

# Le tonus musculaire et ses troubles

[17-007-A-20]

Alain Maertens de Noordhout : Professeur de clinique, chef de clinique associé  
Service universitaire de neurologie, hôpital de la Citadelle, boulevard du XII<sup>e</sup> de ligne, 1,  
4000 Liège , Belgique France

Valérie Delvaux : Assistante

Paul J Delwaide : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service

**Article archivé** , publié initialement dans le traité EMC **Neurologie**

## Introduction

Le tonus musculaire répond à une définition clinique opérationnelle. Il est défini comme la sensation de résistance qu'apprécie classiquement l'examineur lorsqu'il mobilise passivement, à vitesse moyenne, un segment de membre en l'absence de résistance volontaire du patient. On l'apprécie également en observant comment un membre répond à un balancement ou après qu'on l'ait laissé tomber. Par extension, on désigne sous le nom de tonus postural la tension musculaire nécessaire au maintien d'une posture, tout particulièrement la station debout contre la pesanteur.

Cette définition appelle quelques commentaires.

Il n'y a pas de valeur physique définissant le tonus normal. Tout est affaire d'appréciation. La définition est uniquement descriptive et clinique ; elle ne préjuge pas de l'origine de cette résistance. Elle suppose que la résistance peut être anormalement accrue, ce sont les hypertonies, ou réduite, ce sont alors les hypotonies, par rapport à la sensation perçue chez des sujets considérés comme indemnes d'affections neurologiques.

La résistance perçue lors de la mobilisation dépend d'au moins deux facteurs :

- comme tout autre tissu, le muscle possède des propriétés physiques propres, notamment une certaine élasticité et une certaine viscosité. Il en est de même pour les tissus avoisinants : peau, tissu conjonctif, etc. On dénomme habituellement ces facteurs sous le terme " propriétés viscoélastiques ". Suivant les situations, ces propriétés peuvent contribuer de façon variable à la résistance perçue ;
- lorsque le muscle est innervé, il peut réagir à la mobilisation passive et être le siège d'activités réflexes à partir de propriocepteurs.

Dès lors, il faut considérer que la résistance à la mobilisation passive comporte une composante liée aux propriétés mécaniques des tissus et une composante liée à des réponses élaborées au sein du système nerveux. La part relative de ces composantes est très difficile à établir cliniquement et, bien que son importance soit réelle si on tente de corriger des troubles du tonus, il faut recourir à des techniques sophistiquées pour en établir le partage. Par exemple, en cas d'anesthésie profonde, on teste seulement la résistance liée aux propriétés viscoélastiques du muscle.

La définition clinique n'implique ni n'exclut une éventuelle activité électromyographique (EMG) lors de la mobilisation passive. On ne peut prétendre que le muscle doit être " au repos ", car cela exclurait les situations où existe une décharge des unités motrices. En fait, le tonus

n'est pratiquement jamais recherché sous contrôle EMG, et seule l'appréciation clinique intervient pour juger s'il existe une opposition volontaire du patient lors de l'étirement.

L'absence de critères EMG rend les limites floues entre les troubles du tonus et les activités EMG involontaires telles qu'elles surviennent par exemple dans les crampes et les contractures.

Un autre facteur d'imprécision résulte du fait que la définition ne spécifie pas si une éventuelle modification se doit d'être permanente ou si elle peut être transitoire. Dans ce dernier cas, les troubles du tonus couvriraient aussi les crampes, et même les dystonies. Il est cependant inhabituel d'inclure ces troubles dans un chapitre traitant des modifications du tonus.

Le tonus postural, assimilé au tonus de repos, implique le plus souvent une activité EMG dans certains muscles, activité nécessaire pour maintenir une posture et rétablir l'équilibre. Dans ce cas, la contribution des facteurs viscoélastiques s'amointrit par rapport aux facteurs neurologiques et les anomalies de ce tonus s'interprètent en termes de dérèglement du contrôle moteur, ce qui peut impliquer le cortex moteur, les noyaux gris, le cervelet et le tronc cérébral.

