du pouce), des signes de dénervation motrice de ces mêmes territoires radiculaires C7 et C8 à l'électromyogramme et une hernie discale latéralisée à droite au niveau cervical C5-C6 ont posé l'indication d'une intervention chirurgicale de discectomie. A noter qu'il persistait des réflexes ostéo-tendineux symétriques. La discordance entre la localisation de la hernie compressive et le déficit radiculaire était attribuée à une composante vasculaire. Elle a bénéficié d'une discectomie à l'étage cervical C5-C6 avec la mise en place d'un greffon inter-somatique, 2 mois après l'accident. Les suites opératoires immédiates étaient marquées par une nette diminution des cervicalgies et une réduction très modérée du déficit moteur correspondant globalement à un niveau C8. Il existait le respect de la résistance contre la pesanteur mais une force limitée au testing musculaire global. Une immobilisation avec un collier cervical a été prescrite pendant un mois et demi, suivie d'une rééducation. Un mois après l'intervention chirurgicale persistaient des sensations de brûlures intermittentes peu invalidantes au niveau du membre supérieur en distalité (face interne de la main droite) sans systématisation et associées à quelques crampes. Secondairement, est apparue progressivement une attitude dystonique distale du membre supérieur droit douloureuse spontanément et à la mobilisation et sans paroxysme. Les trois derniers doigts restaient plutôt fléchis et resserrés les uns contre les autres. La gêne s'accroissait à la mobilisation active avec une incapacité de flexion ou d'extension et d'écartement des doigts volontaire. Aucun trouble neurovégétatif local ou régional (épaule ou coude) comme la rougeur, la chaleur ou la sueur ou des troubles trophiques, n'était associé. L'examen neurologique retrouvait une flexion fixée des trois derniers doigts de la main droite sous l'aspect d'une griffe cubitale étendue au majeur. Il ne semblait pas y avoir de perte

importante de force musculaire. Aucun déficit sensitif n'était objectivé si ce n'est une hypoesthésie globale du membre supérieur droit difficile à affirmer. Les réflexes ostéo-tendineux étaient tous présents et symétriques aux membres supérieurs comme aux membres inférieurs. La mobilisation du rachis cervical était sans particularité. Les rotations cervicales étaient symétriques. Aucune douleur n'était déclenchée lors de l'examen clinique. Un an après l'intervention, soit une année et 3 mois après le traumatisme initial de la main, il existait une posture fixée des fléchisseurs des trois derniers doigts très douloureuse (hyperpathie et allodynie) avec une légère atrophie des muscles de l'avant-bras droit. Des sensations de lourdeur du membre supérieur, une fatigabilité avec une difficulté de mise en route matinale étaient associées.

Divers essais thérapeutiques tels que les antalgiques usuels de niveau 1 et 2, les myorelaxants, les anticholinestérasiques, les antiépileptiques ont été testés. Des injections locales de toxines botuliniques avec contrôle électromyographique au niveau du chef destiné aux 4^{ème} et 5^{ème} doigts du fléchisseur commun superficiel ont été réalisées

1.2- Cas clinique n° 2

Une femme née en 1966, droitère, sans antécédent particulier, a présenté une dystonie du membre supérieur droit dans les suites d'une intervention chirurgicale (résection de la 1^{ère} côte) pour un possible syndrome du défilé thoraco-brachial droit à l'âge de 36 ans. Initialement la patiente avait constaté une maladresse du membre supérieur droit avec la sensation de moins sentir les objets qu'elle manipulait dans son activité professionnelle (coiffeuse). Il s'y associait une douleur de l'épaule droite et une hypoesthésie du membre supérieur droit évoluant très lentement depuis une dizaine d'années. Le diagnostic de syndrome du défilé thoraco-brachial avait été évoqué et quelques séances de kinésithérapie pratiquées sans succès. Elle avait repris son travail pendant plusieurs années. Les douleurs persistantes s'étendaient de la région scapulo-cervicale au membre supérieur droit. Un traitement chirurgical du syndrome du défilé thoraco-brachial a été effectué au bout de dix ans de prise en charge avec ablation de la première cote cervicale droite.

En post-opératoire immédiat, la patiente a retrouvé de façon transitoire une habilité plus satisfaisante de sa main droite. La douleur loco-régionale était initialement importante mais stable. Cependant, il s'est institué progressivement dans les semaines suivantes, un tableau associant des douleurs accentuées cervico-scapulaires irradiant aux deux épaules, au coude et à la main droite avec apparition d'une gêne dans la mobilisation active des doigts et du poignet droit. Ce phénomène s'est aggravé avec un enraidissement de la portion distale du membre supérieur droit douloureux jusqu'à une attitude en griffe fixée des derniers doigts de la main droite dans l'année suivant l'intervention chirurgicale. L'examen neurologique retrouvait à cette époque une hypoesthésie subjective mal systématisée de l'ensemble du membre supérieur et de la région scapulaire élargie. Il existait également une zone de quasi-anesthésie des trois derniers doigts jusqu'au poignet (le 3^e doigt étant anesthésié sur sa partie interne exclusivement) mal systématisée. La préhension était moins ferme au niveau de la main droite comparativement à la main gauche. Le membre supérieur avait tendance à chuter progressivement lors du maintien d'une posture. Il y avait une discrète amyotrophie de la loge hypothénarienne. Les réflexes ostéo-tendineux étaient légèrement plus faibles au niveau du membre supérieur droit (palmaire, stylo-radial et cubito-pronateur) par rapport au membre supérieur gauche mais difficilement interprétables devant les contractures musculaires anormales. Le reste de l'examen neurologique était sans particularité. D'un point de vue

fonctionnel, la patiente était gênée à l'écriture, avec une tenue du stylo toujours inhabituelle. Le maintien du stylo de façon prolongée était difficile, sans crispation surajoutée anormale évidente.

D'un point de vue rhumatologique, il n'était pas noté d'œdème, de rougeur ou de douleur articulaire, aucun élément en faveur d'une arthrite sous-jacente. Aucune hyperpathie, aucun trouble de la sudation ou une rétraction des capsules n'aurait pu faire évoquer une composante « algodystrophique ». L'examen retrouvait seulement un manque de participation dans les mouvements d'élévation du bras droit dans le plan frontal sans explication organique réellement retrouvé. La mobilité de son épaule droite était normale en passif, même si elle s'avérait difficile à obtenir en actif. L'ante pulsion s'élevait à près de 100 et 110 °. Avec insistance, les amplitudes étaient alors dans les normes et symétriques. Il en était de même en passif, sans conflit sous acromial et sans douleur à type de tendinite au niveau de cette épaule. La force musculaire était très variable. Au niveau des articulations du coude, du poignet ou des doigts, que ce soit en articulaire ou en péri-articulaire, l'examen était sans particularité. Enfin, il était tout à fait possible d'étendre en passif les trois derniers doigts de la main droite, sans déclencher de douleur. Aucune rétraction acquise des tendons fléchisseurs n'était constatée.

La prise en charge thérapeutique a associé une rééducation, kinésithérapie, ergothérapie, physiothérapie et antalgiques usuels. La pratique d'injections de toxines botuliques au niveau des fléchisseurs des IVème et Vème doigts du membre supérieur droit a été associée.

1.3- Cas clinique n° 3

Une femme née en 1979, droitère, sans antécédent particulier, a été victime en février 2001 d'un traumatisme a priori bénin du poignet droit, sans conséquence orthopédique ou neurologique immédiate. Seule une impotence fonctionnelle liée à une douleur locale persistait. Une parésie globale de sa main droite et l'irradiation des douleurs vers la face antéro-externe du membre supérieur droit se sont manifestées dès le lendemain au réveil. Trois jours après, un œdème est apparu, justifiant son admission aux Urgences. Devant une suspicion d'entorse du poignet droit, elle a été plâtrée après l'élimination d'une fracture sous-jacente. Dix jours après, la patiente va présenter un épisode d'œdème et de douleurs qui va motiver l'ablation du plâtre et la réalisation d'une échographie couplée à un doppler veineux, devant une suspicion de thrombose. Cet examen s'est avéré normal. Par la suite, l'évolution se fait sur un mode rapidement progressif avec une impotence fonctionnelle complète de l'ensemble de son membre supérieur droit, une posture en flexion du coude, une hyperextension permanente du poignet et des 3 derniers doigts, un mois et demi après le traumatisme. Seul l'œdème s'est progressivement réduit. La symptomatologie progressait lentement la première année avec l'association à cette attitude dystonique des doigts étendue à l'avant bras droit et de douleurs importantes spontanées et provoquées par la palpation des masses musculaires et des régions articulaires. Elle signalait aussi des périodes d'œdème des membres supérieurs et de la face déclenchées par une activité motrice du membre supérieur gauche.



Figure 3 : photographie de l'attitude dystonique distale du membre supérieur droit de la patiente

Au mois de janvier 2004, suite à une position inhabituelle prolongée et un traumatisme mineur du genou droit, une impotence fonctionnelle complète du membre inférieur droit était apparue en moins de 24 heures avec un aspect initialement froid et cyanosé. Depuis cette période, une fixation et des rétractions progressives des articulations du membre inférieur droit évoluaient avec une hyperextension et rotation externe du genou droit et une posture en varus équin de la cheville droite. Les différentes tentatives de mobilisation passive ou active de l'ensemble de l'hémicorps droit s'accompagnaient de bouffées vasomotrices avec chaleur, œdème et douleurs atteignant l'hémicorps droit et incluant l'hémiface. L'accentuation de la dystonie et des douleurs s'accompagnaient d'une asthénie.

Elle a bénéficié de différents traitements médicamenteux comprenant les biphosphonates, les benzodiazépines, les antalgiques de classe I et II et la L-DOPA puis l'association d'anti-inflammatoires, d'un antidépresseur, de rééducation et d'un suivi psychologique. Des injections de toxines botuliniques sous repérage électromyographique de l'extenseur commun des doigts pour son chef destiné aux 4^{ème} et 5^{ème} doigts de la main droite ont été réalisées.

1.4- Cas clinique n° 4

Un homme âgé de 29 ans a été victime, lors de son activité professionnelle, d'un traumatisme scapulaire gauche par choc direct avec un objet métallique. Dans les suites immédiates, des douleurs de l'épaule gauche et une impotence relative sont apparues. Celles-ci ne l'ont pas empêché de revenir travailler les deux jours suivants. Cependant ces douleurs se sont rapidement majorées avec irradiation vers le rachis cervical entraînant une attitude initialement antalgique d'inflexion latérale gauche cervicale. Cette déviation de type latérocolis gauche est apparue de manière rapidement progressive dans les 72 heures après le traumatisme. Des signes trophiques étaient associés au niveau de la main gauche comme une sudation excessive, une chaleur et une rougeur locale. La mobilité articulaire cervicale et scapulo-humérale était réduite, douloureuse et difficilement testable. Il existait des contractures paravertébrales bilatérales. L'examen neurologique était objectivement normal. Le patient décrivait des paresthésies dans les IIIème, IVème et Vème doigts de la main gauche mal systématisées. L'immobilisation cervicale par une minerve a été prescrite pendant 4 mois. Dans les semaines suivantes, cette attitude dystonique a évolué vers une contracture permanente des muscles péri-scapulaires, en particulier du trapèze gauche, sans mouvement anormal associé. Celle-ci était à l'origine d'une déformation en élévation de l'épaule gauche. Sur le plan psychologique, le patient ne se plaignait pas de difficultés particulières que ce soit dans sa vie personnelle ou dans son activité professionnelle.

Divers traitements ont été entrepris. La prise en charge en kinésithérapie, l'utilisation des antalgiques usuels et des anti-inflammatoires, la réalisation d'injections locales de toxines botuliniques ont été sans effet.

L'examen clinique, plusieurs mois après le traumatisme, retrouvait un aspect dysmorphique de l'épaule gauche avec une élévation du moignon de l'épaule, une hypertonie et une hypertrophie du trapèze et muscles péri-scapulaires gauches avec un latérocolis gauche modéré. Aucun geste antagoniste ne le soulageait.



Figure 4 : photographie de l'attitude dystonique cervicale du patient n°4

Il existait une limitation de la mobilisation passive de l'articulation scapulo-humérale, des phénomènes douloureux loco-régionaux. Aucun déficit moteur ou sensitif objectif n'était observé. Les réflexes étaient tous présents symétriques. Les phénomènes vasomoteurs ont disparu. Un arrêt de travail prolongé et une réorientation étaient indispensables devant l'inaptitude à son ancien poste de travail.

1.5- Cas clinique n° 5

Une femme de 44 ans, sans antécédent particulier, a présenté une douleur cervicale aiguë après un traumatisme local. Dans les suites d'un cours de gymnastique, à l'occasion d'une roulade, elle a ressenti une douleur cervicale. Dans les heures suivantes, un tableau hyperalgique s'est installé au niveau de l'épaule droite avec irradiation cervico-crânienne ipsilatérale. La mobilisation active cervicale était limitée dans tous les axes, hormis pour la flexion. Cette posture fixée en rotation vers la gauche a persisté ensuite après une période de fluctuations dans l'intensité des symptômes douloureux.

Une année après, la patiente était surtout centrée sur les douleurs de la face postérieure cervicale et en regard des trapèzes, irradiant vers les épaules et la région occipitale. A l'examen clinique, il existait une posture anormale de la tête qui était légèrement inclinée vers la gauche, non réductible par un geste antagoniste. Cette attitude restait fixée, sans spasme décelable tonique ou clonique. La palpation des différents muscles cervicaux, notamment des trapèzes, des splénius, des angulaires de l'omoplate et des deux sterno-cléido-mastoïdiens ne décelait aucune hypertrophie. Une douleur intense était déclenchée à la moindre pression. Aucune mobilisation du rachis cervical n'était possible de façon active ou passive, tout mouvement entraînant des douleurs importantes. Seule une ébauche de mouvement en flexion de la tête était obtenue. Le reste de l'examen neurologique était normal. Aucun trouble neurovégétatif n'était décrit.

Les phénomènes douloureux se sont progressivement amoindris malgré une résistance initiale à différents traitements antalgiques, anti-inflammatoires et une prise en charge en kinésithérapie. Les injections de toxines botuliniques ont également été associées.

1.6- Cas clinique n° 6

Une femme de 29 ans a été victime d'un traumatisme de l'avant-bras droit dans un contexte d'accident de travail. Elle a pour principaux antécédents une algoneurodystrophie de la cheville gauche à l'âge de 16 ans, secondaire à des entorses multiples, et une hyperlaxité ligamentaire sans pathologie du tissu conjonctif sous-jacente décelée. Une douleur importante a résulté du traumatisme initial qui consistait en un choc contre une porte coupe-feu se refermant de manière inattendue sur son lieu de travail. Il n'existait pas de fracture sous-jacente. Un hématome local s'est résorbé spontanément. La douleur était localisée au tiers supérieur de l'avant bras droit au niveau de la jonction du tiers inférieur de l'avant bras droit, en regard de l'émergence de la branche superficielle du nerf radial, et plus discrètement au niveau de l'épaule. Il n'y avait aucun œdème, ni trouble vasomoteur significatif du membre supérieur. Aucune limitation nette de l'épaule, tant en abduction qu'en rotation externe, n'était mise en évidence. La mobilisation articulaire du coude était normale et très souple. Une immobilisation d'une quinzaine de jours a été prescrite, mais les douleurs ont persisté et ont eu tendance à s'étendre avec l'apparition progressive de signes vasomoteurs. Un traitement par biphosphonates a été mis en place sans grande efficacité. La patiente était à cette période capable d'écrire, avec des difficultés essentiellement liées à la douleur.

Six mois plus tard, elle a présenté progressivement une attitude dystonique discrète distale et proximale à l'action du membre supérieur droit. Il existait un défaut de commande motrice au niveau de l'abduction de l'épaule, de la flexion-extension du coude, du poignet et des doigts. Elle était incapable d'avoir des mouvements rapides et présentait d'importantes difficultés dans les manipulations fines. L'écriture était devenue plus laborieuse avec une crispation sur le stylo, mais aussi lors de l'utilisation de la souris d'ordinateur et de l'exécution de gestes fins de la main droite. Il s'y associait un léger tremblement d'attitude fin distal et rapide au membre supérieur droit. Aucun syndrome extrapyramidal n'était décelé. Il existait par ailleurs des zones d'hypoesthésie au niveau du bras droit, à prédominance externe, sans topographie radiculaire systématisée. Les réflexes ostéo-tendineux étaient retrouvés et symétriques. Il n'y avait pas de déficit moteur franc et la coordination était correcte, même si les gestes étaient imparfaitement réalisés en raison des phénomènes douloureux provoqués. L'examen retrouvait également une hyperlaxité ligamentaire importante au niveau des coudes, des poignets et au niveau du rachis sans morphologie marphanoïde évidente. Sur le plan rhumatologique, l'examen était sans particularité.

2-METHODES

L'évolution clinique à moyen terme, l'effet des traitements antidystoniques et de l'injection locale de toxines botuliques, l'imagerie cérébrale et cervicale (pour les cas de dystonie cervicale) et l'exploration fonctionnelle neurologique sont étudiés.

L'examen neuroradiologique utilisé est l'IRM cérébrale, systématique pour l'ensemble des patients, associée à une IRM cervicale pour les cas de dystonie cervicale. Les séquences demandées étaient en signal T1 sans et avec injection de produit de contraste (Gadolinium) et en signal T2 et FLAIR afin de visualiser les noyaux gris centraux. Sont obtenues des coupes axiales, frontales et sagittales.

Des enregistrements électrophysiologiques (Figure 5) sont ensuite étudiés pour chaque cas clinique. Le protocole consiste à réaliser dans un premier temps des enregistrements des potentiels moteurs et sensitifs afin de vérifier l'intégrité des voies sensitivomotrices, puis de rechercher des anomalies de l'excitabilité corticale.



Figure 5: salle de potentiel, matériel d'enregistrement.

2.1- PEM (Potentiels Evoqués Moteurs) ou TMS (Stimulation Magnétique Transcrânienne)

La stimulation magnétique transcrânienne est une manière non invasive de stimuler le cerveau chez les sujets humains.

La réalisation des PEM se fait dans des conditions optimales. Le patient est confortablement assis dans un fauteuil, les yeux ouverts, les bras en semi-flexion, paumes vers le haut posées sur les faces antérieures des cuisses. L'appareil utilisé est un Nicolet Spirit (Nicolet Biomedical Ins, Wisconsin, USA). Les potentiels moteurs sont enregistrés séparément pour chaque côté en plaçant des électrodes de surface en regard de l'Abducteur du Vème doigt aux membres supérieurs. Les stimulations magnétiques sont délivrées à l'aide d'une bobine circulaire de 14 centimètres de diamètre. Le passage d'un courant électrique très bref (300 à 500 μ s) dans cette bobine va induire un champ magnétique de 1.5 à 1.8 Tesla qui pénétrera dans la boîte crânienne de façon indolore. Il induira localement un champ électrique qui va dépolariser les neurones du cortex moteur. Selon le sens du champ magnétique, l'hémisphère droit ou gauche sera préférentiellement stimulé (face A de la bobine visible, sens de courant horaire, stimulation de l'hémisphère gauche).

En pratique, la sonde de stimulation est placée tangentiellement au scalp en arrière du vertex avec détermination de la position optimale correspondant à la production d'une réponse motrice M d'amplitude maximale dans le muscle abducteur du V controlatéral. Dans une telle position, le courant électrique induit qui est maximal en périphérie de la palette est dirigé dans un sens antéro-postérieur. Il existe alors une activation des neurones 1,5 à 2 centimètres en dessous de la surface du scalp, c'est à dire les neurones de la couche V corticale. Il s'agit de stimuler les neurones à gros diamètre axonal et à conduction rapide de la voie pyramidale cortico-spinale. Lors d'un examen standard, 4 à 6 stimulations par hémisphère d'intensité 100 % sont réalisées, muscles cibles au repos.

De façon à pouvoir calculer le temps de conduction centrale, une stimulation en regard du rachis (vertèbres cervicales C6-C7 pour les membres supérieurs) sera associée, permettant d'activer les racines nerveuses à leur sortie du trou de conjugaison. Quatre à six stimulations par côté à 75-85 % sont réalisées, les muscles enregistrés étant au repos.

Les paramètres évaluant l'intégrité des voies motrices retenus sont :

- **le temps de conduction centrale TCC** (Figure 6) (temps de conduction entre le cortex et la moelle épinière) qui peut être calculé en soustrayant le temps de conduction total TCT (latence de la réponse musculaire M à la stimulation corticale) au temps de conduction périphérique TCP (latence de la réponse musculaire M à la stimulation rachidienne) :

$$TCC = TCT - TCP \quad (\text{limites supérieures de la normale : 10 ms})$$

Le TCC peut également être calculé par la méthode de l'onde F :

$$TCP = (M + F - 1 \text{ ms}) / 2 \text{ (aller retour)}$$

M = réponse motrice (stimulation du Nerf cubital, enregistrement du muscle abducteur du V) à l'EMG

F = réponse tardive à l'EMG

- **la symétrie d'amplitude entre les réponses**

Les paramètres évaluant l'excitabilité corticale sont :

- **le seuil moteur** défini comme l'intensité permettant l'obtention de 5 potentiels évoqués moteurs d'amplitude supérieure à 50 μ V dans une série de 10 stimulations corticales sur un muscle cible au repos. On commence généralement par une intensité de stimulation de 40-50% avant d'augmenter si besoin
- **la période de silence** mise en évidence par l'arrêt de signal EMG secondaire à la stimulation corticale d'intensité de 100 % du muscle cible en contraction volontaire. Plusieurs stimulations successives sont réalisées à intensité croissante, du seuil à 100% par incrément de 10 %, sans moyennage. Sa valeur est estimée entre 50 et 200 ms.
- **l'inhibition et la facilitation corticale** sont mises en évidence en réalisant une stimulation corticale conditionnante d'intensité inférieure au seuil moteur (5 % au dessous du seuil) succédant une stimulation test d'intensité supraliminaire (en général à 120-140 % du seuil). L'intervalle de temps séparant les deux chocs varie entre 1 à 20 ms. L'amplitude de la réponse motrice du deuxième choc varie en fonction de la durée entre les deux stimulations. Pour un intervalle supérieur à 7 secondes, il existe chez le sujet sain un phénomène de facilitation corticale. Ainsi l'amplitude de la réponse

conditionnée est supérieure à celle d'une stimulation test isolée. En dessous de 7 secondes, il existe le phénomène inverse qui est une inhibition intra corticale. Les intervalles utilisés pour les patients inclus sont 3 millisecondes (ms) pour la recherche de l'inhibition et 15 ms pour la facilitation.