Comme on le voit, le terme " tonus " est, en dépit de son utilisation journalière, relativement imprécis et à limites floues. Cette imprécision est sans doute le fruit de son ancienneté et reflète les changements d'acception qu'il a connus au cours des âges.

Le terme " tonus " remonterait au II<sup>e</sup> siècle de notre ère et aurait été proposé par Galien pour désigner une activité posturale. C'est le sens que lui conserve Fabricius à la Renaissance. Au XIX<sup>e</sup> siècle, il désigne une légère tension contractile de repos, par analogie avec la tension qui disparaît dans la préparation nerf-muscle d'un animal après section du nerf moteur. Cette activité est bientôt attribuée à une activité réflexe, déclenchée soit par des stimulations cutanées soit par l'étirement du muscle lui-même. Vulpian (1861) et Charcot (1880) voient dans le tonus une légère tension active permanente. Mommsen (1885) observe que la section des racines postérieures supprime la tension musculaire, mais des cliniciens comme Ferrier et Bastian ne pensent pas que le tonus dépende de réflexes spinaux ; ils donnent la préférence au cerveau et au cervelet. Piéron, Foix et Thévenard (1925) considèrent d'abord que cette tension contractile est liée à une propriété du sarcoplasme puis ultérieurement, elle est attribuée à l'étirement du muscle. Les enseignements de Sherrington ont conduit à l'assimilation progressive des notions de tonus et de réflexe à l'étirement passif observé chez le chat décérébré.

Cependant, Thomas et de Ajuriaguerra (1949) retiennent le terme de tonus résiduel pour désigner la tension qui existerait en dehors de tout réflexe. Les études EMG, arrivées à maturité à cette époque, n'ont pas apporté d'arguments en faveur de cette conception qui reste cependant largement répandue parmi les cliniciens. Ces derniers auteurs ont par ailleurs proposé de distinguer trois caractères dans l'analyse du tonus : la consistance, l'extensibilité et la passivité. Il faut attendre les années 1940-1950 pour que l'on reconnaisse l'importance des propriétés viscoélastiques à côté des phénomènes qui peuvent prendre naissance dans le système nerveux central. Très peu de travaux récents ont réévalué la notion de tonus dans les conditions physiologiques. En revanche, il existe une abondante littérature concernant la spasticité et, dans une moindre mesure, la rigidité.

# Bases physiologiques du tonus normal

## Notions " classiques "

Depuis une cinquantaine d'années, le tonus musculaire et ses modifications sont interprétés presque exclusivement par le schéma de la boucle myotatique et du réflexe d'étirement. Il suffit pour s'en convaincre de parcourir tous les traités de neurologie. En fait, il s'agit de l'assimilation à la physiologie et à la physiopathologie humaines des études extensives qui ont été menées depuis Sherrington sur le tonus du chat décérébré.

Dans ce cas, le muscle est le siège d'une tension permanente qui disparaît suite à la section tant de la racine antérieure que de la racine postérieure. Ces résultats ont indiqué que cette tension était d'origine réflexe. Ultérieurement, on a montré que les afférences intervenant dans ce réflexe provenaient des fuseaux neuromusculaires logés au sein du muscle et d'où émanaient les fibres Ia. Chez le chat, on a pu mettre en évidence au niveau de ces fibres Ia une décharge continue de potentiels d'action qui engendrent, au travers de la liaison monosynaptique qu'elles forment avec les motoneurones, une dépolarisation continue du noyau moteur. L'étirement du muscle entraîne, par l'étirement concomitant des fuseaux neuromusculaires, une réponse réflexe de raccourcissement. Cette réponse comporte deux composantes : une première, de brève durée, appelée composante phasique, se prolonge avec une intensité moindre dans une composante tonique qui persiste jusqu'à la fin de l'étirement. Le raccourcissement au contraire provoque une réduction du nombre de potentiels d'action dans les fibres Ia et parallèlement une diminution de la tension musculaire. Ces expériences chez le chat décérébré ont conduit à la notion d'un tonus de base qui était fonction des décharges afférentes dans les fibres Ia, susceptibles d'augmenter ou de diminuer en fonction de la longueur du muscle.

La découverte du système gamma, c'est-à-dire des motoneurones et des fibres de petit diamètre qui innervent exclusivement les parties contractiles des fuseaux neuromusculaires, a été le point de départ de nombreuses spéculations. Une modification sélective de l'activité de ce système, telle qu'elle peut être obtenue en pathologie expérimentale, pourrait en effet conditionner la décharge dans les afférences Ia et ainsi rendre compte soit d'une hypotonie, soit d'une hypertonie. On a bien tenté de vérifier la validité de cette hypothèse chez l'homme et, pour ce faire, on a eu recours à des techniques imparfaites d'évaluation de l'activité du système gamma : paralysie des fibres gamma par la procaine, comparaison des réflexes évoqués par percussion des tendons (intégrant l'activité du système gamma) et par stimulation électrique des fibres afférentes en aval des fuseaux neuromusculaires (réflexe de Hoffmann). Bien que les résultats expérimentaux soient critiquables, l'hypothèse gamma a fait son chemin et il est tout à fait habituel de trouver les explications suivantes du tonus et de ses troubles.

Le *tonus normal* serait le résultat d'une activation continue et modérée des fuseaux neuromusculaires, activation accrue par l'étirement passif des muscles testés.

L'*hypotonie cérébelleuse* serait due à une réduction sélective de l'innervation gamma. De cette manière, les motoneurones seraient moins facilités par les fibres Ia.

L'*hypotonie sensitive* serait liée à la réduction des afférences Ia qui atteignent effectivement les motoneurones à la suite de la lésion des fibres afférentes périphériques ou de la colonne dorsale.

La *spasticité* refléterait une hyperactivité sélective du système gamma. Les parties polaires des fuseaux étant alors plus contractées, la sensibilité de la partie centrale serait accrue ; suite à une percussion, l'émission de potentiels d'action dans les fibres Ia serait plus élevée et l'activation des motoneurones plus marquée. L'hyperréflexie en résulterait. En raison de l'influence de la vitesse d'étirement sur le niveau de résistance offerte à la mobilisation passive chez les spastiques, c'est la modalité dynamique de l'innervation gamma qui serait facilitée.

La *rigidité* serait également liée à une hyperactivité gamma mais, comme la vitesse d'étirement l'influence peu, c'est la modalité statique de l'innervation gamma qui serait accrue.

## Critique de la conception classique

La conception " classique " du tonus, expliquée par des modulations d'activité dans la boucle du réflexe d'étirement, ne rend pas compte de certains faits cliniques et expérimentaux. Les critiques sont cependant rares et discrètes, sans doute en raison d'un relatif manque d'intérêt actuel pour ce sujet et de la non-reconnaissance du fait que les cliniciens et les physiologistes donnent un sens différent au mot tonus [\[13\]](#).

On devrait s'attendre à toujours observer un parallélisme parfait entre résistance à la mobilisation passive et vivacité des réflexes tendineux. Ce parallélisme existe effectivement dans certains cas, par exemple l'ataxie sensitive ou, inversement, la spasticité. Il existe pourtant de nombreuses exceptions, par exemple dans le syndrome cérébelleux ou encore, les phases initiales d'un accident vasculaire cérébral. Ces observations communes, peu conciliables avec l'hypothèse de la boucle myotatique comme substrat anatomofonctionnel du tonus, n'ont guère reçu d'explications si ce n'est en faisant référence à une dualité bien connue chez le chat décérébré, à savoir l'existence d'un réflexe phasique contemporain de l'étirement rapide et d'un réflexe tonique persistant tant que le muscle est allongé. Cependant, le réflexe tonique est très difficile à provoquer chez l'homme, et l'interprétation des divergences entre vivacité des réflexes et résistance à la mobilisation reste douteuse.