Il faut une différence entre l'amplitude de la réponse sans et avec stimulation conditionnante supérieure à 20 % pour affirmer qu'il y a une différence d'amplitude et confirmer la présence d'une facilitation ou d'une inhibition corticale.

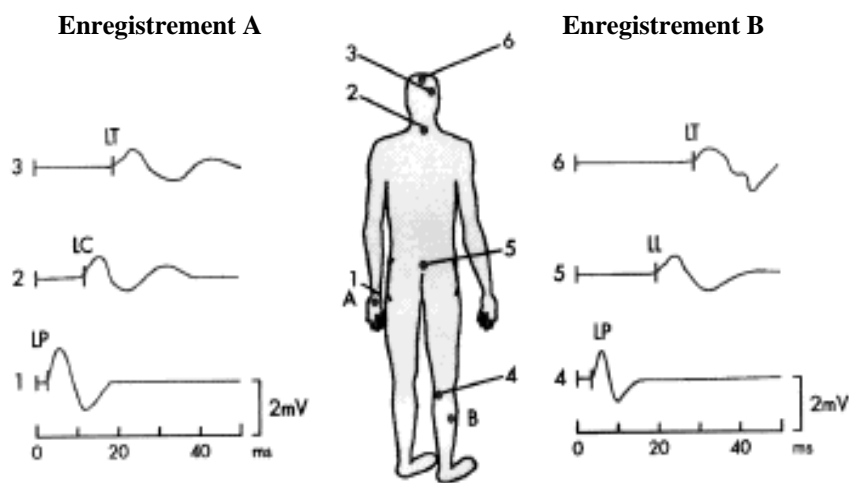


Figure 6 :

Potentiels évoqués moteurs. Au centre, emplacements des points de stimulation étagée et de recueil. À gauche, recueil sur le muscle court abducteur du V(A), réponses à la stimulation du nerf cubital au poignet (1), de la racine cervicale (2), et de la région rolandique latérale (3). À droite, recueil sur le muscle jambier antérieur (B), réponses à la stimulation du nerf sciatique poplité externe (4), des racines lombaires (5), et de la région rolandique centrale (6). Les stimulations 1 et 4 permettent de mesurer les latences périphériques (LP ou TCP), les stimulations 2 et 5 les latences cervicales (LC ou TCP cervical) et lombaire (LL ou TCP lombaire), et les stimulations 3 et 6 les latences totales (LT ou TCT). D'après Langeron et Lille

2.2- PES (Potentiels Evoqués Sensitifs)

Les PES explorent les voies lemniscales de la proprioception qui empruntent les cordons postérieurs de la moelle. La stimulation par des séries de chocs électriques brefs non douloureux est portée sur la peau en regard d'un nerf périphérique (nerf médian au poignet et nerf tibial postérieur à la cheville). La stimulation de différents nerfs et le recueil étagé en différents points du trajet de l'influx nerveux (en regard du nerf, du plexus, de l'entrée vertébrale, de l'aire de réception cérébrale) permettent de mesurer les conductions périphériques, plexiques et centrales. La faible amplitude des réponses, de l'ordre du microvolt, implique d'en cumuler plusieurs centaines.

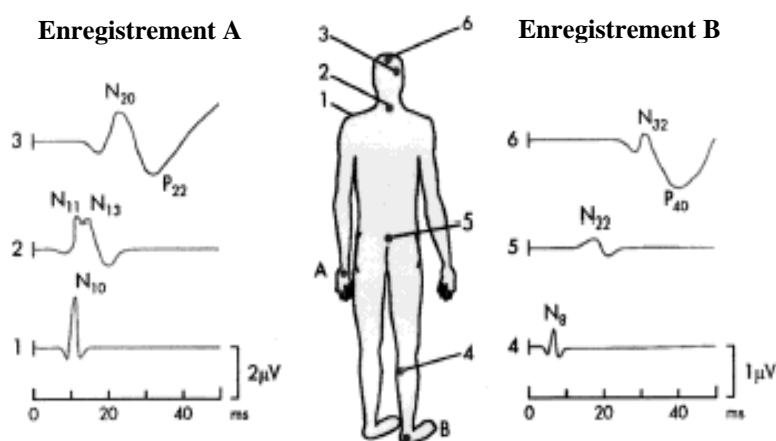


Figure 7:

Potentiels évoqués somesthésiques. Au centre, emplacements des points de stimulation et de recueil étagé. À gauche, stimulation du nerf médian au poignet (A), recueil étagé au niveau du plexus brachial (1), de la 7^{ème} vertèbre cervicale (2), et de la région pariétale latérale (3). À droite, stimulation du nerf tibial postérieur à la cheville (B), recueil étagé au niveau du creux poplité (4), de la région lombaire (5), et de la région pariétale centrale (6). La dénomination des différentes composantes des réponses correspond à leur polarité (N, négative ; P, positive) suivie de leur latence moyenne (exprimée en ms). Les vitesses de conduction sensitive périphérique sont calculées à partir des réponses 1 et 4, et les temps de conduction centraux par les différences $N_{20} - N_{13}$, et $P_{40} - N_{22}$. D'après Langeron et Lille .

Aux membres supérieurs, l'étude des potentiels somesthésiques est réalisée par l'intermédiaire du nerf médian, en le stimulant au poignet entre les tendons des fléchisseurs des doigts et en recueillant au niveau :

- périphérique au point d'Erb (-) et à l'oreille ipsilatérale (+)
- cervical en C₇(-) et au sternum (+).
- cortical, 2cm en arrière du Vertex et 7cm latéralement C₄ ou C₃ (+) et à l'oreille controlatérale (+).

La terre est fixée à l'avant bras.

Aux membres supérieurs (Nerf médian) sont étudiées les réponses suivantes :

-**N9** : potentiel de nerf au point d'Erb de latence $9,9 \pm 0,6$ ms, réponse négative de quelques μ V d'amplitude, au niveau du point d'Erb, correspondant à la volée d'influx traversant le plexus brachial.

-**N13** : négativité cervicale de latence $13,4 \pm 0,3$ ms, correspondant à l'activité synaptique dans la corne postérieure de la moelle.

-**P14** : positivité corticale, issue de la jonction bulbo-médullaire (voire d'une activité thalamique).

-**N20** : négativité corticale, issue du cortex sensoriel primaire, fonction de la taille et de l'âge de l'individu.

Aux membres inférieurs, l'étude des potentiels somesthésiques est réalisée en stimulant le nerf tibial postérieur en arrière de la malléole interne. Le recueil des informations se fait en :

- périphérique (Creux poplité (-), Rotule (+) ou crête iliaque (+))
- lombaire (L₁(-), ombilic (+))
- cortical, à 2cm en arrière du Vertex (-) et sur le front (+).

La terre est fixée au mollet

Aux membres inférieurs (Nerf tibial postérieur), les réponses suivantes apparaissent :

-**N9** : potentiel de nerf au creux poplité, négativité au creux poplité, correspondant à un potentiel d'action nerveux (moteur et sensitif) passant sous la cathode de recueil, de latence $8,4 \pm 0,9$ ms.

-**N21** : négativité en L1, due à la volée d'influx afférent provenant du cône terminal.

-**N30, P40, N50, P60** : activité corticale, réponse polyphasique, en forme de 'W', cortical, en sachant que la latence de la composante principale négative P40 est fonction de la taille et de l'âge.

RESULTATS

RESULTATS

1- Evolution clinique et effet des traitements

Aucune récupération qu'elle soit partielle ou complète, transitoire ou définitive, n'a été observée. L'évolution de l'ensemble des six patients était soit une stagnation (patient n° 1,2,4,5 et 6) soit une aggravation de la symptomatologie (patiente n°3). L'attitude dystonique fixée initiale persistait. Seule l'intensité de la douleur semblait diminuer, quel que soit la prise en charge thérapeutique.

Le cas de la patiente n°3 est une généralisation de la dystonie. Elle gardait l'attitude fixée et douloureuse du membre supérieur droit dans sa partie distale, avec notamment les trois derniers doigts en hyperextension. Cependant, l'avant bras puis l'ensemble du membre supérieur ont eu progressivement une posture anormale devenant non réductible en semi-flexion de l'avant bras sur le bras et en semi-pronation, coude au corps. Quatre ans après le choc initial, l'épaule droite restait quasiment fixée, le coude droit était en flectum, les 3 derniers doigts de la main droite étaient en hyperextension. De plus, la patiente était en fauteuil roulant avec une atteinte secondaire du membre inférieur droit fixé en hyperextension, cheville en varus et discrètement en équin. Toute mobilisation de l'ensemble de l'hémicorps droit se révélait impossible en raison d'une recrudescence douloureuse. Ces douleurs s'accompagnaient de troubles du sommeil marqués avec multiples réveils. La patiente dormait en position assise. L'examen retrouvait également un aspect moite, chaud et érythémateux du membre inférieur droit, un aspect d'acrocyanose des 3 derniers doigts de la main droite. Un Doppler continu constataient des artères humérales, cubitales, radiales, des arcades palmaires et des artères inter-digitales parfaitement perméables, sans spasme et même une discrète tendance à l'hyper débit et à la vasodilatation du côté droit. Ce même aspect était retrouvé sur le membre inférieur droit, au niveau tibial antérieur, postérieur, pédieux et pulpaire. L'extension controlatérale est apparue cinq ans après le choc initial, avec un défaut d'extension des deux derniers doigts de la main gauche lors de la mobilisation active, mais également des phénomènes de flush au niveau de l'hémiface gauche.

Sur le plan thérapeutique, les traitements oraux myorelaxants étaient sans effet sur la contracture anormale aux doses conventionnelles. Les traitements antidystoniques tels que les anticholinestérasiques, les traitements GABAergiques (benzodiazépines, baclofène), les traitements dopaminergiques (Levodopa) ont été inefficaces. Le traitement par injections intramusculaires répétées de toxines botuliniques dans les muscles concernés a eu parfois un effet transitoire positif dans le début de la prise en charge, mais sans succès au long court. La prise en charge en kinésithérapie a consisté à réaliser des manœuvres décontracturantes, essentiellement des pressions manuelles si la douleur le permettait, des mobilisations articulaires dans la position inverse à celle de la déformation, des étirements des muscles dystoniques. Parfois impossible à effectuer devant la douleur intense présente au début des troubles, cette technique n'a été que très peu bénéfique que ce soit sur la posture anormale et sur la douleur.

Sur le plan antalgique, les traitements usuels de classe I voire II et les anti-inflammatoires n'ont pas soulagé efficacement les patients. Les antiépileptiques et antidépresseurs n'ont pas pallié ces échecs successifs.

2- Terrain psychiatrique

Seuls les patients n° 1, 2 3 et 4 ont eu une évaluation psychiatrique devant un contexte et des attitudes pouvant être pathologiques. Le « terrain » psychologique des patientes n°1 et 3 était particulier avec notamment un retentissement de la dystonie sur la vie quotidienne, des bénéfices secondaires (présence importante de l'entourage familial), des revendications et des procédures juridiques en cours. La patiente n°3 présentait une indifférence et une possible inauthenticité des affects vis à vis de sa pathologie qu'elle décrivait facilement, avec une précision dans l'historique et son évolution, mais sans histrionisme ni théâtralisme. Son contexte de prise en charge était marqué par une longue histoire émaillée d'un certain nombre de conflits avec les soignants et d'une lutte clairement exprimée à faire reconnaître comme organique une affection qui l'a conduit progressivement à une perte d'autonomie massive. La patiente exprimait clairement une colère « contre ceux qui disent que je n'ai rien ». Elle a bénéficié d'avis multiples : neurologique, de rééducation fonctionnelle, psychologique, rhumatologique... Le contexte familial était également marqué par une sœur aînée présentant une algodystrophie du membre inférieur droit dont elle garderait des séquelles. D'un point de

vue social, la patiente était titulaire d'un CAP de coiffure mais n'avait jamais travaillé. Elle restait célibataire, logeait chez ses parents, percevait de la Cotorep une indemnité correspondant à une invalidité de 80%. La patiente présentait une perte d'autonomie importante physique manifeste (elle ne se déplaçait plus qu'en fauteuil roulant, accompagnée de son père le plus souvent) mais aussi sociale. Elle ne pouvait plus avoir de projets d'appartement autonome. Ses relations extérieures étaient réduites puisqu'elle évoquait seulement quelques contacts, essentiellement téléphoniques, avec ses amis.

Cependant aucune des évaluations psychiatriques n'a révélée de terrain psychiatrique ou psychologique sous-jacent prédisposant à la survenue d'une dystonie psychogène. Ces patients n'avaient aucun antécédent de somatisation. Aucune suggestibilité n'était mise en évidence. Aucune période de rémission transitoire ni d'évolution capricieuse ou paradoxale n'ont été objectivées. Ils n'avaient pas de personnalité hystérique sous-jacente évidente. Il apparaissait parfois des traits d'une personnalité passive dépendante avec l'utilisation de leur entourage parfois excessive, des demandes difficiles à satisfaire, une demande d'assistance importante. Il n'a pas été mis en évidence d'autres manifestations névrotiques phobiques ou obsessionnelles concomitantes. Aucunes difficultés psychologiques antérieures ou présence de conflits psychiques sous-jacents n'ont été retenus à travers les dires des patients. Ainsi la patiente n°4 a progressivement accepté ses déficiences. Elle a retrouvé transitoirement son poste de travail adapté en temps partiel. Aucuns bénéfices secondaires ou revendications n'ont envahi son quotidien.

Sur le plan psychologique, il apparaissait secondairement un syndrome dépressif attribué à un retentissement psychologique de l'impotence fonctionnelle et de l'impact social et familial induit par la dystonie. Les patients n°1, 2 et 4 étaient concernés avec la nécessité d'un reclassement professionnel et de modification de leur poste de travail pour le patient n°4 et l'arrêt de travail prolongé pour la patiente n°2. Cette dernière présentait une douleur morale, une tristesse de l'humeur, une perte d'intérêt rentrant dans le cadre de syndrome dépressif réactionnel secondaire à cette invalidité.

3- Imagerie cérébrale et cervicale :

Les IRM cérébrales voire cervicales (dans le cas de la dystonie cervicale) se sont révélées toutes normales.

Sur le plan neurologique, les structures cérébrales étaient en place. Les noyaux gris centraux étaient parfaitement objectivés sur les séquences axiales T2 et d'aspect normal. L'IRM de contrôle post opératoire cervicale (discectomie C5-C6) de la patiente n°1 éliminait toute pathologie organique neurologique médullaire cervicale ou une cavité syringomyélique sous-jacente.

Sur le plan extra neurologique, il n'existait pas d'anomalies visibles des structures ostéo articulaires cervicales responsable d'un torticolis.

4- Bilan rhumatologique

4.1- Radiographie standard

Les radiographies en post-traumatisme immédiat n'ont révélé aucune fracture sous-jacente. Les clichés radiologiques du poignet (scanner) de la patiente n°1 suite au choc de la main droite agrippée autour du volant du véhicule n'ont pas détecté de fracture sous-jacente notamment de l'apophyse unciforme. La radiographie des deux épaules de face de la patiente n°2 ne retrouvait pas de rupture du cintre ni d'anomalies autres que de petites calcifications asymptomatiques. Il existait un aspect d'inversion de la courbure cervicale sur les clichés précoces de rachis cervical du patient n°4 compatible avec une raideur post-traumatique cervicale. Chez ce même patient, une fracture de la clavicule minime a été révélée à distance par une scintigraphie osseuse. Aucun aspect d'ostéoporose pouvant orienter vers une algoneurodystrophie n'était mis en évidence.

4.2- Scintigraphie osseuse

Seuls les patients n°3, 4 et 6 ont bénéficié d'un bilan scintigraphique. L'objectif était d'éliminer une algoneurodystrophie associée. Les signes cliniques d'appel étaient la présence de douleurs associées à des troubles neurovégétatifs. Cet examen était sans particularité hormis pour la patiente n°3. Celle-ci était la seule à présenter des anomalies scintigraphiques

évocatrices d'une algoneurodystrophie en regard du traumatisme du poignet initial. Une deuxième scintigraphie après le traumatisme du genou et l'extension de la dystonie au membre inférieur droit montrait un aspect d'hypofixation périvasculaire avec une hyperfixation tissulaire et osseuse sans franc retard. Ces résultats étaient en faveur d'une algodystrophie « chaude » de l'ensemble du membre inférieur droit et d'un aspect séquellaire du membre supérieur droit.

Il est à préciser que les radiographies standard et la scintigraphie osseuse de la patiente n°6 n'orientaient pas pour un diagnostic d'algodystrophie même si une hyperfixation controlatérale sur le coude gauche et une discrète hyperfixation sur le tarse droit étaient retenues. Celles-ci pouvaient s'inscrire dans le contexte de son hyperlaxité articulaire.

4.3- Groupage HLA DR13

L'étude du groupage HLADR13 (facteur favorisant l'association de la douleur neurogène et la dystonie) a été prescrite pour les patients n°1 et 3. Aucun patient n'était prédisposé.

5- Electroneuromyogramme :

L'électromyogramme confirmait pour chaque patient le diagnostic de dystonie par l'enregistrement simultané de muscles antagonistes et agonistes. La figure 8 est le tracé enregistré au niveau du membre supérieur gauche sain de la patiente n°1 avec une activité coordonnée alternée entre la flexion et l'extension des derniers doigts de la main gauche.

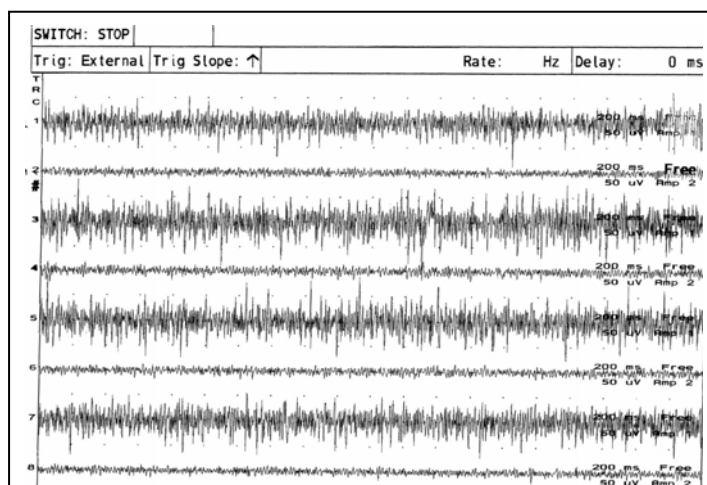


Figure 8 : tracé électromyographique (patient n°1) des muscles fléchisseurs (ligne 1, 3, 5, 7) et extenseurs (lignes 2, 4, 6, 8) du Vème doigt de la main gauche en cours de flexion volontaire.

A l'opposé, il existe une hyperactivité des mêmes muscles fléchisseurs et extenseurs du côté gauche dystonique (figure 9).

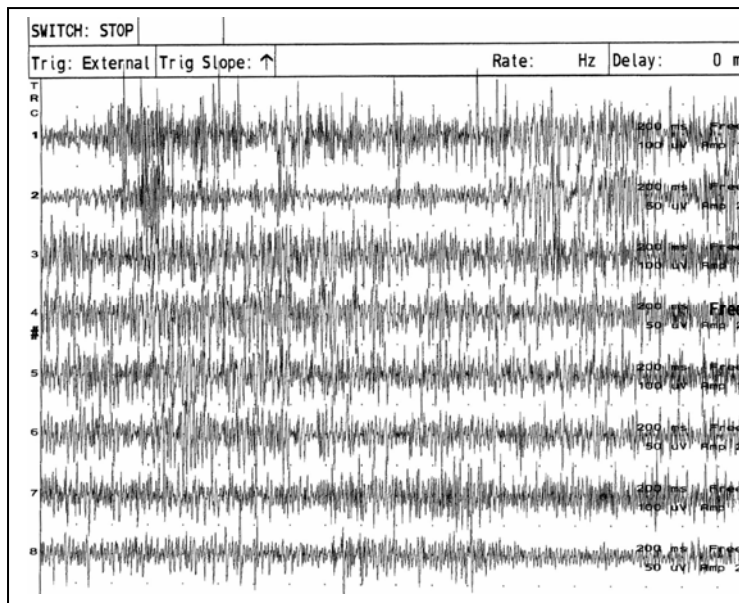


Figure 9 : tracé électromyographique (patient n°1) des muscles fléchisseurs (ligne 1, 3, 5, 7) et extenseurs (lignes 2, 4, 6, 8) du Vème doigt de la main gauche en cours de flexion volontaire. Hyperactivité simultanée des muscles antagonistes (extenseurs) et agonistes (fléchisseurs)

L'étude des conductions nerveuses motrices et sensitives n'a décelé aucune lésion du système nerveux périphérique. La vitesse et l'amplitude des réponses n'orientaient pas vers une atteinte axonale ou démyélinisante. Il est à préciser que cet examen a été réalisé à distance du traumatisme afin d'obtenir des signes de dénervation si le nerf était réellement lésé.