Une autre critique provient de l'étude des activités de base dans les fibres afférentes Ia. Depuis une vingtaine d'années, on dispose d'une technique, la microneurographie, qui permet l'enregistrement direct chez l'homme d'une fibre nerveuse isolée au sein d'un nerf périphérique [\[33\]](#). Il est possible de reconnaître l'activité des fibres Ia, notamment en raison de leur vitesse de conduction. La microneurographie a mis en évidence une différence essentielle entre l'homme et le chat : chez l'homme normal, il n'existe pas de potentiels d'action parcourant les fibres Ia en l'absence de contraction musculaire [\[10\]](#). On ne peut donc envisager qu'il existe un tonus de base lié à un certain régime d'afférences qui pourrait être modifié en plus ou en moins. S'il n'y a pas, dans les conditions normales, de décharges Ia, on ne peut interpréter, par exemple, l'hypotonie cérébelleuse par une réduction de ces afférences, éventuellement liée à un hypofonctionnement du système gamma.

La microneurographie peut indirectement tester les hypothèses faisant intervenir le système gamma : si ce dernier est hyperactif, les décharges enregistrées au niveau d'une fibre Ia devraient être plus nombreuses et inversement. La microneurographie est beaucoup plus spécifique de l'exploration du système gamma que les techniques proposées auparavant, telles que la comparaison des réflexes évoqués mécaniquement (dépendant du système gamma) et électriquement (court-circuitant le système gamma) ou la procaïnisation graduée d'un nerf moteur. La microneurographie n'est cependant pas à l'abri des critiques car les résultats reposent sur un échantillonnage forcément limité. Les conclusions sont, de ce fait, à apprécier

avec une certaine réserve. Quoi qu'il en soit, en cas d'hypertonie, qu'il s'agisse de rigidité [11] ou de spasticité [34], les explorations microneurographiques n'ont pas confirmé d'hyperactivité gamma ni un excès éventuel d'afférences Ia.

Finalement, les enregistrements EMG pratiqués pendant la mobilisation passive ne plaident pas en faveur du mécanisme du réflexe d'étirement. On peut d'ailleurs s'étonner que de tels enregistrements aient été si rarement pratiqués. Dès leur utilisation [72], la conception " classique " du tonus a été remise en question. La première chose à souligner est que, en dépit des consignes de relâchement musculaire et de l'impression clinique d'absence de contraction, il existe durant la mobilisation passive des activités EMG dans les muscles intervenant au niveau de l'articulation étudiée. Ces activités ne correspondent cependant pas à ce que l'on s'attendrait à observer pour un réflexe d'étirement. Chez le sujet jeune, on ne parvient pas à évoquer d'activités qui pourraient correspondre à un réflexe phasique ou tonique d'étirement. Les activités observées surviennent après une latence de plusieurs centaines de millisecondes. Le plus souvent, c'est au raccourcissement du muscle qu'apparaît une bouffée EMG. L'enregistrement simultané du biceps brachial et du triceps brachial lors d'une mobilisation du coude illustre bien ce fait (fig 1). Lorsque les mouvements sont répétés de façon alternative, le changement de direction survient lorsque le muscle raccourci est déjà le siège d'une activité EMG et la résistance liée à cette activité doit être vaincue.

## Comment concevoir le tonus ?

Il est important de rappeler que le tonus étudié dans ce chapitre est un concept clinique qui garde toute sa valeur sur les plans sémiologique et nosographique. L'assimiler à l'activité de la boucle du réflexe d'étirement apparaît imprudent sur la base des critiques développées plus haut.

La résistance offerte à la mobilisation passive dépend tout d'abord des paramètres physiques du segment de membre mobilisé, notamment de sa viscosité et de son élasticité [62]. À titre d'exemple, si le muscle est fibrosé, la résistance à son étirement sera accrue. Il existe en superposition une composante réflexe ainsi que le montrent clairement les résultats de la section des racines postérieures. Ce réflexe engendre des activités EMG diffuses dans les couples de muscles à fonction antagoniste. Ces activités interfèrent avec le mouvement passif et engendrent une résistance active qui peut s'ajouter à la résistance purement mécanique : plus les décharges d'unité motrice sont abondantes, plus grande est la résistance à la mobilisation passive, car elles n'assistent pas le mouvement imposé.