6- Potentiels évoqués moteurs et sensitifs :

Les potentiels évoqués sensitifs (figures 10 et 11) et moteurs (figure 12) sont retrouvés chez chaque patient à des latences et amplitudes normales.

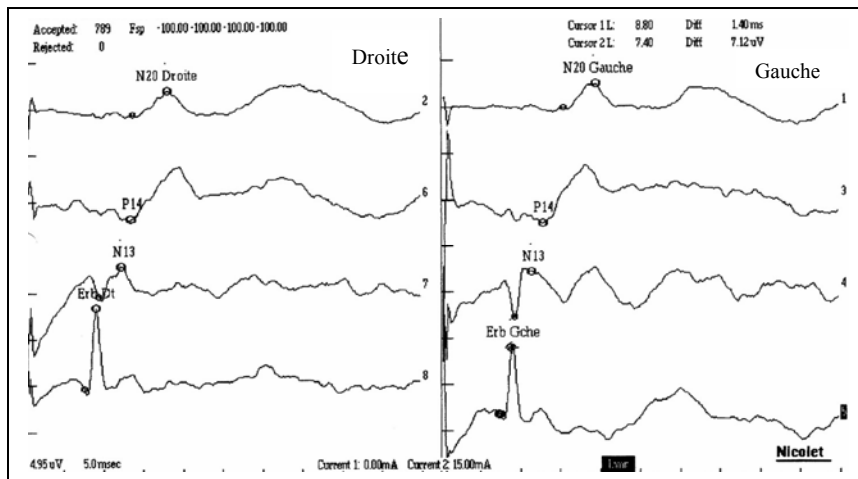


Figure 10 : tracé des PES aux membres supérieurs de la patiente n° 2 : potentiels d'amplitude et de latence normales

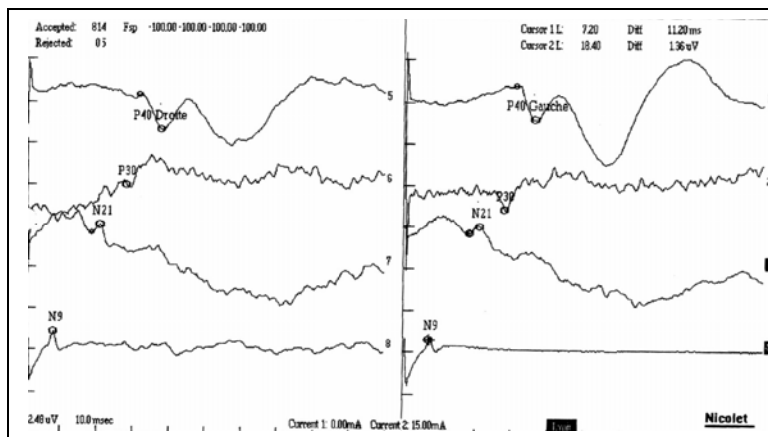


Figure 11 : tracé des PES aux membres inférieurs de la patiente n° 2 : potentiels d'amplitude et de latence normales

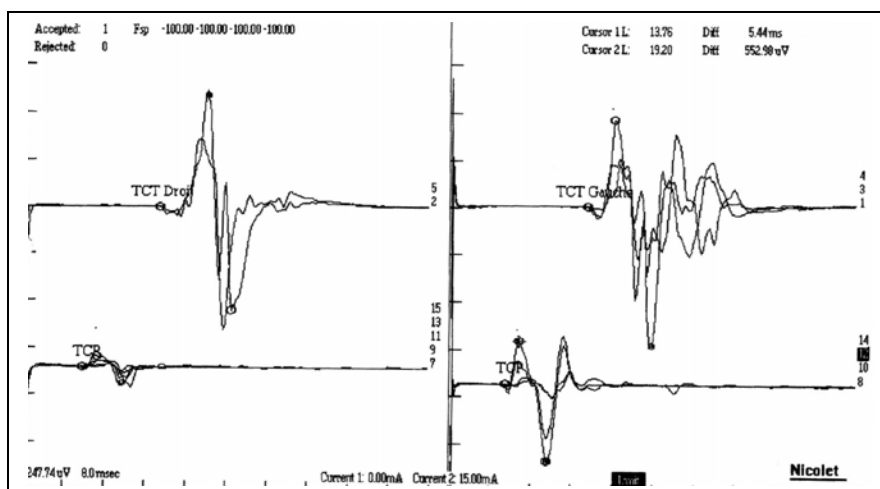


Figure 12 : tracé des PEM aux membres supérieurs de la patiente n° 2 : potentiels d'amplitude et de latence normales

Ainsi, les voies lemniscales et pyramidales sont intactes.

L'étude de l'excitabilité corticale retrouve une période de silence de durée normale pour l'ensemble des patients. Le délai de la période est respecté, muscles en contraction. Elle se prolonge parallèlement à l'augmentation de stimulation jusqu'à une intensité de 100 % (Figure 13).

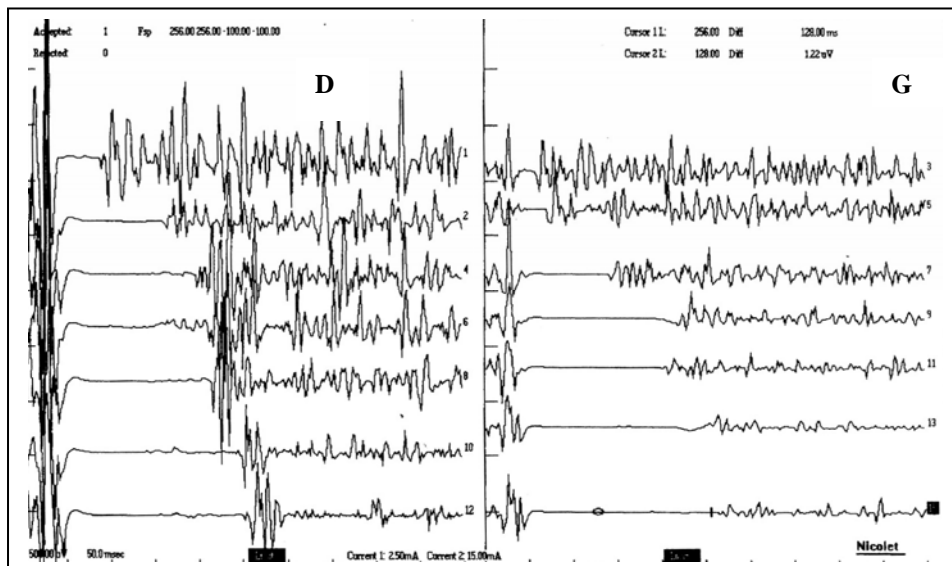


Figure 13 : tracé des périodes de silence du patient n° 3 droit et gauche: latence normales, symétriques et variables en fonction de l'intensité de stimulation de 40 % (ligne 1) à 100 % de stimulation (ligne 7) en augmentant de 10 % par ligne.

Il existe un phénomène de facilitation (stimulus conditionnant à 15 ms) (Figure 14) et d'inhibition (stimulus conditionnant à 3 ms) (Figure 15) physiologique pour les patients n° 1,2,6.

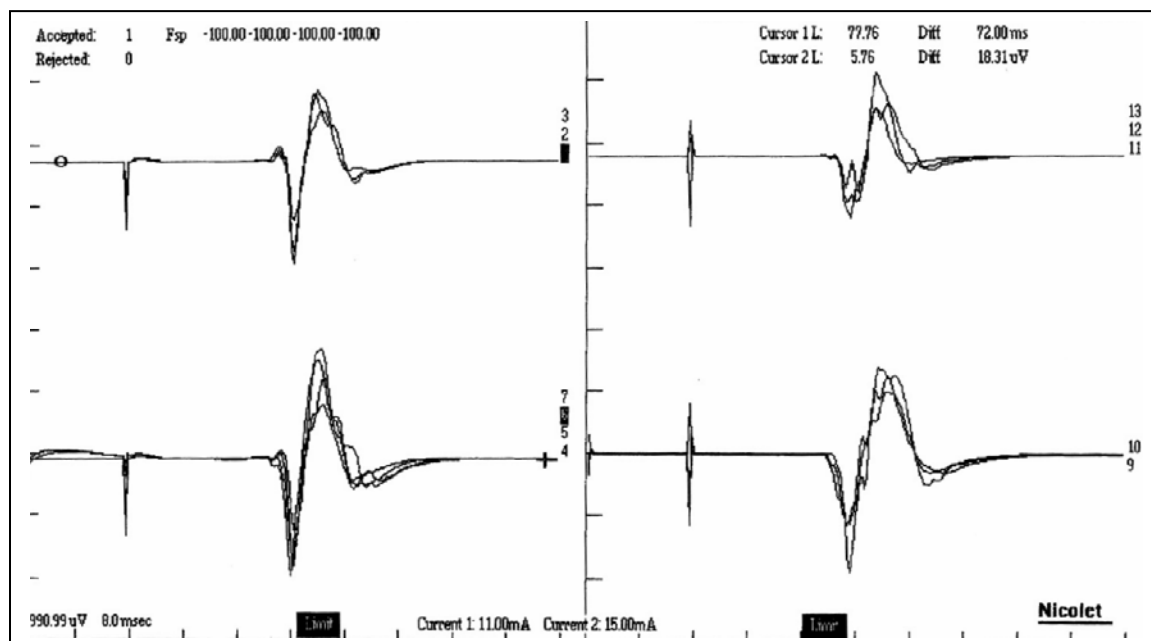


Figure 14 : tracé d'excitabilité corticale de la patiente n°2 avec une stimulation conditionnante (lignes 4, 5, 6, 7, 9, 10) survenant 15 ms après la stimulation test : phénomène de facilitation

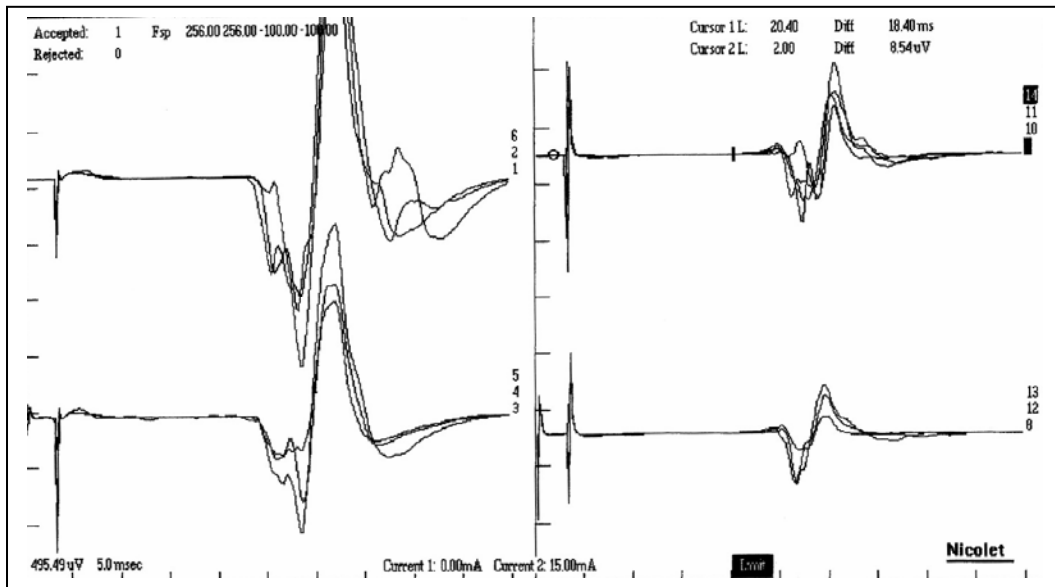


Figure 15 : tracé d'excitabilité corticale de la patiente n°2 avec une stimulation conditionnante (lignes 3, 4, 5, 9, 12,13) survenant 3 ms après la stimulation test : phénomène d'inhibition

Il existe une diminution de plus de 20 % de l'amplitude la réponse conditionnée par rapport à la réponse test seule.

Cependant ce phénomène est absent (Figure 16 et 17) pour les patients n° 3 et 5 du côté controlatéral à la symptomatologie et de manière bilatérale pour la patiente n°3.

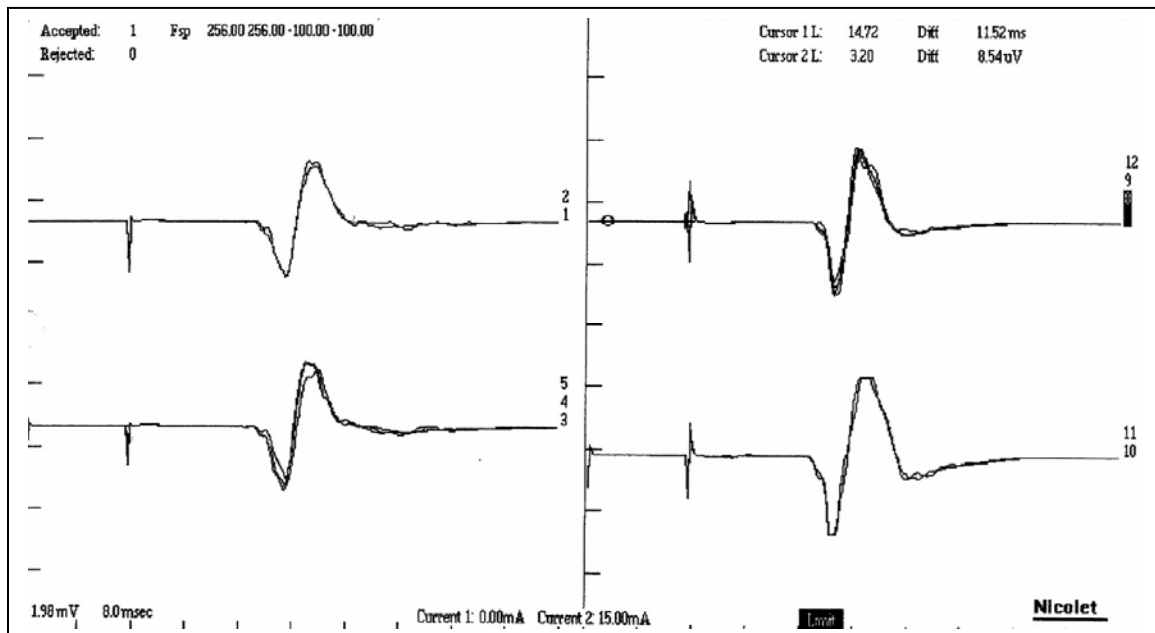


Figure 16: tracé d'excitabilité corticale de la patiente n°3 avec une stimulation conditionnante (lignes 3, 4, 5, 10, 11) survenant 15 ms après la stimulation test : absence du phénomène de facilitation

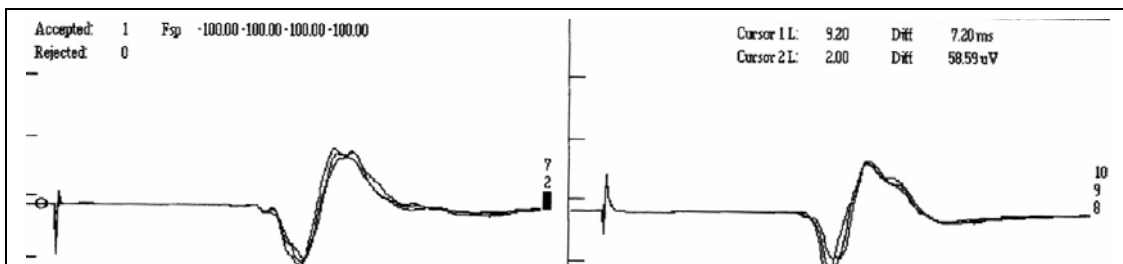


Figure 17: tracé d'excitabilité corticale de la patiente n°2 avec une stimulation conditionnante (lignes 3, 4, 5, 6, 11, 12, 13) survenant 3 ms après la stimulation test : absence du phénomène d'inhibition

Ainsi, il existe une excitabilité corticale altérée pathologique dans 50% des cas.

RESUME

Patients	1	2	3	4	5	6
Sexe Féminin/Masculin	F	F	F	M	F	F
Age	41	36	22	29	44	29
Traumatisme Bénin/Grave	B	B	B	B	B	B
Lésion sous-jacente	0	0	0	Fracture claviculaire bénigne	0	0
Délai d'apparition Précoce (<3mois) ou Tardive (3-12mois)	T	P	P	P	P	T
Localisation initiale de la dystonie	Trois derniers doigts de la main droite	Main droite	Main droite	cervicale	cervicale	Main droite
Caractère douloureux	++	++	+++	++	++	+
Troubles neurovégétatifs	+	-	+	+ à distance de la localisation de la dystonie	-	+ précoces
Geste antagoniste	0	0	0	0	0	0
Rémissions spontanées	0	0	0	0	0	0
Evolution : Régression/Aggravation	Aggravation puis stabilisation	Aggravation puis stabilisation	Aggravation et extension	Aggravation lente	Aggravation et stabilisation	Stabilisation
Terrain psychiatrique sous-jacent	+	-	+	-	-	-
Bénéfices secondaires	+	-	++	+/-	-	-
Critères de Fahn et Williams : Très probable / Probable/ Possible	Possible	Peu probable	Possible	Peu probable	Peu probable	Peu probable
Critères CPRS : Peu probable/Probable/Possible	Possible	Peu probable	Possible	Peu probable	Peu probable	Probable
Conductions nerveuses périphériques : Normales/Pathologiques	N	N	N	N	N	N
PES et PEM : Normaux/Pathologiques	N	N	N	N	N	N
Altérations de l'excitabilité corticale	0	0	+	0		
Efficacité du traitement oral	0	0	0	0	0	0
Efficacité du traitement par toxine botulinique	0	0	0	0	0	0

DISCUSSION

DISCUSSION

Est-ce une pathologie D'origine neurologique Sensitivomotrice ?

La dystonie est une pathologie neurologique organique établie. L'intérêt pour le concept du traumatisme périphérique associé est d'apporter de nouveaux éléments dans le processus physiopathologique. En effet, malgré les progrès scientifiques et technologiques d'imagerie et d'explorations fonctionnelles neurologiques, l'origine de la dystonie n'est pas encore clairement admise.

1.2- Sémiologie neurologique dystonique

Les patients décrits présentent une symptomatologie dystonique. La dystonie dite « sémiologique » est un symptôme connu en neurologie. Il s'agit de contractions musculaires involontaires et prolongées à l'origine de mouvements répétitifs à type de torsion ou de prises de postures anormales. Elle se distingue de l'hypertonie spastique (dite "élastique") et de la rigidité parkinsonienne (dite "plastique"). Ainsi, le terme "dystonie" désigne un ensemble de dérèglements du tonus d'attitude et du tonus d'action. L'enregistrement électromyographique met essentiellement en évidence la perte d'alternance d'activation des agonistes et des antagonistes qui sont soumis à une cocontraction. La conséquence électromyographique est soit une longue période d'activité continue survenant à l'action, soit la production de courtes bouffées répétitives dans les deux groupes de muscles. Une diffusion peut se produire avec une coactivation de divers muscles adjacents. Bien que le mouvement reste possible puisqu'il n'y a pas de paralysie, les dystonies constituent un handicap. Leur gravité varie suivant la répartition du désordre aux diverses parties du corps, mais aussi suivant la permanence ou l'intermittence du phénomène et les conditions de son déclenchement.

La dystonie prédomine sur l'attitude ou sur le mouvement. La dystonie d'attitude peut débuter par une instabilité posturale avant d'imprimer au corps des positions extrêmes et stéréotypées, initialement labiles puis durables. La posture devient caricaturale, voire grotesque, déformant une extrémité ou tout un membre avec une composante de torsion comme décrit pour le troisième cas clinique. En ce qui concerne la dystonie d'action, les

muscles agonistes sont recrutés en nombre croissant. Le mouvement est ralenti. Il s'opère comme si l'action rencontrait une résistance croissante, avec une sorte de contorsion et une tendance à la circumduction. L'action est exécutée au prix d'un effort démesuré. Dans le cas clinique n°3, au niveau du membre supérieur gauche et avant l'installation de l'attitude fixée du côté droit qui est le plus atteint, la patiente présente une symptomatologie dystonique s'accroissant lors de la préparation et l'exécution du mouvement volontaire.

Une hypertrophie des masses musculaires est fréquente, notamment lors des dystonies d'attitude dont les manifestations sont subintrantes. La photographie du patient n°4 illustre l'hypertrophie du muscle trapèze gauche, visible spontanément en dehors même de sa contraction volontaire.

La mobilisation passive des segments dystoniques rencontre une résistance. Celle-ci est d'abord plastique, comparable à la raideur parkinsonienne. Elle prend un caractère élastique à mesure que l'attitude se fige. À ce stade, tout déplacement imposé au membre dystonique est suivi d'un retour à la position antérieure. A un stade plus évolué, il existe un enraidissement dystonique qui diffère de la spasticité en ce qu'il fait intervenir simultanément les agonistes et les antagonistes. Cette caractéristique, cliniquement perceptible, est confirmée par l'électromyographie. Ainsi l'enregistrement de l'activité musculaire lors d'une action telle que l'extension du poignet de la patiente n°3 permettait de mettre en évidence la contraction simultanée de l'extenseur commun des doigts, le muscle cubital postérieur parallèlement au muscle fléchisseur commun des doigts. Ces contractions simultanées persistaient au repos et étaient responsables de l'attitude fixée intermédiaire entre les deux positions extrêmes. A un stade encore plus avancé, la dystonie peut engendrer des rétractions et des déformations fixées, mais, par nature, elle n'est pas permanente: absente durant le sommeil, elle se reconstitue progressivement au réveil, ce qui n'est pas le cas de l'ensemble des patients décrits.

La dystonie réunit une variété importante de présentations cliniques. De nombreuses localisations sont rencontrées notamment cervicales, faciales, laryngées, oromandibulaires et au niveau d'un segment de membre. Les dystonies segmentaires ou focales sont limitées à un membre dont elles intéressent la partie proximale avec un mouvement de torsion ou la partie distale avec tantôt une formule stéréotypée. Le torticolis spasmodique est la plus fréquente des dystonies focales. La dystonie des muscles du cou détermine en général une déviation latérale de la tête en rotation, rarement une extension (rétrocolis) ou une flexion (antecolis) de la nuque. La déviation tonique est entrecoupée de secousses conférant parfois au phénomène

un aspect clonique. Lorsque le spasme est devenu subintrant, il engendre une hypertrophie du muscle comme le sterno-cléido-mastoïdien controlatéral à la déviation. Le patient n°4 présentait clairement une hypertrophie du trapèze gauche et du splénius gauche sans atteinte du sterno-cléido-mastoïdien. Dans ce cas la déviation est prédominante dans la latéralité gauche plutôt qu'en rotation. En général, le torticolis est plus marqué lorsque le patient se tient debout et lors de la marche. Il est à préciser que l'attitude du patient n°4 restait fixée en permanence sans spasme, et persistait la nuit. La déviation, dont le sens ne se modifie pas, devient subintrante; elle peut se compliquer de cervicalgies. Dans les cas cliniques décrits, la douleur était présente avant et pendant l'installation de l'attitude dystonique. De plus, lors de son plein développement, le torticolis est également réductible. Il s'efface en position allongée ou lorsque le patient appuie l'arrière de la tête contre un mur. Il est influencée par la position couchée; certaines n'apparaissent qu'en position debout ou lors de la marche. Il est aussi fréquent qu'un geste précis, exécuté par une extrémité demeurée libre, suspende la dystonie (geste conjurateur). Le plus habituel décrit pour le torticolis consiste à poser la main sur la face du côté opposé à la direction du mouvement anormal (Cambier, 1998). Aucun geste antagoniste n'est retrouvé parmi les 6 cas cliniques. La dystonie est également soumise aux émotions

Selon Jankovic et Shale (1989), une autre caractéristique possiblement associée de la dystonie focale est la présence d'un tremblement. Rosenbaum et Jankovic (1988) retrouvaient sa présence chez 10 patients (36%) sur 28. Il est également associé dans l'étude de Sheehy et Marsden (1980) pour 14 (48%) des 29 patients présentant diverses formes de dystonie focale. L'enregistrement d'un tremblement typique à l'aide de l'électromyogramme précise sa fréquence, sa localisation. Il permet parfois de renforcer chez certains patients dystoniques l'hypothèse organique de la symptomatologie. L'exploration de la dystonie des 6 patients de l'étude ne retrouvait aucun tremblement associé. La dystonie était fixée sans autres mouvements anormaux surajoutés.

1.3- Dystonie-maladie

Le terme de dystonie recouvre plusieurs notions qu'il est nécessaire de distinguer les unes des autres : la « dystonie-sémiologie » a été précédemment développée et l'expression recouvre alors le symptôme dystonique. Il peut également s'agir de la « dystonie-maladie ». Dans ce dernier cas, elle correspond à de nombreuses étiologies possibles.

Il peut s'agir d'une dystonie primaire ou idiopathique, la plus fréquente, qui se divise en formes sporadiques souvent localisées (face, membre supérieur, cou...) et en formes héréditaires pour lesquelles plusieurs gènes et plusieurs locus ont été mis en évidence (dystonie DYT1). Le reste de l'examen neurologique doit être normal et l'imagerie cérébrale sans particularité. L'ensemble des patients décrits a une dystonie isolée sans autre symptôme neurologique associé. La recherche de la mutation la plus fréquente du gène DYT 1 dans le cadre de la dystonie idiopathique était négative dans l'ensemble des cas. Le bilan radiologique comprenant un scanner et une IRM cérébrale accompagnée d'une imagerie cervicale dans le cadre plus spécifique du torticolis était normal. Ainsi les dystonies secondaires à une atteinte objective du système nerveux central comme les lésions des noyaux gris (globus pallidus) sont écartées. Ces étiologies sont nombreuses mais très rares. Parmi celles-ci les dystonies post-traumatiques sont exceptionnelles. Cependant des bilans neurologiques et neuroradiologiques normaux ne les éliminent pas systématiquement.

Les autres étiologies réunissent les dystonies hérédodégénératives, les dystonies associées à un syndrome parkinsonien et les dystonies secondaires à des facteurs environnementaux ou acquis (Figure 18).

	Bilan étiologique négatif et aucune cause évidente n'est apparente	Bilan étiologique positif ou anamnèse faisant apparaître un facteur causal
La dystonie est isolée cliniquement	Dystonie primaire Exemples : dystonie DYT1 débutant avant 26 ans, crampe de l'écrivain, blépharospasme, torticolis...	Dystonie secondaire Exemples : dystonie induite par les neuroleptiques (aiguë, tardive), dystonie post-anoxique, post-accident vasculaire cérébral...
La dystonie s'associe à d'autres signes neurologiques	Dystonie "plus" Exemples avec syndrome parkinsonien : dystonie dopasensible (mutation dominante de la GTP-CH, récessive de la TH), dystonie myoclonique sensible à l'alcool (DYT1)	Dystonie hérédodégénérative Exemples : syndrome de Leigh, Lesch-Nyhan, Gangliosidoses, Wilson, Huntington, Atrophie cortico-basale, NBIA1... NB : Présence possible de signes extra-neurologiques

Figure 18 :
classification générale étiologique de la dystonie.
(Vercueil L, 2002)

2 et 3 la dystonie

Les descriptions sémiologiques des 6 patients sont atypiques et évoquent une origine secondaire de la dystonie. Ainsi, la rapidité d'installation de l'enraidissement et du caractère fixé de la dystonie, l'importance de la douleur locorégionale, sa survenue précoce voire antérieure à la dystonie, l'aspect « bizarre » de la posture notamment l'attitude en hyper extension des doigts de la patiente n°3, l'absence de geste antagoniste et le facteur déclenchant traumatique orientent vers une dystonie focale secondaire post-traumatique. En général, il s'agit de traumatisme du système nerveux central. La dystonie s'installe dans ce cas après un délai de quelques mois à quelques années qui les séparent du grave traumatisme crânien, avec souvent un coma initial et un déficit moteur séquellaire. Elle concerne souvent les enfants ou les adultes jeunes. La distribution de la dystonie est le plus souvent hémicorporelle ou au niveau d'un membre supérieur. Un sévère tremblement d'action l'accompagne parfois. Cette composante souvent proximale et parfois évolutive peut être plus invalidante que la dystonie. L'IRM est paradoxalement peu significative. Les traitements oraux antidystoniques sont parfois mal supportés par ces patients cérébro-lésés et les injections de toxine botulique permettent de traiter sélectivement un petit groupe de muscles choisis en fonction des caractères sémiologiques de la dystonie.

Dans le cas des patients cités, la dystonie focale survenait après un traumatisme périphérique. Ce contexte particulier est peu décrit dans la littérature et reste un sujet de controverses (Schwarz S, 2000). Sur une série de 414 cas de dystonie cervicale décrite par Sheehy et Marsden, 60 patients avaient un contexte traumatique cervical, soit 9% des cas. Le diagnostic était retenu sur des critères stricts préalablement établis par Jankovic. Le traumatisme était suffisamment sévère pour avoir provoqué des symptômes ayant persisté au moins 15 jours ou ayant requis une consultation médicale. La sémiologie du mouvement anormal correspondait aux caractères de la dystonie décrits antérieurement. La dystonie apparaissait moins d'un an après le traumatisme et dans le même territoire de celui-ci. En pratique, le diagnostic de dystonie post-traumatisme périphérique est relativement rare et les « faux amis » sont nombreux (Karen P, 2004). Une autre étude s'est intéressée à l'incidence d'un traumatisme de la tête ou du cou précédant la dystonie cervicale qu'elle estimait entre 5 et 21 % (Samii.A, 2000). Il existe peu de publications décrivant la symptomatologie des patients avec et sans histoire de traumatisme. La symptomatologie fut déjà décrite au début du XXème siècle sous le terme de « phénomène physiopathique » (Babinski L, 1918). Gilbert Ballet présentait à la société de Neurologie, le 1^{er} juillet 1915, dans une communication sur un malade atteint de contracture du pied droit immobilisé en varus équin : « Trois semaines après une chirurgie d'un hallux valgus par résection de la tête du 1^{er} métatarsien, le patient a vu son

pied se mettre en adduction. La contracture s'est établie rapidement. On a chloroformé la malade et immobilisé le pied dans un appareil plâtré. Au bout de quelques jours, l'appareil ayant été enlevé, le membre a repris son attitude vicieuse ; il y a sur le dos du pied un œdème très accusé avec refroidissement du pied droit par rapport au pied gauche ». Une étude récente compare les caractéristiques cliniques de la dystonie cervicale idiopathique à celles de la dystonie cervicale précipitée par un traumatisme (Samii.A, 2000). 114 patients consécutifs présentant une dystonie cervicale ont été évalués sur une période de 9 mois. Ils ont rempli un questionnaire détaillé lors d'un entretien et ont subi un examen neurologique clinique complet. Tous les dossiers ont également été révisés. 14 patients (12 %) avaient subi un traumatisme léger au niveau de la tête ou du cou dans l'année précédant le début de la dystonie cervicale. La distribution quant au genre (F:M 3:2), à l'histoire familiale de désordre du mouvement (32 % versus 37.6 %), à la prévalence de gestes antagonistes (65 % versus 64 %) et à la réponse à la toxine botulique était semblable. Il y avait des tendances non spécifiques dont un âge de début plus précoce (âge moyen 43.3 versus 37.6 ans), une prévalence plus élevée de douleurs cervicales (86 % versus 100 %), de tremblement de la tête (67 % versus 79 %) et de dystonie localisée à d'autres parties du corps (23 % versus 36 %) dans la dystonie cervicale post-traumatique. La dystonie idiopathique et post-traumatique resteraient alors proches d'un point de vue clinique et aucun symptôme ne semble être réellement spécifique. Sean O'Riordan et ses collègues comparaient également la dystonie cervicale d'allure primaire avec et sans traumatisme et retrouvaient, au contraire, une différence significative en ce qui concerne la présence de douleurs, la prédominance du latérocolis, des procédures de revendications et un contexte dépressif (Figure 19).

Clinical Characteristics	CD-PT (n = 16)	CD-NT (n = 52)
Mean age at onset of CD	37.7 years	42.7 years
Sex ratio (M: F)	1: 2.2	1: 1.7
Spasmodic (Phasic) Movements	12 (75 %)	45 (86 %)
Gestes antagonistes	4 (25 %)	27 (52 %)
Botox Response VAS (95 % CI)	4.6 (3.3–5.9)	5.7 (4.9–6.5)
Pain Severity VAS (95 % CI)	6.8 (5.7–7.9)*	5 (4.2–5.8)
Litigation	11 (69 %)*	n/a
Depression/Treatment Required	14/5 *	28/15
Positive Family History	1	5
Laterocollis	7 (44 %)*	5 (10 %)
Torticollis	9 (56 %)	44 (85 %)
Retrocollis	0	3 (5.8 %)

M male; *F* female; *VAS* visual analogue scale; *CI* Confidence interval; *n/a* not applicable
 * significant inter-group difference; *p* < 0.05

Figure 19 : comparaison des caractéristiques cliniques entre la dystonie cervicale post-traumatique (CD-PT) ou non post-traumatique (CD-NT). Sean O'Riordan, Michael Hutchinson, 2004

La dystonie cervicale post traumatique peut être également précoce ou tardive par rapport à l'événement traumatique. L'étude de D.Tarsy compare 2 groupes de patients présentant un torticolis dans les 4 semaines ou entre 3 et 12 mois après un traumatisme local. L'auteur en conclut qu'il s'agit de deux symptomatologies différentes et rapproche le premier groupe (dystonie cervicale précoce) à la description clinique de la dystonie psychogène ou une dystonie liée à une lésion neuromusculaire loco-régionale. La dystonie cervicale tardive reste proche cliniquement de la dystonie idiopathique. Sur le plan physiopathologique, l'auteur suggère alors que la survenue rapide de ce type de mouvement anormal soit à considérer comme une forme de spasme musculaire non dystonique ou comme un torticolis associé à une atteinte musculo-squelettique identifiable (épine cervicale) qui doit être recherchée. Cependant, les cas des patientes n°1 et 6 font partis de ces dystonies survenant tardivement (plus de 3 mois) après le traumatisme. Leur description clinique reste malgré tout éloignée de la dystonie idiopathique et proche du premier groupe de dystonies d'apparition précoce.

Ainsi certains travaux nous montrent qu'il est possible de distinguer la dystonie idiopathique de la dystonie post-traumatique par un ensemble de critères cliniques lorsqu'elle survient notamment après un délai court suivant l'évènement traumatique. La dystonie post-traumatisme périphérique est une entité clinique qui se différencie de celle-ci comme décrit pour le torticolis (Tarsy D, 1998). Les caractéristiques retenues sont la position fixée, l'orientation de la posture (latérale plutôt que rotatoire pour le torticolis), l'absence de geste antagoniste, la persistance de la dystonie pendant le sommeil, l'association d'une symptomatologie douloureuse marquée et de troubles neurovégétatifs, la résistance aux traitements par toxine botulinique. Ces critères orienteraient vers une origine post-traumatique directe plutôt qu'un facteur déclenchant traumatique d'une dystonie idiopathique (Figure 20, ci-après).

Caractéristiques	Dystonie cervicale idiopathique	Dystonie post-traumatique
Sexe	F > M	M > F dans la dystonie cervicale
Antécédent traumatique	Absence	+++
Délai traumatisme/dystonie	Peut être lointain	Plusieurs jours à 1 an
Antécédents familiaux	++	+
Contraction musculaire	Phasique > Tonique	Tonique > Phasique

Figure 20 : tableau récapitulatif distinguant la dystonie cervicale idiopathique et la dystonie post-traumatique. *Le torticolis spasmodique, aspect cliniques et traitement. Edition Expression Santé, Paris, 2006.*

La dystonie post-traumatisme périphérique semble dans ces observations à considérer comme un syndrome unique et distinct de la dystonie idiopathique.

1.3- Explorations complémentaires

L'origine neurologique est suspectée sur la présence d'anomalies lors d'explorations fonctionnelles. Les patients n° 3, 4 et 5 présentent des altérations électrophysiologiques fonctionnelles communes à celles de patients présentant une authentique dystonie idiopathique.

1.3.a- Implication du système nerveux périphérique ?

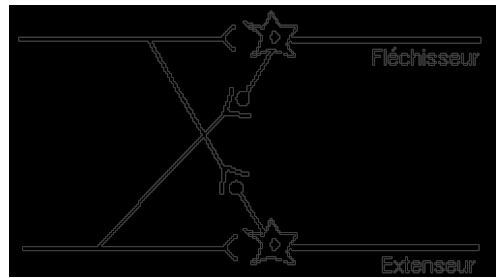
La physiopathologie de la dystonie a évolué surtout depuis l'avènement des explorations électrophysiologiques. Les liens faits entre la survenue d'une dystonie focale après un traumatisme local ou après des neuropathies périphériques suggèrent une participation du système nerveux périphérique (Brandfonbrener, 1995). Charness, Ross et

Shefner (1996) ont diagnostiqué la présence d'une neuropathie ulnaire concernant 28 sur 73 musiciens dystoniques soit 40 % des musiciens présentant une dystonie focale. Cette étude suggère que l'exécution d'une activité motrice volontaire répétée soit modifiée par la présence d'une neuropathie ulnaire sous-jacente. Celle-ci pourrait être considérée comme facteur de risque de développer une dystonie focale. Concernant la patiente n°2, une dystonie secondaire à une lésion du système nerveux périphérique pouvait être une hypothèse. Cependant, il n'y avait pas non plus d'argument pour une complication à distance de la chirurgie du syndrome de défilé thoraco-brachial, notamment aucun argument probant pour un névrome dans la zone de l'intervention. Il est à préciser qu'au niveau périphérique, les conceptions sensitivomotrices proximales et distales pour tous les patients étudiés étaient normales à l'électroneuromyographie, confirmant l'absence de neuropathie périphérique.

1.3.b- Rôle de l'intégration spinale ?

Le traumatisme périphérique pourrait engendrer des altérations locales avec un retentissement à minima sur la transmission du signal sensoriel. Les afférences sensitives seraient alors modifiées et exagérées. L'intégration centrale tiendrait compte alors de cet excès de signal notamment nociceptif et proprioceptif d'origine périphérique. H. Panizza (1989) a démontré que le réflexe H était diminué dans le cas de la crampe de l'écrivain, dystonie focale d'action. Le réflexe H est l'équivalent électrique du réflexe mono synaptique. Il est obtenu en stimulant sélectivement les fibres d'Ia issues du muscle recueillant les informations sensorielles proprioceptives. Le stimulus progresse le long des fibres Ia, traverse le ganglion de la racine dorsale de la moelle épinière. Il est ensuite transmis à travers la synapse centrale au motoneurone alpha qui transmet le signal jusqu'au muscle. Le résultat est une réponse motrice correspondant à une contraction musculaire, habituellement entre 0.5 et 5 mV d'amplitude, se produisant à basse intensité de stimulation, à une latence beaucoup plus longue que celle de la réponse de M motrice du réflexe tendineux T. D'autres résultats suggèrent une inhibition réciproque diminuée dans le membre affecté au repos et une intégration sensori-motrice spinale considérée alors comme déficiente. L'inhibition réciproque permet une commande sélective de la musculature. Elle est à la base des coordinations motrices. La musculature est basée sur des muscles antagonistes et agonistes. Les réseaux à inhibition réciproque vont par leurs structures organiser l'inhibition des neurones qui innervent les muscles antagonistes. On a une première ligne de neurones qui va activer les fléchisseurs. On a une deuxième ligne de neurones qui va activer les extenseurs.

Lorsque la ligne 1 est activée, elle va par l'intermédiaire d'une collatérale exciter un interneurone qui lui-même va inhiber la ligne 2 comme sur ce schéma:



L'activation musculaire excessive est liée à ce défaut d'inhibition lors de l'innervation réciproque de muscles d'actions opposées. Cette anomalie est mise également en évidence par étude du réflexe H dans les fléchisseurs de l'avant-bras combinée à une stimulation du nerf radial contractant les extenseurs. Chez le sujet normal se succèdent une brève phase initiale d'inhibition due aux interneurons Ia, suivie d'une phase liée à l'inhibition présynaptique des grandes fibres proprioceptives. Au cours de la dystonie focale (crampe des écrivains), l'inhibition réciproque est diminuée dans toutes les phases (Panizza et al., 1989) ou surtout à la phase tardive (Nakashima et al., 1989). L'origine de cette inhibition présynaptique pourrait être une altération discrète des contacts présynaptique des fibres terminales I, des lésions des interneurons ou plus vraisemblablement un défaut du contrôle descendant de l'excitabilité de la voie de l'inhibition présynaptique à partir des noyaux gris (Nakashima et al, 1989). Ainsi se produirait un désordre du contrôle descendant des interneurons spinaux contrôlant l'inhibition présynaptique des afférences Ia. De même, Chen et Hallett (1999) ont aussi évoqué que le cordon médullaire était peut-être impliqué dans l'origine de la dystonie focale, mais que les anomalies à ce niveau étaient probablement attribuables aux commandes descendantes anormales.

1.3.c- Implication des ganglions de la base ?

D'un point de vue historique, dès 1902, Meige faisait déjà observer que la cause du torticolis ne devrait pas être cherchée dans les muscles ou dans les nerfs mais dans le cerveau lui-même. Il existe plusieurs hypothèses dans la genèse de la dystonie. Le dysfonctionnement des noyaux gris centraux, notamment le globus pallidus impliqué dans le contrôle du mouvement, jouerait un rôle décisif dans cette symptomatologie (Brooks DJ, 1995) .

Les modèles animaux de dystonie cervicale recréent le symptôme primaire de la dystonie focale reflétée par un maintien postural localisé anormal soutenu. Les données de ces études identifient les régions cérébrales dont la modification reproduit la symptomatologie du torticolis spasmodique. Les premières études retrouvaient que la création d'une asymétrie striatale dopaminergique reproduisait cette symptomatologie. Les lésions 6-OHDA privant le striatum de dopamine ont engendré une rotation cervicale persistante et ont réduit la mobilité générale de rats (Evinger C, 2005). Malouin et Bédard ont prouvé que les lésions électrolytiques unilatérales de la pars reticulata de la substantia nigra dans sa partie latérale (SNr) produisaient une rotation cervicale controlatérale soutenue chez les chats. De plus, les drogues antipsychotiques responsables de dystonie aiguë typique ont une affinité forte pour des récepteurs σ . Ceux-ci se localisent de manière prédominante dans la pars compacta, la substance noire, le noyau rouge, le cervelet, et la partie motrice de noyaux de nerfs crâniens. Chez les rats sains, la micro injection de ligands de ces récepteurs σ dans le noyau rouge produit une rotation marquée de la tête autour de l'axe sagittal (Nakazawa M, 1999). Bien que ces modèles animaux de dystonie cervicale ne prouvent pas que l'origine du développement de la dystonie se trouve dans certaines de ces structures, ils démontrent que la modification de l'activité au moins de certaines régions du cerveau peuvent engendrer un torticolis.