Quelle est l'origine de ces activités EMG ? Il est peu probable qu'elles soient " volontaires ", car elles existent chez des patients tout à fait coopérants. On ne peut cependant exclure leur contribution mais elle n'est sans doute pas déterminante. Si on admet que ces activités EMG sont d'origine réflexe, les arguments expérimentaux ne plaident cependant guère en faveur d'un rôle exclusif dans leur genèse des afférences Ia provenant des fuseaux neuromusculaires. Ces dernières sont effectivement déclenchées par un mouvement passif ainsi que la microneurographie l'a montré abondamment. Il n'est cependant pas évident qu'elles activent directement le noyau moteur du muscle dont elles proviennent. Les enregistrements EMG ne sont pas en faveur d'un tel mécanisme, car les réponses musculaires ne surviennent pas en relation temporelle acceptable avec le maximum d'afférences Ia au niveau de la moelle. Cette réserve quant au rôle des afférences Ia est dans la ligne des données physiologiques les plus récentes qui indiquent que les réflexes spinaux sont moins stéréotypés chez l'individu in toto que chez l'animal étudié en laboratoire [64]. Leur fonctionnement est modulé pendant des

activités simples comme la station debout et la marche. Le type de modulations s'adapte aux exigences particulières de chaque activité. Par ailleurs, le rôle physiologique du réflexe d'étirement dans les ajustements posturaux est loin d'être aussi déterminant que ce qui avait été envisagé : en fait, le " gain " apporté par ce réflexe est très faible [59]. Dans les conditions normales, on peut penser que le mécanisme d'inhibition présynaptique agissant sur les arborisations terminales des fibres Ia peut expliquer que les décharges dans les fibres Ia ne provoquent pas nécessairement l'activation des motoneurons atteints au travers de la liaison monosynaptique. Il faut des conditions particulières, telles que le grand âge ou la spasticité, pour que le mécanisme d'atténuation présynaptique s'avère inefficace et qu'un réflexe d'étirement soit observé.

En revanche, le rôle d'autres propriocepteurs doit être envisagé dans l'explication du tonus : organes tendineux de Golgi et afférents du groupe II, récepteurs articulaires et même récepteurs cutanés (notamment ceux de la sole plantaire). Les divers messages neuronaux sont traités au niveau d'interneurones spinaux qui ont la propriété de les intégrer. Ces interneurones spinaux s'influencent mutuellement mais ils sont surtout sous l'influence de voies descendantes d'origine supraspinale : voies corticospinales, vestibulospinales, réticulospinales. Dans cette interprétation, on peut comprendre l'influence des centres supraspinaux sur le tonus (*gating* du réseau d'interneurones). Par ailleurs, ces derniers sont informés de la stimulation des récepteurs périphériques et sont donc impliqués dans des régulations par ce que l'on appelle de " longues boucles ". De telles voies qui, partant de la périphérie, relayent dans l'encéphale avant de revenir influencer les circuits spinaux, sont connues depuis la description initiale du réflexe spino-bulbo-spinal par Shimamura. D'autres boucles réflexes, à point de départ proprio- ou extéroceptif, se fermeraient au niveau du cortex cérébral et pourraient intégrer de nombreuses influences, par exemple cérébelleuses ou originaires des ganglions de la base. Les fibres Ia trouvent un rôle dans le schéma des réflexes à longue boucle [50] mais d'autres afférences périphériques pourraient également y participer. Malheureusement, surtout chez l'homme, on manque encore d'informations sur de nombreux points, notamment sur le rôle physiologique et les mécanismes des afférences d'origine articulaire.

Les activités EMG qui sont la base du tonus auraient comme fonction d'adapter automatiquement la longueur du muscle à la distance séparant à un moment donné ses points d'insertion. Il s'agirait, en fait, d'un état permanent involontaire de disponibilité du muscle pour une contraction efficace. De cette façon, une contraction volontaire peut réaliser sans délai et sans à-coups la mobilisation d'une articulation. Une telle façon de voir le tonus au niveau des membres le rapproche des mécanismes mal compris au niveau analytique du tonus postural : l'activité posturale n'implique pas seulement le maintien coordonné des multiples segments corporels mais aussi les ajustements nécessités par les mouvements volontaires, la capacité de percevoir l'orientation spatiale des diverses articulations et le contrôle de la stabilité pendant la locomotion. Le tonus postural résulte de l'intégration, au niveau de l'encéphale, d'informations d'origine vestibulaire, visuelle, cérébelleuse et proprioceptive. Le tonus des membres pourrait représenter une expression simplifiée mais néanmoins organisée au niveau de l'encéphale des mécanismes intervenant dans le tonus postural.