Chez l'homme, les ganglions de la base et le cervelet montrent un niveau de glucose anormalement élevé chez les patients présentant une dystonie focale (Eidelberg D, 1995). Ensuite, la somatotopie dans le putamen est désorganisé chez ces patients (Delmaire C, 2005). De plus, les cas de dystonies secondaires par atteinte objective de ces régions subcorticales vont dans ce sens comme la maladie de PKN, Wilson, les traumatismes crâniens (Krauss JK, 2002)...ou encore des cas d'ischémie localisée dans les noyaux gris centraux (Rondot P, 2001). L'efficacité des traitements neurochirurgicaux par lésion ou stimulation notamment du globus pallidus interne dans le cadre de la dystonie idiopathique ou secondaire post-neuroleptique implique aussi objectivement les noyaux gris centraux dans cette symptomatologie (Albanese A, 2006 ; Diamond A, 2006). Ainsi, une perturbation au niveau d'un des composants de l'ensemble de ce circuit pourrait engendrer des mouvements anormaux de type dystonique. Cependant, aucune lésion n'est visualisable sur les imageries cérébrales des 6 patients. Des perturbations fonctionnelles de ces structures seraient donc à suspecter.

1.3.d- Interaction entre le système nerveux périphérique et le système nerveux central ?

Une autre hypothèse reflète également une part sensitive et sensorielle (fuseaux neuromusculaires) responsable d'un retentissement neurologique central dans la genèse de la dystonie. Certains modèles animaux indiquent que les mouvements anormaux comme la dystonie focale résultent d'une intégration sensori-motrice désordonnée qui se situerait au niveau cortical en amont des ganglions de la base (Evinger C, 2005). L'intégration sensori-motrice consiste en une comparaison de l'information sensorielle résultant du mouvement avec l'information sensorielle attendue de ce même mouvement. Les signaux sensoriels imprévus sont identifiés et intégrés afin de modifier et adapter le mouvement en cours ou de planifier les mouvements suivants. Se basant sur leur modèle animal, Byl, Merzenich et leurs collègues approfondissent l'hypothèse sensori-motrice dans la dystonie focale de la main en s'appuyant sur la plasticité corticale des représentations somato-sensorielles. Ce modèle pourrait faire un lien entre le système nerveux périphérique responsable de la genèse des afférences sensorielles, et le système nerveux central qui les intègre et s'adapte. Leur méthodologie expérimentale est de faire effectuer par des singes des mouvements réitérés de la main pour recevoir des récompenses. Les investigateurs ont mesuré les champs réceptifs de la région sensorielle représentant la main. Des mouvements d'ouverture et de fermeture des mains sont exécutés une à neuf fois. Si le singe maintenait sa poignée en gardant tous ses doigts fermés, le singe recevait une récompense. 300 épreuves par jour et par animal ont été réalisées. La formation s'est produite 5 ou 6 jours par semaine. Les deux singes ont développé une dystonie de la main. L'hypothèse tient compte du fait que dans le cortex sensoriel primaire normal, il y ait une différenciation précise de la représentation des doigts. Les champs réceptifs sont petits et n'incluent pas plus d'un doigt. Ces propriétés réceptives de champ sont cependant modifiables. Plus un individu pratique un mouvement, plus ce mouvement devient efficace et stéréotypé. Cette répétition engendrerait alors des entrées sensorielles multiples simultanées activant le cortex sensoriel. Si les individus l'exécutent à de nombreuses reprises, de multiples régions corticales sensorielles seraient activées simultanément. Des processus inhibiteurs empêcheraient les réseaux corticaux d'être de nouveau excités par une nouvelle entrée pendant plusieurs centaines de millisecondes après l'arrivée du premier stimulus. Dans la dystonie focale, l'importance et la durée de ce processus inhibiteur diminueraient, ce qui faciliteraient l'enchaînement et la transmission anormaux des

signaux sensoriels d'origine périphérique. La capacité d'intégration des stimuli sensoriels serait diminuée et ces signaux non triés seraient transmis.

Chez l'homme, notamment les patients souffrant d'une crampe de l'écrivain, une défaillance de la perception des déplacements passifs d'un membre ou de l'illusion de déplacement produite par un stimulus vibratoire appliqué au tendon du biceps indiquerait également une anomalie du traitement des informations proprioceptives fusoriales (Grünewald RA, 1997). D'un autre côté, la tomographie par émission de positrons (PET) révèle une diminution de 25 % de la réponse corticale à un stimulus vibratoire appliqué à la main et ceci, quelle que soit la main stimulée chez des patients dystoniques (Perlmutter JS, 1997). Elle disparaît quand le traitement par la toxine botulique est efficace.

Ainsi, tout en étant compatibles avec un rôle prédominant des noyaux gris centraux, ces constatations montrent que l'ensemble du dispositif de contrôle, dont les fuseaux neuromusculaires et autres afférences périphériques, participe au processus (Abbruzzese G, 2003).

1.3.e- Implication du cortex ?

Une implication du cortex moteur lui-même peut être également mise en évidence. Ainsi, l'activité du cortex lors de la préparation du mouvement est défaillante chez les patients dystoniques et on constate des anomalies d'excitabilité du cortex moteur (Murase N, 2000). L'étude de l'excitabilité corticale permet aussi d'étayer l'hypothèse d'une origine neurologique. Le processus de l'activation corticale est anormal dans les désordres du mouvement tels la maladie de Parkinson et la dystonie, ce qui témoignerait d'anomalies dans la préparation du mouvement et dans l'excitabilité corticale après le mouvement (Chen R, 1999). Des enregistrements de potentiels moteurs en doubles chocs ont été réalisés chez les 6 patients afin d'étudier l'inhibition et la facilitation intracorticales. Ainsi un choc conditionnant d'intensité inférieure au choc du seuil moteur succède à un choc test. L'intervalle de temps séparant ces deux chocs est variable (Simonetta-Moreau M, 2006). Pour des intervalles courts entre 1 et 5 ms, se produit réduction de la taille du potentiel évoqué moteur (PME) enregistré sur les muscles de la main controlatérale. Cette inhibition intra corticale précoce (SICI) met en jeu les interneurones gabaergiques. Entre 6 et 15 ms, il tend à y avoir une augmentation de la taille du PME ou facilitation intracorticale (ICF) induite par des interneurones glutamatergiques corticaux. L'inhibition est également obtenue à un plus long intervalle, entre 50 et 200 millisecondes, en utilisant une stimulation conditionnante supraliminaire. Il s'agit

alors de l'inhibition intra corticale tardive (LICI). La dystonie a été associée à une SICI diminuée, à une ICF accrue au repos et une LICI altérée pendant l'activation volontaire du muscle. La patiente n°3 présente ces mêmes anomalies d'excitabilité enregistrées à l'aide des explorations électrophysiologiques (PEM). L'excitabilité du cortex moteur est également modulée avant et après les mouvements volontaires. L'utilisation de la stimulation magnétique transcrânienne a montré une augmentation de l'excitabilité corticospinale précédant de 80 et 100 ms le début de la réponse électromyographique attestant la contraction musculaire pour le temps de réaction simple et pendant l'activité motrice en cours (Chen R, 1999). De plus, après un mouvement volontaire, il y a deux phases d'excitabilité corticospinale correspondant aux intervalles compris entre 0 et 100 ms puis entre 100 et 160 ms après la fin de la réponse électromyographique. La première phase peut correspondre au pic frontal du potentiel moteur et représente vraisemblablement un moment où l'influx nerveux du cortex moteur tombe sous le niveau requis (au-dessus du niveau observé au repos) pour l'activation des motoneurones spinaux. La deuxième phase d'augmentation de l'excitabilité corticospinale serait liée à des influx proprioceptifs périphériques ou pourrait être programmée au niveau central. Elle représenterait une poussée agoniste secondaire sous le seuil. Ainsi, il est possible de faire un lien entre les signaux d'origine périphérique sensoriels, leur intégration corticale et l'excitabilité du cortex moteur. Chen R et ses collègues ont mis en évidence des altérations de l'excitabilité cortico-spinale dans le cadre de la dystonie par cette technique. De plus la carte des projections motrices établie à l'aide de stimulations périphériques est remodelée chez les patients atteints d'une crampe des écrivains (Byrnes M.L, 1998). Les représentations de ces projections sont plus étalées avec l'apparition d'aires motrices secondaires relativement précises. Ces anomalies sont d'autant plus marquées que le trouble est plus ancien et elles concernent le cortex sensoriel également (Bara-Jimenez W, 1998 ; Butterworth S, 2003).

1.3.f- Interaction cortex-ganglion de la base ?

Ces anomalies corticales seraient malgré tout la conséquence d'un dysfonctionnement des noyaux gris centraux. En effet, l'hyperactivité du globus pallidus interne (Gpi) et de la pars réticulata (SNr) est supposée être le facteur principal du désordre. Ces deux structures subcorticales ont un effet inhibiteur sur le thalamus, qui a un effet excitateur sur le cortex.

Cette voie sensori-motrice forme la boucle cortico-striatal-thalamo-corticale (Berardelli JC, 1998) (Figure 21).

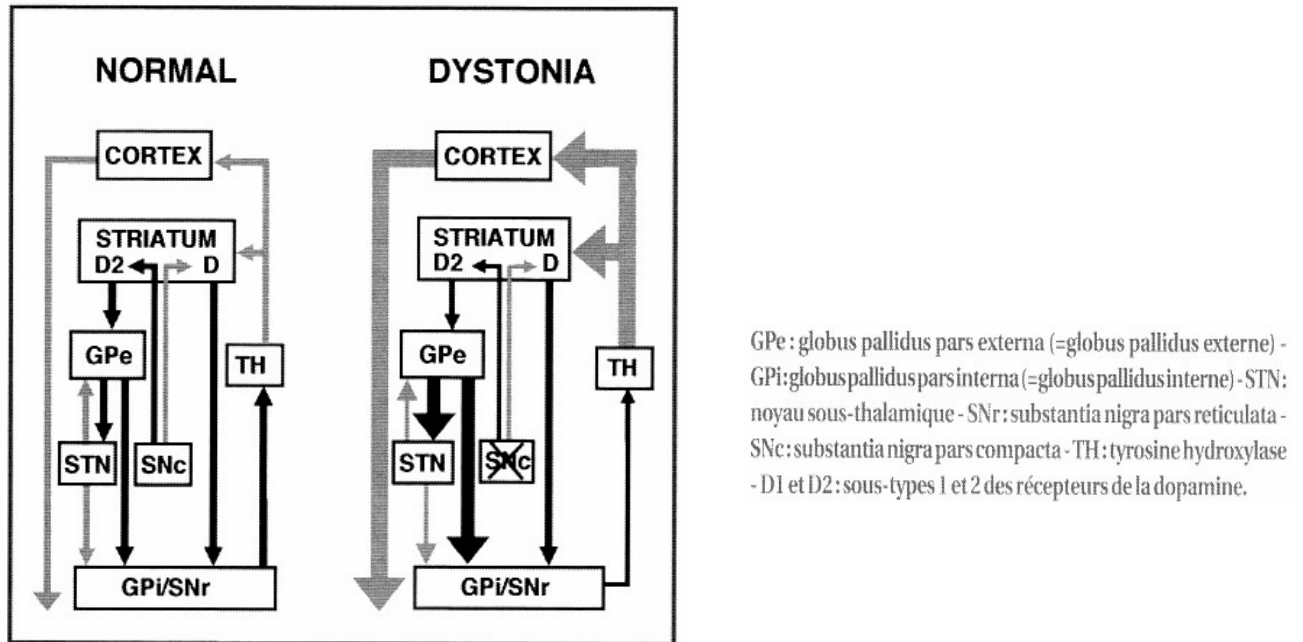


Figure 21: circuit thalamo-cortical des ganglions de la base à l'état normal et dystonique. Modèle reflétant les taux de décharge moyens des neurones dans le circuit moteur. Les traits larges indiquent une augmentation, les traits fins une diminution de l'activité neuronale, les traits noirs représentent des projections inhibitrices ; les traits gris représentent des projections excitatrices (Vitek, 2002).

Le dysfonctionnement de la commande thalamique affectera alors les régions corticales de planification et d'exécution motrices, qui affecteront à leur tour les structures du tronc cérébral et les interneurons inhibiteurs du cordon médullaire. Lenz et ses collègues (1999) ont démontré que l'activité sensorielle thalamique chez les patients présentant une dystonie différait de celle de patients sans dystonie exposée à un stimulus vibratoire ou douloureux. Au cours du mouvement passif, le pourcentage des cellules du noyau intermédiaire ventral du thalamus était également plus élevé chez les patients présentant une dystonie qu'au cours du mouvement volontaire. La proportion de cellules sensorielles profondes répondant au mouvement était aussi sensiblement plus élevée. De plus, il était observé une augmentation des champs réceptifs et une plus grande représentation thalamique de la partie du corps dystonique comparativement aux patients sans dystonie. Les auteurs concluaient à une réorganisation des cartes sensorielles, qui pourrait contribuer à l'activation simultanée des plusieurs muscles observés dans la dystonie.

Ainsi, les anomalies communes entre la dystonie idiopathique neurologique et celle des patients n°3, 4 et 5 pourraient orienter vers une origine organique et une entité clinique

distincte de la dystonie post-traumatisme périphérique. Cependant, il est difficile de trouver l'origine exacte de la symptomatologie dystonique et de faire la distinction avec son retentissement fonctionnel sur diverses structures centrales et sur les divers niveaux d'intégrations impliqués.

1.4- Conclusion

La dystonie dans les suites d'un traumatisme périphérique semble être une pathologie neurologique distincte de la dystonie idiopathique. Elle s'intègre dans le groupe des dystonies secondaires par sa présentation clinique atypique. Elle n'est pas liée à une lésion objective du système nerveux. Cependant, elle est associée à des anomalies fonctionnelles neurologiques impliquant probablement le système nerveux périphérique et central, proches de la dystonie idiopathique.

2- Est-ce une PATHOLOGIE D'origine neurovegetative en lien avec la dystrophie sympathique reflexe ?

Certaines formes cliniques de dystonie sont également de nos jours source de questionnements. Un groupe de patients problématique développe une dystonie fixée post-traumatique qui est souvent associée à la « dystrophie sympathique réflexe » ou « complexe régional douloureux » (Lang AE, 1995). Le syndrome complexe régional douloureux (CPRS) est connu pour apparaître après un traumatisme périphérique. La dystonie, quant à elle, est connue pour être une possible complication du CPRS. Ce dernier est un syndrome douloureux « plus » c'est à dire l'association d'une douleur localisée au membre pathologique et d'une dysfonction du système nerveux autonome persistant après le traumatisme. La forme fixée de dystonie diffère de la forme typique de dystonie idiopathique sur divers points comme la posture fixée, la localisation, l'âge, le mode de progression et d'extension, l'absence de geste antagoniste, l'absence de spécificité de l'action, la présence de symptômes associés, la pauvreté de signes objectifs et la non-réponse aux traitements traditionnels de la dystonie (Schrag A, 2004). Elle peut apparaître ou être exacerbée après un traumatisme mineur incluant les opérations chirurgicales, l'immobilisation. Elle est également évoquée sous le terme de dystonie post-traumatique (Weiner WJ, 2001).

2.1- Définition du CPRS ou de l'Algoneurodystrophie

Il s'agit en général d'adultes d'âge moyen entre 35 et 65 ans. L'enfant et le sujet âgé peuvent être aussi concernés.

2.1.a- Symptomatologie

Le terme ancien d'« Algoneurodystrophie » ou plus récent de « Dystrophie Sympathique Réflexe » ou encore de « Syndrome Complexe Régional Douloureux » désigne un syndrome régional associant des douleurs, des signes locaux pseudo-inflammatoires et une ostéoporose sous-jacente.

L'ensemble de ces symptômes témoigne d'une réaction vasomotrice et trophique locale de nature réflexe, sous la dépendance du système nerveux sympathique, en réponse le plus souvent à une agression locale.

2.1.b- Etiologies

Les étiologies sont variées. On retrouve les algodystrophies secondaires dans environ 2/3 des cas, le plus souvent dans les suites d'un choc direct local. Le délai d'apparition reste précoce (quelques jours ou quelques semaines) après le traumatisme. Celui-ci peut entraîner localement une entorse voire une fracture, une immobilisation voire une intervention chirurgicale. Parfois le choc direct ou indirect peut être minime et sans conséquence immédiate. Les origines cardio-thoraciques (infarctus du myocarde, chirurgie thoracique), neurologiques (hémiplégies, accidents vasculaires, radiculalgie sévère, épilepsie sous barbituriques) et médicamenteuses (barbituriques, antituberculeux...) et générales (hyperthyroïdie, diabète...) sont également retenues. Les algoneurodystrophies primitives existent dans environ un tiers des cas. Un terrain "dystonique" associé avec une émotivité et une anxiété pourrait être un facteur prédisposant.

2.1.c- Stades évolutifs

Les facteurs temporels sont à prendre en compte. Le tableau clinique est susceptible de se dérouler en 2 phases : phase "chaude" de début puis phase "froide".

La phase "chaude" en post-traumatisme récent, est caractérisée par des douleurs de l'articulation touchée déclenchées par les mouvements et la pression locale. Celles-ci peuvent être intenses et permanentes. Il existe également un aspect pseudo inflammatoire local sous la forme d'une tuméfaction œdémateuse, une augmentation de chaleur cutanée, une peau moite et une rougeur. La description clinique du cas clinique n°4 fait évoquer cette phase chaude d'algoneurodystrophie avec dans la phase précoce post-traumatique des troubles trophiques locorégionaux. Cependant, ceux-ci prédominaient en distalité au niveau du membre supérieur gauche concerné alors que le traumatisme était proximal. Cette symptomatologie n'a pas persisté plus de quelques semaines, hormis la douleur qui s'est atténuée secondairement.

Ensuite, la phase "froide", succédant à la précédente après plusieurs semaines ou plusieurs mois, est caractérisée par la persistance des douleurs, avec parfois une hyperesthésie cutanée, un gonflement œdémateux de la zone touchée, une hypothermie locale, une érythrocyanose (surtout en déclivité) . Il peut aussi exister des anomalies des phanères dans la région intéressée. L'impotence fonctionnelle s'aggrave progressivement. En ce qui concerne le patient n°4, les troubles trophiques étaient absents à distance du traumatisme. Cette seconde phase ne semble pas typique dans ce cas. La douleur persistante n'existait plus au repos mais

seulement à la mobilisation cervicale ou scapulo-humérale. Il ne se plaignait pas d'hyperpathie ou d'hypersensibilité au tact à ce niveau. Localement, la surface cutanée était saine, sans trouble de la pigmentation, sans œdème.

De plus, l'évolution vers la guérison peut se faire mais le risque est l'apparition de troubles trophiques: peau fine et froide, d'enraidissement articulaire (flexum du genou par exemple), voire de rétractions tendineuses.

2.1.d- Examens complémentaires

Il existe des signes radiographiques caractérisés par une raréfaction de la trame osseuse qui apparaît après quelques semaines d'évolution clinique. La déminéralisation est homogène ou d'aspect moucheté, loco-régionale de tous les os de l'articulation touchée ou parfois très localisée (ex: algodystrophie parcellaire d'un condyle ou d'un plateau tibial au genou). L'interligne articulaire est respecté.

La scintigraphie osseuse objective une hyperfixation locorégionale, précédant les signes radiographiques.

L'IRM n'est réalisée que dans des cas particuliers posant des problèmes de diagnostic. Elle met en évidence, dans les cas typiques, un hyposignal T1 et un hypersignal T2 de l'os médullaire dès la phase précoce de l'affection. La prescription d'examen paracliniques rhumatologiques était justifiée chez les patients n°3, 4 et 6 devant la présence de troubles neurovégétatifs objectifs.

D'un point de vue biologique, il n'y a pas d'augmentation de la VS ni de la CRP. Si un épanchement articulaire est ponctionné, le liquide synovial est clair et pauvre en cellules. La calcémie et le dosage des phosphatases alcalines sont normaux.

2.1.e- Classification

On distingue le CRPS de type I (précédemment connu sous le nom de dystrophie sympathique réflexe) décrit antérieurement, qui se développe typiquement après un traumatisme mineur sans ou avec une atteinte lésionnelle de nerveuse périphérique minime (par exemple, les fractures osseuses, les entorses, les contusions, les lésions cutanées ou la chirurgie) du CRPS de type II (Bruehl S, 2002). Celui-ci, connu antérieurement sous le nom

de « causalgie », se développe après une atteinte neurologique périphérique importante. Cette classification du CRPS est basée sur un consensus entre les cliniciens et les scientifiques. Le CRPS de type II serait par définition un syndrome douloureux neuropathique contrairement au type I. Ainsi, le diagnostic positif du CRPS de type I repose sur un faisceau d'arguments avec un tableau clinique évocateur, un contexte étiologique favorisant (traumatisme, immobilisation), une déminéralisation osseuse avec respect de l'interligne articulaire, une hyperfixation localisée scintigraphique et une VS normale.

2.1.f- Contexte psychologique

Dans leur importante étude, Verdugo et Ochoa ne retrouvent aucun patient atteint d'un désordre de mouvement associé au CRPS, qui ne présente réellement des signes objectifs cliniques et physiologiques d'organicité alors que la majorité ont des difficultés importantes d'ordre psychologique. Même si la chronicité de la douleur et l'impotence fonctionnelle peuvent induire des conséquences psychologiques et psychiatriques, le CRPS traduirait chez quelques patients un désordre somatoforme, en particulier quand les mouvements involontaires tels que la dystonie sont présents. Des réponses positives au placebo et l'efficacité de thérapie orientée pourraient ajouter d'autres incertitudes. De plus, les patients simulant la maladie ont rarement été démasqués par surveillance visuelle à leur insu (Schott, 2001). Les mécanismes physiopathologiques sont encore incompris.