## **Modifications physiologiques transitoires du tonus**

### **Hypertonie**

L'anxiété, le stress, de gros efforts musculaires peuvent accroître le tonus normal.

La douleur localisée peut amener une contraction locorégionale réflexe. C'est particulièrement le cas des lésions articulaires qui peuvent entraîner un état de tension des muscles qui agissent sur l'articulation. Parfois, la raideur musculaire palpable prédomine sur les fléchisseurs, parfois sur les extenseurs. La finalité de ces contractions est de limiter la mobilité articulaire mais un des effets pervers est d'entretenir une inflammation locale au niveau musculaire et tendineux. Cette réaction déclenche donc un cercle vicieux. Les muscles sont durs à la palpation et souvent douloureux. La situation évolue en quelques jours vers la disparition des contractions mais des renforcements paroxystiques peuvent survenir, liés par exemple à la toux ou à une mauvaise position. A l'EMG, on enregistre une activité continue de potentiels d'unités motrices qui constitue le plus souvent un tracé intermédiaire.

Le mécanisme de ces contractions est essentiellement spinal et lié aux afférences du réflexe de flexion (FRA ou *flexor reflex afferents*). Cependant, ces dernières n'affectent pas exclusivement les muscles fléchisseurs car elles sont canalisées au niveau des interneurons spinaux par l'activité des voies descendantes (*gating* des voies interneuronales).

L'intensité de telles activités locales est évaluée par les mobilités passive et active exprimées en degrés. Par la région lombaire, on mesure la distance entre le sol et la pulpe des doigts lorsque le sujet se penche en avant, ou encore on recourt à l'indice de Schöber. Ce problème de contractions antalgiques est souvent rencontré par le traumatologue et le rhumatologue, moins fréquemment par le neurologue. Le traitement consiste en anti-inflammatoires, stéroïdiens ou non, associés à des myorelaxants (par exemple, tétrazépam). La médecine physique est également efficace.

## **Hypotonie**

La détente physique, le calme réduisent le tonus. Le sujet peut s'entraîner à réduire son tonus de base, par exemple par des techniques de *biofeedback*, le sport, etc. Une hypotonie profonde existe pendant le sommeil, tout particulièrement pendant la phase *rapid eye movements* (REM) (cf Hypotonies).

## **Modifications du tonus en clinique neurologique**

On distingue des hypertonies et des hypotonies permanentes. Elles seules seront traitées successivement dans ce chapitre.

## **Hypertonies**

Sur une base clinique, on peut distinguer trois types d'hypertonie : la rigidité, la spasticité et l'oppositionnisme ou paratonie (*Gegenhalten*).

### **Rigidité**

#### **Caractères généraux**

La rigidité peut être définie comme une augmentation constante et uniforme de la résistance ressentie lors de la mobilisation passive d'un segment de membre, quelle que soit sa direction. Cette résistance est peu influencée par la vitesse du déplacement imposé et est parfois plus forte pour des mobilisations lentes. La rigidité s'accompagne de réflexes tendineux normaux

ou faibles et ne comprend pas le phénomène de la " lame de canif " (*clasp-knife phenomenon*). En outre, il n'y a pas d'intervalle libre séparant le début du mouvement de la sensation de résistance accrue. La rigidité existe avec la même intensité quel que soit l'angle de départ de l'articulation que l'on mobilise. Une fois un groupe musculaire étiré, le membre conserve l'attitude qui lui a été imposée et il n'y a pas de tendance à un retour à une position préétablie. C'est pour cette raison que l'on qualifie la rigidité d'hypertonie plastique. La définition ci-dessus, purement clinique, est relativement lâche. Elle peut recouvrir plusieurs tableaux nosographiques relevant même de mécanismes différents. En plus de phénomènes nerveux rendant compte de la résistance à la mobilisation, il faut également tenir compte, surtout dans les formes chroniques, de modifications des propriétés viscoélastiques des structures étirées [73].