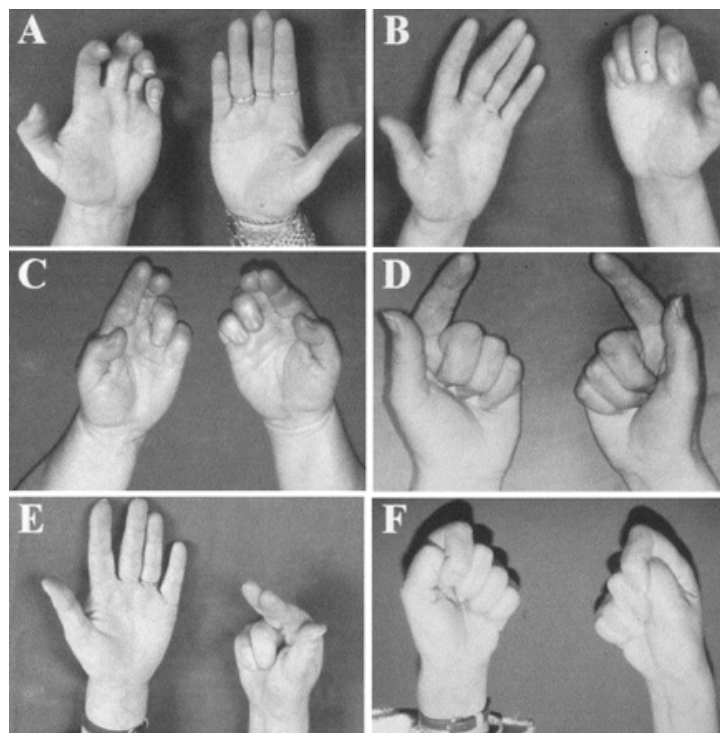
2.2- Dystonie et CRPS

Le syndrome régional douloureux complexe de type I est connu pour apparaître dans les dystonies traumatiques et la dystonie est rencontrée dans les cas de CRPS de type I (Stephen G, 2005). Un lien possible entre un mouvement anormal induit par un traumatisme périphérique et la dystrophie réflexe sympathique était déjà proposé par Schott GD en 1986.

2.2.a- Clinique

Une étude de Schwarzman et ses collègues rapportait 43 patients atteints d'une dystrophie sympathique réflexe associée à des anomalies du mouvement. Les patients présentaient une dystonie focale, voire des spasmes, un tremblement ou des difficultés dans la préparation du mouvement. La survenue de ces symptômes associés pouvait précéder d'autres manifestations de la maladie de plusieurs semaines ou plusieurs mois. Le plus souvent, ils étaient accompagnés de troubles vasomoteurs et de douleurs mais de manière non systématique. Les antispasmodiques agissaient surtout sur les spasmes. Ces manifestations motrices pouvaient être atténuées par le bloc sympathique ou la sympathectomie. Cependant, pour beaucoup de patients, le mouvement anormal devenait secondairement indépendant de l'innervation sympathique. Aussi, une étude décrit les aspects cliniques de la dystonie généralisée dans le cadre de la dystrophie sympathiques réflexe (Van Hilten JJ, 2001) (Figure 22).

Figure 22 : attitudes dystoniques de cinq des patients de l'étude de Van Hilten JJ



Les 10 patients avaient des ans (18 à 50 ans) et une

d'entre eux, il existait un antécédent traumatique et pour l'un d'entre eux une radiculopathie. La dystonie de la main montrait un degré variable de flexion des troisième, quatrième et cinquième doigts. Le pouce et l'index étaient généralement moins affectés. Dans les cas les plus extrêmes, tous les doigts étaient ancrés dans la paume de la main en griffe non réductible. Sur dix patients, sept présentaient une atteinte des muscles proximaux axiaux, cervicaux et faciaux associés (blépharospasme, spasme hémifacial ou péribuccal). Six patients se sont

es de 32
our cinq

plaints de dysphagie pour les solides et les liquides. La dystonie persistait pendant le sommeil pour 9 patients. Elle était aggravée par la mobilisation active de la musculature concernée ou par les stimuli d'exercice (n = 10), tactiles (n = 7), auditifs (n = 6), et à basse température (n = 5). La dystonie était associée à un tremblement de basse fréquence (4 à 7 hertz) et à des secousses myocloniques pour 3 et 7 patients respectivement. Les symptômes sensoriels regroupaient la douleur continue qui était à type de brûlure pour 4 patients, des paresthésies pour 9 patients des symptômes dystoniques présents dès le début et une sensation d'engourdissement. La progression de la dystonie était généralement associée à une diffusion des symptômes sensoriels dans les extrémités distales et proximales. Sept patients ont éprouvé une perte de perception de la température. Une hyperesthésie et une hyperalgie ont été notées chez tous les patients. Pour certains, il existait une graduation dans la perte de sensibilité subjective de la partie distale aux régions plus proximales. La proprioception était altérée pour 5 patients. Les réflexes ostéo-tendineux et les réponses cutanéoplantaires étaient normaux. Il existait également une hypersensibilité de cinq patients aux bruits environnementaux. La dysautonomie s'exprimait par un éventail variable de symptômes locaux. La décoloration de la peau (n = 9), l'hyperhydrose (n = 7), la modification de la température cutanée (n = 6) et l'œdème (n = 5) étaient rapportés le plus souvent. Quelques patients se sont plaints d'ongles altérés (n = 4) et de trouble de la pilosité (n = 2) de l'extrémité affectée. Sept patients se sont plaints de symptômes urologiques, comme l'impériosité (n = 5), la pollakiurie et l'incontinence urinaire (n = 2).

Les 6 patients décrits peuvent rentrer dans ce cadre pathologique, notamment les patients n°2 et 3. En effet, la présence de troubles neurovégétatifs dans la région du traumatisme initial (comme la chaleur des doigts de la patiente n°3 et de l'ensemble de la main et du poignet de la patiente n°2, l'hyperhidration, l'œdème) associés à la douleur évoque une phase chaude d'algodystrophie. En ce qui concerne la patiente n°3, la généralisation de la dystonie était globalement progressive avec une aggravation qui se faisait parfois par à coup notamment lors de nouveaux traumatismes. Cependant, elle ne présentait ni troubles majeurs neurovégétatifs locaux régionaux, ni troubles de la régulation thermique ou vésico-sphinctériens. Le délai d'apparition de la dystonie après le traumatisme et surtout par rapport aux troubles neurovégétatifs semble très court également. De plus, en ce qui concerne les deux patientes, la scintigraphie osseuse ne confirmait pas totalement cette hypothèse avec l'absence d'anomalie de fixation franche notamment de la partie distale du membre supérieur droit. Les clichés radiologiques ne décelait pas d'ostéoporose sous-jacente. Le traitement par les

biphosphonates n'a eu aucun effet. Le typage HLA DR13 s'est révélé négatif en sachant qu'une haute prévalence HLA-DR13 a été retrouvée dans les dystonies associées avec le CPRS (Oaklander AL, 2004).

2.2.b- Physiopathologie

Le mécanisme faisant le lien entre la dystonie post traumatique et le CPRS est mal compris. L'efficacité partielle sur les symptômes de l'algodystrophie isolée rapportée de la sympathectomie dans des cas de CPRS suggère l'implication du système nerveux périphérique sympathique. Les complications motrices du CPRS seraient susceptibles alors d'être liées à un processus périphérique comme l'influence du système nerveux sympathique sur la transmission neuromusculaire ou sur la contractilité musculaire squelettique. Les complications motrices seraient probablement liées à l'influence des circuits réflexes spinaux sur les motoneurons. Ainsi, le système nerveux sympathique serait possiblement couplé aux afférences nociceptives par l'intermédiaire de l'adrénaline au niveau médullaire (Birklein F, 2001). Ce mécanisme a été impliqué sur la base des expériences chez le rat. Les neurones afférents primaires seraient ainsi influencés par l'activation des neurones sympathiques et par l'expression des adrénocéphes fonctionnels au niveau de ces mêmes neurones afférents ou indirectement par l'intermédiaire des vaisseaux sanguins. Cette interaction pourrait avoir lieu au niveau du ganglion dorsal de la moelle ou probablement au niveau du nerf périphérique. La bradykinine, médiateur de l'inflammation, réagirait avec les récepteurs B2 dans la membrane des varicosités sympathiques. Ceci induirait la libération de prostaglandine E2. Le facteur de croissance de nerf (NGF) libéré pendant l'inflammation réagirait avec le récepteur trkA de haute affinité pour le NGF dans la membrane des varicosités sympathiques induisant à nouveau la libération d'autres médiateurs de l'inflammation. L'activation de la médullosurrénale par les neurones préganglionnaires sympathiques entraînerait la sécrétion d'une hormone, probablement l'adrénaline, neurotransmetteur puissant.

Depuis, d'autres hypothèses ont été établies. L'inflammation après le traumatisme semble être présente dans le développement du CPRS (Birklein F, 2001) comme la sensibilisation des nocicepteurs périphériques (Jankovic J, 1994). L'examen anatomohistopathologique de tissus provenant du membre affecté de CPRS a démontré une dégénérescence focale des axones de la nociception et du système nerveux autonome (Oaklander, 2004). Ces mécanismes périphériques sont cependant insuffisants pour expliquer

le développement de ces mouvements anormaux post traumatiques. Ainsi, les patients de l'étude décrite antérieurement de Van Hilten, concernant 10 patients présentant une dystonie généralisée associée à une dystrophie réflexe sympathique ont été étudiés sur le plan électrophysiologique. Au niveau spinal, par l'intermédiaire du réflexe H, une inhibition vibratoire altérée a été mise en évidence (Koelman JH, 1999). Ces anomalies de l'inhibition réciproque sont également présentes dans les formes typiques de dystonie idiopathique comme décrit antérieurement. D'autres résultats sont conformes à un affaiblissement des circuits d'interneurones inhibiteurs au niveau du tronc cérébral ou du cordon médullaire (Van de Beek, 2002). De plus, les circuits interneuronaux aux niveaux spinal et supra spinal semblent se réorganiser après un traumatisme mineur (Van Hilten, 2001). Au niveau cortical, l'enregistrement des potentiels évoqués moteurs et sensitifs (Einsenbergs, 2005) retrouve une hyperexcitabilité sensori-motrice centrale correspondant à la région concernée chez ces patients dont l'atteinte restait focalisée. La représentation corticale des informations somato-sensorielles est également modifiée dans le cortex cérébral et probablement dans le thalamus. L'utilisation de la Tomographie par émission de positrons (PET) et de la Magnéto Encéphalographie (MEG) permet de démontrer que les déficits sensoriels permanents et irréversibles de patients avec CRPS chronique I sont associés à des modifications de leurs représentations corticales irréversibles déclenchées par un traumatisme mineur sans lésion du nerf périphérique lui-même (Schrag A, 2004).

2.3- Conclusion

La dystonie associée à la dystrophie sympathique réflexe pourrait être une variante de la dystonie post-traumatisme périphérique. Sa description clinique en est proche. La présence de troubles neurovégétatifs est variable et remet en cause la prise en charge thérapeutique, même si les traitements utilisés (biphosphonates et autres) dans ce cadre restent inefficaces. Il semble qu'il y ait également des mécanismes physiopathologiques communs entre la dystonie associée au CRPS de type I et la dystonie neurologique. Le système nerveux sympathique périphérique pourrait retentir et modifier l'intégration et les représentations sensitivomotrices corticales et sous-corticales.

3- Est-ce une pathologie d'origine psychogène ?

Les dystonies psychogènes constituent un groupe distinct dans la classification des dystonies. Leur descriptions cliniques atypiques évoquent celle de la dystonie post-traumatisme périphérique.

3.1- Controverses historiques

Les controverses sur le diagnostic de dystonie psychogène sont toujours d'actualité. Son historique en témoigne. Il a fallu près d'un siècle pour reconnaître la dystonie comme une entité clinique réelle. Les premières descriptions datant du début du XX^{ème} siècle situent la dystonie idiopathique de torsion comme la manifestation d'une pathologie psychiatrique (Pringsheim T, 2003). Seuls quelques neurologues reconnaissaient la nature organique de cette symptomatologie à cette époque (Oppenheim, 1911). C'est seulement depuis une vingtaine d'année que l'organicité et la conviction de la présence d'un désordre de fonction neurologique prennent le pas sur les origines psychiatriques (Marsden, 1995).

La description objective des symptômes neurologiques génère également des doutes. En dehors de la forme typique de dystonie idiopathique, la dystonie primaire neurologique peut se présenter sous des aspects divers et souvent « bizarres » qui orientent les cliniciens non avisés à catégoriser ces patients comme psychiatriques (Pringsheim T, 2003). Il existe par exemple des déviations complexes et variées de la tête chez les sujets atteints de dystonie cervicale idiopathique authentique. La plus commune est le torticolis rotationnel suivi par le rétrocolis et l'antécolis. L'attitude fixée du cas clinique n°3 est très atypique comparativement aux descriptions habituelles de la dystonie neurologique idiopathique. Cette attitude vicieuse en hyperextension des doigts diffère de celles observées dans le cadre des autres dystonies focales organiques. La dystonie primaire neurologique peut également se généraliser ou impliquer les membres inférieurs comme décrit pour la patiente n°3. Les rémissions spontanées antérieures sont parfois décrites (plus fréquemment pour les dystonies cervicales) alors que la régression des symptômes signe en général une nature plutôt psychogène. Il est à noter que la symptomatologie des cas cliniques décrits est soit stable ou évolutive dans le sens d'une aggravation progressive. Aucune rémission intermittente n'a été observée. De plus, les gestes antagonistes ne sont pas obligatoirement absents chez les patients avec une dystonie dite psychogène alors qu'ils apportent une importante orientation vers une origine organique (Renato P, 2004). L'étude comparant les dystonies cervicales survenant précocement ou tardivement après un traumatisme loco-régional rappelle le lien important entre une origine psychogène et les bénéfices secondaires au handicap engendré (Tarsy T, 1998). En effet, les 9 patients recensés présentant un torticolis apparu dans les quatre semaines après un traumatisme étaient concernés par des revendications. Aucune pathologie psychiatrique ne s'était manifesté antérieurement pour l'ensemble des sujets. Ils présentaient une contracture musculaire très douloureuse et une posture cervicale fixée atypique. L'autre groupe comprenant des dystonies survenant entre 3 et 12 mois, n'était pas impliqué dans ce type de

démarches de revendication et la dystonie se présentait symptomatologiquement proche du torticolis spasmodique idiopathique. Dans le premier groupe décrit, il ne peut être exclu une origine psychogène devant l'influence des bénéfices secondaires comme dans la psychopathologie des formes de conversions isolées. Parmi les patients décrits, le traumatisme cervical du patient n°4 est survenu sur le poste de travail. Des revendications marquées vis à vis des prises en charges sociales, financières, médicales et paramédicales sont présentes dans l'historique de la patiente n°3. Sa dépendance vis à vis de l'entourage domine également au cours de ses activités quotidiennes.

La description des symptômes psychologiques et psychiatriques responsables des troubles est elle-même à l'origine de controverses (Williams DT, 1995). A travers leurs travaux, Briquet (1850) et Charcot (1880) se reconnaissent être dans la zone limite entre neurologie et psychiatrie. Aussi, l'incidence des symptômes diagnostiqués conversifs varie en fonction du service dans lequel se trouve le sujet. Ainsi elle atteint 33 % des patients hospitalisés en psychiatrie et seulement 1 % des admissions en neurologie (Pringsheim T, 2003). Les patients présentant une dystonie psychogène sont considérés en référence au *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders* (DSM IV) comme souffrant de conversion hystérique et de pathologie psychosomatique. Les critères diagnostiques de désordre de conversion incluent les symptômes affectant les fonctions motrices volontaires et sensitives et suggèrent un désordre neurologique jugé associé à des facteurs psychologiques. Les conflits psychologiques, le stress parfois associé, s'expriment par des symptômes physiques avec un bénéfice primaire (les symptômes maintiendraient les conflits intrapsychiques en deçà du seuil de conscience et rétablissent l'équilibre psychologique) ou secondaire (réparation juridique et financière). Aussi, les patients n'ont pas conscience du conflit psychologique sous-jacent. Cependant, l'influence du stress, des émotions, de la relaxation et des traitements psychothérapeutiques est également mise en évidence dans les pathologies organiques. De plus, les conséquences psychologiques de la pathologie dystonique, souvent très invalidante, sont souvent présentes et sont à considérer chez chaque patient. Enfin les critères diagnostiques de désordre de conversion sont encore discutés par les psychiatres eux-mêmes. Ils sont en effet classés à la fois parmi les troubles dissociatifs dans le ICD-10 et dans le groupe des troubles somatoformes dans le DSM IV (Assouly-Besse F, 1996).

3.2- critères cliniques

Le diagnostic de dystonie psychogène peut être fait avec des degrés définis de certitude en appliquant les critères de Fahn et de Williams. Ceux-ci ont inclus le début brutal, une contradiction ou incongruité, une distractibilité, des déficits sensitifs ou moteurs anorganiques, la douleur, la fatigabilité, l'excès, les mouvements « bizarres », les somatisations concomitantes... (Figure 22).



Figure 22 : mouvements psychogènes associant un torticolis atypique, une posture pseudo-dystonique de la main droite. *Le torticolis spasmodique, aspects cliniques et traitement. Edition Expression Santé, Paris, 2006.*

Les plaintes fonctionnelles et des anomalies neurologiques sont souvent présentes comme une faiblesse par lâchage des membres, des troubles de la sensibilité mal systématisés, un défaut d'élocution ou des anomalies variables du champ visuel. Les cas documentés et établis sur une base clinique peuvent ainsi être classés dans un groupe de diagnostic clinique définitif. D'autres patients seront également classés dans un groupe de diagnostic probable ou possible. Le tableau ci-joint résume les critères.

Critères diagnostiques de Fahn et de Williams des mouvements anormaux psychogènes

A. Mouvement anormal psychogène documenté: effet positif persistant par psychothérapie, suggestion ou placebo, ou disparition du mouvement anormal passé inaperçu

B. Mouvement anormal psychogène médicalement établi: durée ou clinique contradictoire avec une pathologie classique du mouvement.

En dehors des critères psychiatriques, en ce qui concerne le torticolis psychogène, des facteurs cliniques retenus sont récapitulés dans le tableau ci-après qui permet la distinction avec la dystonie cervicale idiopathique.

Paramètres	Torticolis psychogène	Dystonie cervicale idiopathique
Début	Soudain ou progressif en quelques jours ; la "dystonie" commence au repos	Insidieuse ou progressif sur plusieurs mois ou années ; le plus souvent, la dystonie est induite par des activités
Facteur déclenchant	Accident de voiture ou du travail banal ; temps de latence très court jusqu'à l'apparition des symptômes	Non identifiable ; les antécédents traumatiques sont rares et, lorsqu'ils existent, le temps de latence entre la blessure et l'apparition des symptômes est plus long
Evolution	Evolution rapide vers une gravité maximale ; paroxysmes déclenchés ; extension segmentaire où l'implication des jambes n'est pas rare	Evolution lente ; les paroxysmes sont rares ; l'extension segmentaire est rare et une implication des jambes n'est pratiquement jamais observée dans les cas survenant chez l'adulte
Invalidité	Invalidité significative au début ou peu après ; contentieux et indemnités sont fréquents	L'invalidité peut apparaître au bout de nombreuses années et les stratégies développées par les individus pour y faire face atténuent son impact

Le torticolis spasmodique, aspects cliniques et traitement. Edition Expression Santé, Paris 2006.

Les patients n° 4 et 5 rassemblent de nombreux critères en faveur d'une dystonie psychogène. De plus, 5 cas cliniques sur les 6 décrits sont des femmes jeunes, comme la majorité des sujets présentant une personnalité hystérique. Cependant la présence de troubles trophiques, les modifications thermiques cutanées locales et les colorations anormales de la peau évoquent une pathologie organique objective. De plus, l'évolution des troubles de conversion est en général une rémission totale dans 50 à 60 % des cas, une amélioration dans 20 à 30 %, et une stagnation ou aggravation dans 10 à 50 % (Mace CJ, 1996). Tous les patients étudiés ont une symptomatologie qui a persisté. La dystonie décrite chez la patiente n°3 s'est même aggravée au long cours avec une généralisation à l'ensemble de son hémicorps droit puis du côté controlatéral.

Sur le plan psychiatrique, les patients présentant une dystonie organique vérifiée peuvent également présenter une réaction ou une réponse à l'incapacité fonctionnelle et aux bouleversements provoqués par cette symptomatologie invalidante. Ainsi, les patients développent un syndrome dépressif parfois marqué en rapport avec leur difficulté somatique sans antécédent psychiatrique similaire. En revanche, la dystonie psychogène est fréquemment associée aux désordres dissociatifs et affectifs, qui suggèrent que la prise en charge de ces patients implique la prise en compte du contexte psychiatrique coexistant et souvent non apparent en premier abord. L'enjeu est parfois d'importance majeure. En effet,

des patients présentant une dystonie focale sont diagnostiqués comme atteint d'un désordre de conversion, des patients présentant une dystonie psychogène ne sont pas diagnostiqués et des stratégies thérapeutiques inadéquates et potentiellement risquées, y compris des interventions chirurgicales, peuvent être alors effectuées. De plus, la réponse aux antidépresseurs est fonction de la pathologie sous-jacente. Voon et Lang ont montré qu'une réponse aux antidépresseurs est favorable lorsqu'un trouble de conversion constitue le diagnostic principal. Les patients présentant une somatisation, une hypochondrie, un trouble factice ou les « simulateurs » répondent de façon inconstante aux antidépresseurs. Cependant, les perturbations psychiatriques évidentes sont peu fréquentes et souvent aucun trouble psychique patent n'est retrouvé au cours de l'entretien psychiatrique initial.