L'intensité de la rigidité peut être constante ; dans ce cas, on la qualifie en " tuyau de plomb ", image qui reflète bien la sensation perçue quand on veut plier un matériau malléable.

La rigidité cède parfois par à-coups réguliers lors d'une mobilisation ample. On parle alors d'une rigidité en " roue dentée " (*cogwheel phenomenon*). Ce signe, décrit initialement par Negro (1901), traduit l'impression que l'articulation est remplacée par une roue dentée. Ces " à-coups " surviennent à la même fréquence que les tremblements d'action et semblent liés à l'existence de mécanismes trémorogènes. La rigidité est fréquemment accompagnée d'une exagération des réflexes de posture, c'est-à-dire d'une contraction du muscle raccourci lors de la mobilisation passive. On appelle parfois cette réponse le réflexe myotatique inversé ou réaction de raccourcissement (*shortening reaction*). Elle est, en général, imperceptible chez le sujet normal alors qu'on peut la sentir et même la voir chez les patients rigides. On recherche les réflexes de posture surtout au niveau du biceps brachial et du jambier antérieur. En appliquant le pouce sur le tendon de ces muscles, on sent, après une mobilisation de quelques degrés de l'articulation distale qui raccourcit le muscle, un renforcement de tension dans le tendon. Foix et Thévenard ont jugé que cette réponse traduisait une exagération d'un réflexe postural organisé au niveau de l'encéphale. Cependant, Katz et Rondot (1978) [43] ont ultérieurement indiqué que cette réponse pouvait correspondre à un réflexe, peut-être spinal, à partir d'afférences d'origine articulaire.

La rigidité peut être généralisée. Cela signifie qu'elle peut porter tant sur les muscles des membres que sur les muscles axiaux, tels que la langue, les muscles du larynx et du pharynx, les muscles respiratoires (y compris le diaphragme), les muscles paravertébraux et les muscles abdominaux. Au niveau des membres, elle affecte avec une intensité semblable les muscles extenseurs et fléchisseurs avec peut-être une légère prédominance sur les muscles fléchisseurs. Cette prédominance pourrait s'interpréter par un accroissement des mécanismes de l'inhibition réciproque qui s'exerce des fléchisseurs sur les extenseurs. Le problème de savoir s'il existe une rigidité des muscles faciaux n'est pas résolu. Le faciès figé des parkinsoniens est plus souvent interprété par l'akinésie que par la rigidité. Les muscles proximaux sont peut-être plus rigides que les muscles distaux. Cependant, il peut s'agir d'un effet apparent : les muscles proximaux étant plus développés que les muscles distaux, leur mobilisation passive nécessite un effort plus grand de la part de l'expérimentateur.

Les principaux diagnostics différentiels de la rigidité sont la spasticité et le *Gegenhalten* (cf infra). Il faut ajouter la fibrose musculaire, les contractions antalgiques, fréquentes s'il y a une pathologie articulaire et certaines formes de dystonie fixées. Dans ce dernier cas, en dépit de la cocontraction des muscles à fonction antagoniste, la résistance n'est pas égale suivant que

l'on mobilise dans un sens ou dans l'autre. À noter qu'une composante dystonique peut se surajouter à diverses formes de rigidité, mais souvent de façon transitoire et répétitive.

Une rigidité répondant aux critères décrits plus haut se rencontre dans diverses affections du système nerveux central. Le [tableau I](#) indique quelques-unes de ces situations en fonction de la localisation présumée des lésions. La liste n'est cependant pas exhaustive.

## Nosographie

### Atteintes des noyaux gris

#### Maladie de Parkinson et syndromes parkinsoniens

C'est dans ce cadre que la rigidité est la plus typique et la plus fréquente. Elle fait partie de la triade symptomatique du syndrome parkinsonien et le diagnostic peut être retenu quand s'y associe soit un tremblement de repos, soit une bradykinésie. Qu'il s'agisse de la maladie de Parkinson elle-même ou d'un parkinsonisme secondaire (postencéphalitique, secondaire à des médicaments, etc), la rigidité présente les mêmes caractères. La lésion responsable de la maladie de Parkinson est une dégénérescence de la pars compacta du locus niger tandis que divers mécanismes expliquent les parkinsonismes secondaires (blocage ou dégénérescence des récepteurs dopaminergiques).