Le diagnostic de dystonie psychogène requiert donc une expérience clinique conséquente. La liste d'éléments hautement suggestifs d'un trouble moteur basée sur la clinique a été établie par Fahn et Williams, mais est-ce suffisant ? Probablement pas.

3.3- Etudes para cliniques

Des études électrophysiologiques pourraient également contribuer au diagnostic. Une pathologie non organique ne devrait théoriquement pas avoir de retentissement sur des épreuves fonctionnelles neurologiques. Les anomalies décrites notamment d'excitabilité corticale dans les dystonies idiopathiques sont censées être absentes. Cependant des anomalies similaires sont présentes dans des cas de dystonie psychogène présentant tous les critères cliniques.

Il existe des anomalies électrophysiologiques connues dans les déficits neurologiques d'origine hystérique donc totalement anorganique (Howard JE, 1986 ; Meyer BU, 1992). Ces anomalies électrophysiologiques retrouvées dans la dystonie psychogène sont comparables à celles des patients présentant des déficits neurologiques fonctionnels. Les désordres de conversion hystérique se rapportent à des déficits neurologiques fonctionnels tels que la paralysie, l'anesthésie ou la cécité non provoquée par des lésions organiques mais liée aux perturbations «psychologiques» émotives. Les symptômes ne sont pas intentionnellement engendrés par les patients dont le handicap est souvent supérieur à des gains possibles à court terme. Dans ce contexte, l'activation fonctionnelle cérébrale a été étudiée chez 7 patients

présentant un déficit sensitivomoteur d'origine hystérique unilatéral pendant la stimulation vibratoire passive des deux mains, lorsque leur déficit était présent et 2 à 4 mois plus tard après récupération (Vuillemenier et al, 2001). La tomographie automatisée par émission simple de photons employant le ^{99m}Tc -ECD a indiqué une diminution cohérente du flux sanguin cérébral localisé dans le thalamus et les ganglions de la base controlatéraux au déficit. Cette asymétrie subcorticale était significativement présente pour chaque sujet. Ces anomalies étaient régressives après disparition de la symptomatologie clinique. Ces résultats suggèrent que les déficits hystériques de conversion impliquent un désordre fonctionnel dans les circuits striato-thalamo-corticaux commandant la fonction sensori-motrice et la motricité volontaire. Les ganglions de la base, particulièrement le noyau caudé, auraient un rôle de modulation dans l'exécution du mouvement tenant compte de l'influence des stimuli émotionnels situés et véhiculés par le système limbique. Il est à noter que ces mêmes circuits sous-corticaux seraient présents dans les phénomènes d'héminégligence. Dans ces cas, la motricité volontaire est altérée malgré l'absence de déficit moteur objectif et malgré des voies sensori-motrices primaires intactes.

Il faut tenir compte également de données des travaux scientifiques antérieurs. La dystonie psychogène a été un modèle naturel sur lequel a été évaluée l'hypothèse que l'entretien du maintien anormal peut mener aux changements physiologiques semblables à ceux indiqués dans la dystonie organique. Les modifications objectives du système nerveux central constatées dans la dystonie psychogène pourraient être une conséquence du symptôme dystonique. Aussi, une étude conclue que les anomalies neurophysiologiques semblent proches entre la dystonie organique et psychogène. En effet, il est bien établi que les modifications des afférences sensorielles ont des effets à court-terme sur le système nerveux central. Par exemple, les champs réceptifs corticaux se modifient dès les premières minutes après amputation chez les primats (Chen R, 2002). Chez l'homme, le bloc ischémique transitoire de nerf de l'avant-bras cause la réduction de SICI et du niveau d'acide aminobutyrique cérébral semblable à ce qui est observé dans la dystonie (Zieman U, 1998). Des études de patients amputés ou traités par transfert de muscle suggèrent qu'il y ait également des modifications à long terme (Mercier C, 2006). Le système nerveux central continue de se réorganiser à distance d'un dommage stable. Dans le cas des primates, l'ouverture et la fermeture répétées d'une poignée de main peuvent altérer la topographie de la représentation sensorielle corticale et retentir sur le cortex moteur (Byl NN, 1996). Ainsi une des hypothèses serait que l'entrée sensorielle anormale des mouvements répétitifs produisent des anomalies neurologiques centrales dans le traitement de l'information sensorielle et la

réorganisation topographique des cortex sensoriel et moteur. L'étude électrophysiologique de l'excitabilité corticale retrouve aussi une réduction anormale de l'inhibition corticale chez les patients présentant une dystonie psychogène (Espay AJ, 2005). Une augmentation de la période silencieuse cutanée et une diminution de l'inhibition réciproque du réflexe H à des latences intermédiaires (environ 20 ms) et longues (100 ms) est également mise en évidence dans une population de 10 patients atteints de dystonie psychogène, dont la moitié au moins présentait un torticolis. Ces anomalies sont également présentes dans les cas de dystonie idiopathique.

Cependant, il existerait également des différences électrophysiologiques entre la dystonie organique et psychogène. Ainsi, les amplitudes de Bereitschafts Potential (BP) qui est un potentiel électroencéphalographique (EEG) négatif se levant lentement et qui précèdent les mouvements volontaires seraient diminuées dans la dystonie organique. Une différence d'amplitude a été trouvée avec celle la dystonie psychogène (Espay AJ, 2006). Les résultats normaux de BP dans le groupe de dystonie psychogène suggèrent que la préparation pour les mouvements volontaires ne soit pas altérée alors qu'elle peut l'être dans la dystonie organique. Mais ces résultats ne sont pas retrouvés dans toutes les études et restent controversés.

3.4- Conclusion

La dystonie post-traumatisme périphérique présente de nombreux critères cliniques orientant vers une dystonie psychogène. Cependant le contexte psychiatrique escompté est insuffisamment étayé pour affirmer cette hypothèse. L'évolution clinique n'est également pas comparable à celle des autres troubles somatoformes. La description clinique reste hétérogène et insuffisante. Les anomalies retrouvées de l'excitation corticale pourrait être un retentissement fonctionnel de la symptomatologie dystonique sur les structures centrales et non un processus physiopathologique à l'origine de la pathologie.

4- Critiques et hypothèses physiopathologiques

4.1- Clinique

La description et l'évolution clinique de l'ensemble des patients ne présentent pas les caractéristiques de la dystonie idiopathique. Ainsi, la rapidité d'installation, l'attitude fixée non réductible, la douleur plus ou moins associée aux troubles neurovégétatifs locaux (patients n°1 et n°3), la non-réponse aux traitements habituels et à l'injection de toxine botulinique sont en faveur d'une origine secondaire.

Ensuite, les patientes n°2 et 3 ont une symptomatologie qui pourrait être en certains points similaire à la dystrophie sympathique réflexe associant la douleur, la chaleur, les sueurs locales. Cependant ce diagnostic est critiquable. En effet, la dystonie survient en général plus tardivement après l'installation des troubles neurovégétatifs. De plus, cette complication

apparaît lors de la phase froide de l'algoneurodystrophie donc non associée aux troubles neurovégétatifs qui caractérisent la phase chaude inflammatoire post-traumatique. La rapidité d'installation n'est pas non plus typique. De plus, les examens complémentaires vont à l'encontre de ce diagnostic (hormis pour la patiente n°3), même si les faux négatifs peuvent exister. Les traitements par les biphosphonates n'ont eu également aucun effet.

Aucun des cas cliniques ne réunit également tous les critères de la dystonie psychogène. Le terrain psychologique des patientes n°1 et n°3 est particulier avec notamment un retentissement important de la dystonie, des bénéfices secondaires, des revendications et des procédures juridiques en cours. Cependant les patients n'avaient aucun antécédent de somatisation, ne présentaient pas d'autres symptômes de conversion associés. Aucune suggestibilité n'était mise en évidence, la symptomatologie n'était pas modifiée par l'émotion. Aucune période de rémission transitoire ni d'évolution capricieuse ou paradoxale n'ont été objectivées. Elles n'avaient pas de personnalité hystérique sous-jacente évidente après avis psychiatrique. La patiente n°3 présentait cependant une certaine indifférence vis à vis de sa pathologie qu'elle décrivait facilement avec une précision dans l'historique et l'évolution mais sans histrionisme ni théâtralisme. Il apparaissait parfois des traits d'une personnalité parfois passive dépendante (classification psychiatrique DSM IV) avec l'utilisation de son entourage parfois excessive, des demandes difficiles à satisfaire, une demande d'assistance importante. Il n'a pas été mis en évidence d'autres manifestations névrotiques phobiques ou obsessionnelles concomitantes. Aucun conflit psychique patent n'a été retenu. Les patients n°2 et 4 ont également des retentissements psychologiques (syndrome dépressif pour la patiente n°2) et socioprofessionnels, avec nécessité de reclassement et de modification de poste pour le patient n°4 et l'arrêt de travail prolongé pour la patiente n°2. Il est à noter que le membre supérieur droit était systématiquement concerné par la dystonie, ce qui invalidait d'autant plus la vie courante chez ces droitiers.

Il semble donc que la dystonie post-traumatisme périphérique soit une entité distincte d'un point de vue clinique. Une définition peut donc être proposée. Il s'agit d'une attitude dystonique survenant dans les suites précoces d'un traumatisme qui peut être bénin. Cette posture est souvent douloureuse, rapidement fixée et peut s'accompagner de troubles neurovégétatifs locaux. Elle s'aggrave progressivement et reste résistante aux traitements oraux antidystoniques, aux injections intramusculaires locales de toxines botuliniques et aux traitements classiques de l'algoneurodystrophie. Il est à noter que les circonstances du

traumatisme responsable de l'attitude dystonique distale du membre supérieur droit de la patiente n°2 sont dans la limite du respect des critères de Jankovic. La chirurgie reste proximale (ablation de la première côte) alors que la posture anormale concerne l'autre extrémité du membre supérieur droit. Cependant, il existe une symptomatologie douloureuse dans la région du site opératoire qui irradie et reste en continuité avec la localisation de la dystonie elle-même. De plus, ce type d'intervention mobilise l'ensemble du membre concerné.

4.2- Physiopathologie

Une hypothèse physiopathologique commune entre la dystonie psychogène, la dystonie associée au CPRS et la dystonie post-traumatisme périphérique en tant qu'entité, est le retentissement neurologique central de perturbations des afférences sensitives périphériques (sensorielles, ou sympathiques). Ainsi, l'attitude vicieuse initiale anormale d'origine psychiatrique (dystonie psychogène) ou l'attitude initialement à visée antalgique associée aux effets loco-régionaux du traumatisme (dystonie post-traumatisme périphérique) et les troubles neurovégétatifs du CPRS I (dystonie associée au CPRS) seraient des signaux émis de manière anormale. Leur prise en compte et leur contrôle passe par leur intégration centrale sensori-motrice. Celle-ci pourrait être une comparaison entre les informations sensorielles résultant du mouvement en cours et les informations sensorielles prévues de ce mouvement. Le postulat serait que le cerveau apprendrait et mémoriserait les sensations liées à une commande motrice spécifique. Les signaux sensoriels imprévus identifiés par le traitement sensori-moteur serviraient de signaux modifiant le mouvement en cours ou les mouvements suivants. Normalement, ce processus serait une manière efficace d'adapter les mouvements à leur environnement. De plus, l'intégration sensori-motrice pour des actions compliquées telles que des mouvements de la main engage des régions multiples cérébrales comme le cortex moteur, les ganglions de la base, le cortex sensitif et le cervelet. Aussi, la rupture des signaux à n'importe quel niveau d'intégration sera donc transmise aux autres régions en relation. En exemple, si les ganglions de la base n'identifient pas les signaux parasites d'un mouvement spécifique, ces signaux sensoriels imprévus du mouvement ne serait pas intégrés et pris en compte et seraient mal compensés. Le traitement sensori-moteur est anormal dans la dystonie et le cerveau n'identifierait pas le mouvement comme anormal. La tentative de correction de ces signaux erronés pourrait également produire le mouvement dystonique de la main. Les

afférences sensorielles de cette attitude deviendraient alors à leur tour pathologiques. Leur intégration serait au long cours pathologique avec un retentissement sur les structures sous-corticales (thalamus) et sur le cortex moteur. Ceci serait responsable de la persistance de la symptomatologie dystonique. Ainsi, le traumatisme périphérique peut fournir l'entrée sensorielle ou sympathique anormale secondaire à une réponse inflammatoire augmentée ou des facteurs ischémiques, entraînant une cascade d'événements à l'origine de la dystonie. La plasticité cérébrale jouerait aussi un rôle prédominant. La réorganisation fonctionnelle de l'adulte des voies sensori-motrices est bien documentée (Donoghue JP, 1995). De nombreuses recherches scientifiques depuis une quinzaine d'années ont démontré que les propriétés neuronales dans les circuits auditifs, somatiques sensoriels, visuels et moteurs pouvaient se réorganiser dans le système nerveux central de mammifères adultes en réponse à une lésion périphérique ou d'une autre structure centrale. De nombreuses méthodes non invasives chez l'homme ont permis d'évaluer la fonction cérébrale et son organisation telles que la tomographie par émission de positrons (PET) (Halligan, 1994) et la magnéto-encéphalographie (Lehericy S, 2003). Enfin, les injections de toxines botuliques modifient l'excitabilité intracorticale chez les patients dystoniques (Gilio F, 2000). Cependant le retentissement fonctionnel n'est pas présent chez l'ensemble des cas cliniques présentés. L'enregistrement est-il trop précoce ? Cela élimine-t-il l'organicité de la symptomatologie ?

Une autre hypothèse est de concevoir l'événement traumatique comme un facteur déclenchant et révélateur d'une dystonie alors considérée comme idiopathique. Cependant, aucune relation n'a été mise en évidence entre le traumatisme et la présence d'une mutation DYT 1 dans le cadre de la dystonie (Bressman.S, 1998). De plus, cette mutation ne s'est révélée positive pour aucun des patients suspectés de dystonie idiopathique initialement. Ces patients ne présentaient également aucun contexte pouvant faire évoquer une autre dystonie secondaire. Les imageries réalisées ne retrouvaient aucune lésion objective des structures concernées notamment des ganglions de la base.

L'hypothèse pourrait être aussi celle d'un terrain prédisposant à l'installation et l'aggravation de la dystonie et dévoilé par un facteur traumatique périphérique. Les antécédents familiaux éliminent les facteurs favorisants comme les mouvements anormaux héréditaires tels que la dystonie ou le tremblement. La prise de neuroleptique et les antécédents néonataux sont écartés (Nobrega JC, 2002). Ainsi, des troubles de l'excitabilité corticale ou un déficit initial d'intégration sensori-motrice asymptomatiques sensibiliseraient la survenue soit d'une dystonie post-traumatique périphérique après un événement

traumatique ou encore une dystonie psychogène sur un terrain psychologique défaillant. L'attitude vicieuse serait entretenue par les phénomènes d'adaptation neurologique centrale corticale et subcorticale issus de la plasticité synaptique. Cependant, 3 patients sur 6 ne présentaient aucune anomalie d'excitabilité. De plus, l'existence de ces perturbations fonctionnelles antérieures à l'apparition du mouvement anormal ne peut être prouvée dans la période pré-traumatique.

L'hypothèse psychologique ou non organique est également à mentionner pour les facteurs contribuant au développement de la dystonie post traumatisme périphérique. Des études utilisant l'anesthésie générale et le profil psychologique des patients présentant des torticolis dans les suites d'un traumatisme suggèrent la possible somatisation ou l'expression d'une souffrance intérieure (Sa.DS, 2003). En effet, les symptômes dystoniques disparaissaient sous l'effet des drogues. Cependant certaines publications ne retrouvent pas systématiquement un terrain psychiatrique sous-jacent, de bénéfices ou de litiges juridiques avec revendications. Ainsi Henry Meige évoquait déjà au début du siècle que l'origine de la « contracture » serait réflexe (atteinte du système nerveux sympathique), provoquée par une lésion nerveuse ou par une sorte d'attitude de défense et que ces attitudes fixées seraient stabilisée par la suite par un mécanisme psychologique de l'ordre des manifestations hystériques.

4.3- Pronostic et prise en charge

Il a été proposé que le pronostic de la dystonie post-traumatique périphérique soit différent de celui de la dystonie idiopathique. Ainsi, les dystonies survenues dans un délai précoce après le traumatisme qui se présentent en général avec une symptomatologie immédiate douloureuse, une limitation de la mobilité, un caractère fixé rapidement acquis, une hypertrophie musculaire suggérant un caractère actif de la contraction anormale, ont une évolution plus péjorative. De plus, leur réponse au traitement est moindre.

Les thérapies actuellement disponibles sont limitées pour les patients atteints de dystonie même focale. Les traitements par voie orale (antispastiques, anticholinergiques, benzodiazépines, les antalgiques usuels, les myorelaxants...) et les injections de toxines botuliques qui sont efficaces dans le cadre des dystonies focales idiopathiques ont effets

limités chez les patients présentant une dystonie secondaire comme la dystonie post-traumatique.

L'intérêt de la physiopathologie de la dystonie est d'adapter les thérapies disponibles. Le programme serait alors de lutter contre la dégradation de la représentation sensorielle du membre dystonique et la perte de commande motrice avec une rééducation spécifique (Figure 23). Celle-ci pourrait consister à la réalisation d'exercices sensoriels, de maintiens posturaux allant à l'encontre de l'attitude vicieuse, la relaxation, la mobilisation, les exercices traditionnels d'entretien musculaire, l'élongation passive des structures cervicales myofasciales.



Figure 23 : rééducation en mouvement inverse face au miroir d'un torticollis spasmodique. *Le torticollis spasmodique, aspects cliniques et traitement. Edition Expression Santé, Paris, 2006.*

L'approche « biofeedback »

La rééducation de la dystonie cervicale est la méthode qui consiste à recueillir l'activité musculaire par électromyographie globale à l'aide d'électrodes de contact. Cette activité électrique est amplifiée et intégrée. La contraction musculaire est rendue alors consciente au patient soit d'une manière visuelle par l'animation de colonnes lumineuses soit par des dispositifs auditifs fournissant au patient l'activité musculaire sous forme de clics, de fréquence plus ou moins rapide soit sous la forme d'une courbe sur un moniteur vidéo (l'amplitude reflète l'activité musculaire et ses modulations éventuelles). L'appareillage est conçu avec une mise en mémoire qui permet au sujet et au thérapeute d'adapter, de corriger et de juger des progrès. De plus, la fixation sur l'écran de la courbe idéale à atteindre permet au patient de tendre progressivement ses efforts pour atteindre le but final. Le programme de biofeedback EMG a montré des effets thérapeutiques comparables à ceux de la physiothérapie que ce soit sur la contracture ou sur la douleur. Ces méthodes n'ont cependant pas été évaluées dans le cas de ces dystonies post-traumatiques. La douleur importante associée peut être un frein à l'utilisation de telles thérapies.

Le traitement neurochirurgical, notamment la stimulation cérébrale profonde, n'est pas exclu. Celui-ci est efficace dans le cas de la dystonie idiopathique (Lozano, 2004) et ses

indications ne cessent de s'élargir notamment pour les cas de dystonies secondaires comme la dystonie post traumatique centrale (Loher TJ, 2000) ou post-neuroleptique (Franzini A, 2005). De plus, la prise en charge de la douleur par cette même technique est en voie d'investigation en utilisant comme cible le thalamus sensitif (Kumar K, 1997; Bittard RG, 2005). Cependant, le contexte psychologique compromet ces indications.

CONCLUSION

CONCLUSION

Bien que l'association entre le traumatisme périphérique et les mouvements anormaux puisse parfois être une coïncidence, les rapports temporels et anatomiques étroits fréquemment observés suggèrent fortement un lien de causalité. L'aspect clinique permet d'identifier et d'évoquer le diagnostic distinct de dystonie post-traumatique périphérique. Sa symptomatologie atypique la classe dans le groupe des dystonies secondaires ou non idiopathiques.

La description des patients de cette étude évoque celles présentées dans des publications déjà citées. Des critères cliniques communs comme ceux définis par Jankovic réunissent les cas cliniques décrits. Il s'agit d'une symptomatologie dystonique initialement focale. Elle se développe dans la région exposée au traumatisme initial. Celui-ci doit être objectivement responsable d'une symptomatologie persistant au moins deux semaines sans nécessairement de lésion ostéo-musculo-articulaire sous-jacente. Elle apparaît dans l'année suivant le traumatisme. Le pronostic est défavorable avec une résistance totale ou partielle aux

traitements oraux antidystoniques usuels et à l'injection locale de toxines botuliques. L'évolution est en général irréversible.

Cependant, la dystonie post-traumatisme périphérique reste une pathologie hétérogène. Le délai d'apparition de la dystonie peut être précoce (dans les trois mois suivant le traumatisme) ou tardif (au-delà de trois mois). La dystonie peut s'installer également de manière rapidement progressive voire dans les suites immédiates du traumatisme. Elle peut se généraliser à l'ensemble du membre concerné voire au membre controlatéral. Ses caractéristiques diffèrent d'un patient à l'autre par un aspect fixé plus ou moins intense, par l'association variable de douleurs chroniques et résistantes loco-régionales plus ou moins invalidantes et par la présence ou non de troubles neurovégétatifs (rougeur, œdème, sueur). L'influence psychologique n'est pas à négliger et contribue également au pronostic.

Sur le plan physiopathologique, des anomalies fonctionnelles de la transmission des informations sensorielles liées au traumatisme seraient impliquées dans la survenue de la symptomatologie. Aucun trouble de la conduction sensitivomotrice périphérique n'est objectivé. Il n'existe pas non plus de lésion objective des structures centrales impliquées dans le contrôle du mouvement (cortex sensori-moteur, ganglions de la base...). La conduction centrale sensitive et motrice est également intacte. Des troubles de l'excitabilité corticale, de l'inhibition réciproque, de décharges des noyaux gris centraux sont parfois retrouvés et pourraient être le retentissement de la posture anormale voire un facteur prédisposant. Cependant, ces anomalies ne sont pas à l'origine de la symptomatologie. Une hypothèse serait que le traumatisme périphérique pourrait modifier l'entrée sensorielle et induirait la réorganisation corticale et subcorticale centrale impliquée dans l'apparition des mouvements anormaux. Cette hypothèse physiopathologique semble commune entre la dystonie idiopathique, la dystonie psychogène, la dystonie associée au CPRS et la dystonie post-traumatisme périphérique en tant qu'entité. La réorganisation du système nerveux central jouerait un rôle significatif dans le développement du mouvement anormal même à distance des dommages périphériques initiaux. Avec l'appui de ces arguments cliniques et physiopathologiques, la dystonie post-traumatisme périphérique est donc une entité clinique hétérogène et distincte avec une influence psychologique probable. L'origine de cette pathologie reste cependant indéterminée

BIBLIOGRAPHIE

Abbruzzese G, Berardelli A. Sensorimotor integration in movement disorders. *Mov Disord.* 2003 Mar; 18(3):231-40.

Albanese A, Barnes MP, Bhatia KP, Fernandez-Alvarez E, Filippini G, Gasser T, Krauss JK, Newton A, Rektor I, Savoiaro M, Valls-Sole J. A systematic review on the diagnosis and treatment of primary (idiopathic) dystonia and dystonia plus syndromes: report of an EFNS/MDS-ES Task Force. *Eur J Neurol.* 2006 May; 13(5):433-44.

Assouly-Besse F, Seletti B, Servan J, Petitjean F. A contribution of brain imaging techniques to the diagnosis of psychiatric emergencies. *Ann Med Psychol (Paris).* 1996 Jan; 154(1):60-3

Babinski J, Froment J. extrait du livre *Hystérie-pithiathisme et troubles nerveux d'ordre réflexe.* Masson. 1918.

Ballet G. Oedème blanc associé aux contractures d'origine psychique. *Société de Neurologie.* 1915 Jul.

Bara-Jimenez W, Catalan MJ, Hallett M, Gerloff C. Abnormal somatosensory homunculus in dystonia of the hand. *Ann Neurol.* 1998 Nov; 44(5):828-31.

Berardelli A, Rothwell JC, Hallett M, Thompson PD, Manfredi M, Marsden CD. The pathophysiology of primary dystonia. *Brain.* 1998; 121, 1195-1212

Birklein F, Handwerker HO. Complex regional pain syndrome: how to resolve the complexity? *Pain*. 2001 Oct;94(1):1-6.

Bittar RG, Kar-Purkayastha I, Owen SL, Bear RE, Green A, Wang S, Aziz TZ. Deep brain stimulation for pain relief: a meta-analysis. *J Clin Neurosci*. 2005 Jun; 12(5):515-9.

Bouvier G, De Soultrait F, Molina-Negro P. Le torticolis spasmodique, aspect cliniques et traitement. Edition Expression Santé, Paris. 2006.

Bressman S, De Leon D, Raymond D. The role of the DYT 1 gene in secondary dystonia. *Dystonia 2: advances in Neurology*. Vol 78.

Brooks DJ. The role of the basal ganglia in motor control: contributions from PET. *J Neurol Sci*. 1995 Jan; 128(1):1-13.

Brandfonbrener AG. Musicians with focal dystonia: A report of 58 cases seen during a ten-year period at a performing arts medicine clinic. *Medical Problems of Performing Artists*. 1995; 121-127.

Bruehl S, Harden RN, Galer BS, Saltz S, Backonja M, Stanton-Hicks M. Complex regional pain syndrome: are there distinct subtypes and sequential stages of the syndrome? *Pain*. 2002 Jan; 95(1-2):119-24.

Butterworth S, Francis S, Kelly E, McGlone F, Bowtell R, Sawle GV. Abnormal cortical sensory activation in dystonia: an fMRI study. *Mov Disord*. 2003 Jun; 18(6):673-82.

Byl NN, Merzenich MM, Jenkins WM. A primate genesis model of focal dystonia and repetitive strain injury: I. Learning-induced dedifferentiation of the representation of the hand in the primary somatosensory cortex in adult monkeys. *Neurology*. 1996 Aug;47(2):508-20.

Byrnes M.L, Thickbroom C.W, Wilson S.A. The cortico-motor representation of upper limb muscles in writer's cramp and changes following botulinum toxin injection. *Brain* 1998; 121: 977-88.

Cambier J, Masson M, Dehen H. *Neurologie*, ed. Masson Paris, 9e Éd. 1998 ;36-43

Charness ME, Ross MH, Shefner JM. Ulnar neuropathy and dystonic flexion of the fourth and fifth digits: clinical correlation in musicians. *Muscle Nerve*. 1996 Apr; 19(4):431-7.

Chen R, Hallett M. The Time Course of Changes in Motor Cortex Excitability Associated with Voluntary Movement. *Can. J. Neurol. Sci*. 1999; 26: 163-16.

Chen R, Cohen LG, Hallett M. Nervous system reorganization following injury. *Neuroscience* 2002; 111(4):761-73.

Delmaire C, Krainik A, Tezenas du Montcel S, Gerardin E, Meunier S, Mangin JF, Sangla S, Garnero L, Vidailhet M, Lehericy S. Disorganized somatotopy in the putamen of patients with focal hand dystonia. *Neurology*. 2005 Apr; 64(8):1391-6.

- Diamond A, Shahed J, Azher S, Dat-Vuong K, Jankovic J. Globus pallidus deep brain stimulation in dystonia. *Mov Disord*. 2006 May; 21(5):692-5.
- Donoghue JP. Plasticity of adult sensorimotor representations. *Current Opin in Neurobiology*. 1995; 5:749-754.
- Eidelberg D, Moeller JR, Ishikawa T, Dhawan V, Spetsieris P, Przedborski S, Fahn S. The metabolic topography of idiopathic torsion dystonia. *Brain*. 1995 Dec.
- Eisenberg E, Chistyakov AV, Yudashkin M, Kaplan B, Hafner H, Feinsod M. Evidence for cortical hyperexcitability of the affected limb representation area in CRPS: a psychophysical and transcranial magnetic stimulation study. *Pain*. 2005 Jan;113(1-2):99-105.
- Espay AJ, Morgante F, Gunraj C, Lang AE, Chen R. Abnormal cortical inhibition in psychogenic dystonia. *Mov Disord* 2005; 64 (4): A380-A381.
- Espay AJ, Morgante F, Purzner J, Gunraj CA, Lang AE, Chen R. Cortical and spinal abnormalities in psychogenic dystonia. *Ann Neurol*. 2006
- Evinger .C. Animal models of focal dystonia. *NeuroRx*. 2005 July; 2(3): 513–524.
- Fahn S, Williams DT. Psychogenic dystonia. *Adv Neurol*. 1988; 50:431-55.
- Franzini A, Marras C, Feroli P, Zorzi G, Bugiani O, Romito L, Broggi G. Long-term high-frequency bilateral pallidal stimulation for neuroleptic-induced tardive dystonia. Report of two cases. *J Neurosurg*. 2005 Apr;102(4):721-5.
- Gilio F, Curra A, Lorenzano C, Modugno N, Manfredi M, Berardelli A. Effects of botulinum toxin type A on intracortical inhibition in patients with dystonia. *Ann Neurol*. 2000 Jul;48(1):20-6.
- Grünewald R.A, Yoneda Y, Shipman J.M. Idiopathic focal dystonia: a disorder of muscle spindle afferent processing? *Brain* 1997; 120: 2179-85.
- Halligan PW, Marshall JC, Wade DT: Sensory disorganisation and perceptual plasticity after limb amputation: a follow-up study. *Neuroreport*. 1994; 5:1341-1345.
- Howard JE, Dorfman LJ. Evoked potentials in hysteria and malingering. *J Clin Neurophysiol*. 1986 Jan; 3(1):39-49.
- Jankovic J and Shale H. Dystonia in musicians. *Seminars in Neurology*. 1989; 9,131-135.
- Jankovic J. Post-traumatic movement disorders: central and peripheral mechanisms. *Neurology*. 1994 Nov; 44(11):2006-14.
- Jankovic J. Can peripheral trauma induce dystonia and other movement disorders? Yes! *Mov Disord*. 2001 Jan; 16(1):7-12.

- Karen P, Frei KP, Pathak M, Jenkins S, Truong DD. Natural history of posttraumatic cervical dystonia. *Mov Disord*. 2004 Dec; 19(12):1492-8.
- Krauss JK, Jankovic J. Head injury and posttraumatic movement disorders. *Neurosurgery*. 2002 May; 50(5):927-39; discussion 939-40.
- Kumar K, Toth C, Nath RK. Deep brain stimulation for intractable pain: a 15-year experience. *Neurosurgery*. 1997 Apr; 40(4):736-46; discussion 746-7.
- Koelman JH, Hilgevoord AA, Bour LJ, Speelman JD, Ongerboer de Visser BW. Soleus H-reflex tests in causalgia-dystonia compared with dystonia and mimicked dystonic posture. *Neurology*. 1999 Dec; 10:53(9):2196-8.
- Lang AE. Psychogenic dystonia: a review of 18 cases. *Can J Neurol Sci*. 1995 May; 22(2):136-43.
- Langeron O, Lille F, Zerhouni O, Orliaguet G, Saillant G, Riou B, Coriat P. Comparison of the effects of ketamine-midazolam with those of fentanyl-midazolam on cortical somatosensory evoked potentials during major spine surgery. *Br J Anaesth*. 1997 Jun; 78(6):701-6.
- Lees AJ. Odd and unusual movement disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2002 Mar; 72 Suppl 1:I17-I21
- Lehericy S, Meunier S, Garnero L, Vidailhet M. Dystonia: contributions of functional imaging and magnetoencephalography. *Rev Neurol (Paris)*. 2003 Oct; 159(10 Pt 1):874-9.
- Lenz FA, Byl NN. Reorganization in the cutaneous core of the human thalamic principal somatic sensory nucleus (Ventral caudal) in patients with dystonia. *J Neurophysiol*. 1999 Dec; 82(6):3204-12.
- Loher TJ, Hasdemir MG, Burgunder JM, Krauss JK. Long-term follow-up study of chronic globus pallidus internus stimulation for posttraumatic hemidystonia. *J Neurosurg*. 2000 Mar; 92(3):457-60.
- Lozano AM, Abosch A. Pallidal stimulation for dystonia. *Adv Neurol*. 2004; 94:301-8.
- Mace CJ, Trimble MR. Ten years prognosis of conversion disorder. *Br J Psychiatry*. 1996; 169: 282-8.
- Malouin F, Bedard PJ. Evaluation of head motility and posture in cats with horizontal torticollis. *Exp Neurol*. 1983 Sep; 81(3):559-70.
- Marjama J, Troster AI, Koller WC. Psychogenic movement disorders. *Neurol Clin*. 1995 May; 13(2):283-97.
- Marsden CD. Psychogenic problems associated with dystonia. *Adv Neurol*. 1995; 65:319-26.
- Meig H, Benisti A, Levy G. Impotence de tous les mouvements de la main et des doigts avec intégrité des réactions électriques (main figée). *Société de Neurologie*. 1915 Nov.

Mercier C, Reilly KT, Vargas CD, Aballea A, Sirigu A. Mapping phantom movement representations in the motor cortex of amputees. *Brain*. 2006 Aug;129(Pt 8):2202-10.

Meyer BU, Britton TC, Benecke R, Bischoff C, Machetanz J, Conrad B. Motor responses evoked by magnetic brain stimulation in psychogenic limb weakness: diagnostic value and limitations. *J Neurol*. 1992 May; 239(5):251-5.

Murase N, Kaji R, Shimazu H, Katayama-Hirota M, Ikeda A, Kohara N, Kimura J, Shibasaki H, Rothwell JC. Abnormal premovement gating of somatosensory input in writer's cramp. *Brain*. 2000 Sep; 123 (Pt 9):1813-29.

Nakazawa M, Kobayashi T, Matsuno K, Mita S. Possible involvement of a sigma receptor subtype in the neck dystonia in rats. *Pharmacol Biochem Behav*. 1999 Jan; 62(1):123-6.

Nakashima K, Rothwell JC, Day BL, Thompson PD, Shannon K, Marsden CD. Reciprocal inhibition between forearm muscles in patients with writer's cramp and other occupational cramps, symptomatic hemidystonia and hemiparesis due to stroke. *Brain* 1989; 112, 681-697

Nobrega JC, Campos CR, Limongi JC, Teixeira MJ, Lin TY. Movement disorders induced by peripheral trauma. *Arq Neuropsiquiatr*. 2002 Mar; 60(1):17-20.

Oaklander AL. Progression of dystonia in complex regional pain syndrome. *Neurology*. 2004 Aug 24; 63(4):751.

O'Riordan.S, Hutchinson.M. Cervical dystonia following peripheral trauma, a cas control study. *J Neurol* .2004; 251: 150-155.

Panizza et al., 1989. M.E. Panizza, M. Hallett and J. Nilsson , Reciprocal inhibition in patients with hand cramps. *Neurology*. 1989; 39:85-89.

Perlmutter JS, Tempel LW, Black KJ, Parkinson D, Todd RD. MPTP induces dystonia and parkinsonism. Clues to the pathophysiology of dystonia. *Neurology*. 1997

Playford ED, Passingham RE, Marsden CD, Brooks DJ. Increased activation of frontal areas during arm movement in idiopathic torsion dystonia. *Mov Disord*. 1998 Mar; 13(2):309-18.

Pringsheim T, Lang AE. Psychogenic dystonia. *Rev Neurol (Paris)*. 2003 Oct;159(10 Pt 1):885-91.

Renato P, Munhoz RP, Lang AE. Gestes antagonistes in psychogenic dystonia. *Mov Disord*. 2004 Mar; 19(3):331-2.

Rondot P, Bathien N, Tempier P, Fredy D. Topography of secondary dystonia lesions. *Bull Acad Natl Med*. 2001; 185(1):103-4; discussion 114-7.

Rosenbaum F, Jankovic J. Focaltask-specific tremor and dystonia: Categorization of occupational movement disorders. *Neurology*. 1988; 38, 522-527.

Sa.DS, Maiois-Gagnon.A, Nicholson.K, Lang.AE. Posttraumatic painful torticollis. *Mov Disorders* 2003; 18 :1482-1491

Samii A, Pal P.K., Schulzer M., Mak E., Tsui J.K.C. Post-traumatic cervical dystonia: A Distinct Entity? *Can. J. Neurol. Sci.* 2000; 27: 55-59

Schrag A, Trimble M, Quinn N, Bhatia K. The syndrome of fixed dystonia: an evaluation of 103 patients. *Brain.* 2004 Oct; 127(Pt 10):2360-72.

Schwartzman RJ, Kerrigan J. The movement disorder of reflex sympathetic dystrophy. *Neurology.* 1990 Jan; 40(1):57-61.

Schwarz S, Henningsen P, Meinck HM. Dystonia following peripheral trauma: clinical findings and diagnostic criteria. *Unfallchirurg.* 2000 Mar; 103(3):220-6.

Schott GD. Induction of involuntary movements by peripheral trauma: an analogy with causalgia. *Lancet* 1986; 2 712-716.

Schott GD. Reflex sympathetic dystrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2001 Sep; 71(3):291-5.

Sheehy MP, Marsden CD. Trauma and pain in spasmodic torticollis. *Lancet.* 1980; 1:777-778.

Simonetta-Moreau M, Lourenco G, Sangla S, Mazieres L, Vidailhet M, Meunier S. Lack of inhibitory interaction between somatosensory afferent inputs and intracortical inhibitory interneurons in focal hand dystonia. *Mov Disord.* 2006 Jun; 21(6):824-34.

Stephen G, Morgan JC, Sethi K, Lang AE. Progression of dystonia in complex regional pain syndrome. *Neurology.* 2005 Jun; 64(12):2162-3.

[Tarsy D](#). Comparison of acute- and delayed-onset posttraumatic cervical dystonia. ***Mov Disord.* 1998 May; 13(3):481-5.**

Tranchant C. Focal dystonia: clinical, etiologic and therapeutic aspects. *Rev Neurol (Paris).* 2000 Dec; 156(12):1087-94.

Van de Beek, Vein A, Hilgevoord AA, van Dijk JG, van Hilten BJ. Neurophysiologic aspects of patients with generalized or multifocal tonic dystonia of reflex sympathetic dystrophy. *J Clin Neurophysiol.* 2002 Jan;19(1):77-83.

Van Hilten JJ, van de Beek WJ, Vein AA, van Dijk JG, Middelkoop HA. Clinical aspects of multifocal or generalized tonic dystonia in reflex sympathetic dystrophy. *Neurology.* 2001 Jun; 56(12):1762-5.

Verceuil L, Comment explorer une dystonie. *Neurologies.* 2002 Nov ; Vol 5.

Vitek JL. Pathophysiology of dystonia, a neuronal model. *Mov Disord* 2002; 17(suppl.3):S49-S62.

Voon N, Lang AE. Characteristics and antidepressant outcomes of patients with psychogenic movements disorders: a naturalistic study. *Mov Disord.* 2005; 20 suppl 10: S61.

Vuilleumier P, Chicherio C, Assal F, Schwartz S, Slosman D, Landis T. Functional neuroanatomical correlates of hysterical sensorimotor loss. *Brain*. 2001 Jun; 124(Pt 6):1077-90.

Weiner WJ. Can peripheral trauma induce dystonia? No! *Mov Disord*. 2001 Jan; 16(1):13-22.

Williams DT, Ford B, Fahn S. Phenomenology and psychopathology related to psychogenic movement disorders. *Adv Neurol*. 1995; 65:231-57.

Ziemann U, Corwell B, Cohen LG. Modulation of plasticity in human motor cortex after forearm ischemic nerve block. *J Neurosci*. 1998 Feb; 18(3):1115-23.

RESUME en francais:

Titre : DYSTONIE SECONDAIRE A UN TRAUMATISME MINEUR PERIPHERIQUE : DESCRIPTION CLINIQUE ET EXPLORATIONS FONCTIONNELLES NEUROLOGIQUES DE 6 PATIENTS

Résumé : La dystonie focale survenant après un traumatisme périphérique est peu décrite dans la littérature et reste un sujet de controverses. Il s'agit d'une pathologie neurologique distincte de la dystonie idiopathique. Elle s'intègre dans le groupe des dystonies secondaires par sa présentation clinique atypique. Ainsi, la rapidité d'installation, l'attitude fixée non réductible, la douleur plus ou moins associée aux troubles neurovégétatifs locaux, la non-réponse aux traitements habituels et à l'injection de toxine botulinique peuvent parfois orienter vers une origine psychogène. Un groupe de patients problématique développe également cette symptomatologie en association au « syndrome douloureux complexe régional ». Six patients qui ont développé une dystonie respectant les critères de Jankovic évoquant un lien avec un traumatisme périphérique bénin sont rapportés. Le traumatisme initial devait avoir un retentissement local objectif persistant jusqu'à 2 semaines. De plus, les manifestations initiales du mouvement anormal devaient être liées au site de l'événement traumatique. Enfin, le début de la symptomatologie dystonique se situait dans l'année suivant le traumatisme. L'évolution clinique à moyen terme, l'effet des traitements antidystoniques et de l'injection locale de toxines botuliniques et l'imagerie cérébrale et cervicale (pour les cas de dystonie cervicale) sont étudiés. Des études neurologiques fonctionnelles ont été réalisées de manière à étayer l'hypothèse d'une organicité de la symptomatologie et de mieux comprendre le processus physiopathologique.

RESUME en anglais :

Title : DYSTONIA SECONDARY TO A MINOR PERIPHERAL IMPAIRMENT : CLINICAL DESCRIPTION AND NEUROLOGICAL FUNCTIONAL EXPLORATIONS IN 6 PATIENTS.

Abstract: Focal dystonia related to peripheral impairment is rarely described in literature and is still subjected to controversy. It is a neurological pathology distinct from idiopathic dystonia. One can tell

this pathology belongs to the group of secondary dystonias because of its atypical clinical presentation. Thus, the rapidity of installation, the unreduceable fixed attitude, the pain that is more or less associated to local neurovegetative troubles, the unresponsiveness to regular treatments and to injections of botulinic toxin can lead us to think that the origin is psychogenic. A group of problematic patients is also developing this symptomatology in association with the “complex regional painful syndrome”. Six patients are reported to have developed a dystonia associated to the Jankovic criteria and which is reminiscent of a benign peripheral impairment. The initial trauma had to have an objective local effect persisting up to 2 weeks. Moreover, the abnormal movement initial manifestations had to be linked to the site of the traumatic event. Finally, the beginning of the dystonic symptomatology occurred the following year after the trauma. The mid-term clinical evolution, the effects of antidystonic treatments and of local injections of botulinic toxins as well as the cervical and cerebral imaging (for the cervical dystonias) are analysed. Functional neurological studies have been performed in order to backup the hypothesis of an organicity of the symptomatology and so as to better understand the physiopathological process.

MOTS-CLEFS : Dystonie, Conversion hystérique, Syndrome complexe régional douloureux, Excitabilité corticale

DISCIPLINE : Neurologie

Intitulé et l'adresse de l'UFR : Faculté de Médecine de Nantes, 1 rue Gaston Veil
44035 Nantes Cedex 1 ; Tél. : 02.40.41.28.28 ; mail : www.univ-nantes.fr/medecine

Nombre de références bibliographiques : 90