- *Éléments cliniques.* L'existence de la rigidité s'affirme par l'interrogatoire, mais surtout par l'examen clinique. La palpation des muscles donne une impression de dureté et ces derniers sont habituellement saillants sous la peau avec un tendon bien visible. Pendant la mobilisation, on met en évidence l'ensemble des signes généraux décrits plus haut avec habituellement un signe net de la " roue dentée ". Les réflexes de posture sont clairement ressentis.  
L'évolution de la rigidité est lentement progressive, de telle façon qu'il est difficile d'en fixer le début. Il est rare que ce soit la rigidité qui amène le patient à consulter, le tremblement étant le motif de la première consultation dans deux tiers des cas. Surtout aux stades initiaux, il est utile de disposer d'une manoeuvre de sensibilisation. La plus connue est l'épreuve du comptoir de Froment : pendant que l'examineur imprime au poignet des mouvements alternatifs de flexion et d'extension, il demande au patient de mobiliser volontairement et à vitesse lente le membre controlatéral. À ce moment, on ressent un renforcement net de la résistance et un phénomène de la " roue dentée " peut être perçu. La manoeuvre tire son nom du fait qu'initialement, on demandait au patient de saisir un objet disposé à sa portée sur une table. En fait, la manoeuvre est plus sensible si on demande au patient de contracter les muscles proximaux plutôt que distaux ; le meilleur conditionnement est de faire exécuter un moulinet au bras controlatéral [19]. La manoeuvre est également plus sensible si elle est effectuée par un patient debout plutôt qu'assis ou couché. La mobilisation passive du membre controlatéral renforce également la rigidité, mais moins intensément que la contraction volontaire.  
La rigidité a tendance à se généraliser. Au début, ce signe est souvent limité à un hémicorps, voire à un seul membre, habituellement le membre supérieur. Cependant, il existe des formes où un membre inférieur est seul atteint. Quelques cas évoluent pendant des années avec une rigidité strictement unilatérale, mais, le plus souvent, les deux côtés sont atteints, parfois asymétriquement, ainsi que les muscles axiaux. La rigidité des muscles du pharynx, associée à l'akinésie, entraîne des difficultés de déglutition et conduit à un excès de salive dans la bouche (il ne semble pas exister une hypersialorrhée objective) et celle des muscles laryngés engendre une voix monocorde et sourde. Les muscles respiratoires peuvent aussi

être rigides et limiter les échanges gazeux. Parfois, une " roue dentée " au niveau du diaphragme peut être affirmée en observant le caractère saccadé des mouvements de la cage thoracique. Le stress et l'anxiété renforcent la rigidité.

La rigidité est tenue pour responsable de troubles de la posture. Ceux-ci ont été bien décrits par Charcot. C'est ainsi qu'il existe une attitude typique de la main parkinsonienne : extension modérée du poignet, flexion des articulations métacarpophalangiennes et hyperextension des articulations interphalangiennes, le pouce étant fixé en extension et abduction. Une déviation cubitale des doigts, connue sous le nom de main pseudorhumatismale, est également possible. Des déformations au niveau des membres inférieurs ont également été décrites, mais de tels tableaux sont à présent devenus exceptionnels. On a également attribué à la rigidité les modifications posturales caractéristiques de la silhouette du parkinsonien : menton fléchi sur le sternum, cyphose dorsale avec parfois scoliose, légère flexion des coudes et des genoux. On peut cependant s'interroger sur la validité de cette relation, car de tels tableaux peuvent actuellement s'observer chez des patients dont la rigidité est modérée ou absente à la suite de traitements par L-dopa.

Au stade actuel, il est difficile de préciser la contribution exacte de la rigidité au handicap global dont souffrent les patients parkinsoniens. Il y a peu de doute que l'akinésie constitue l'élément essentiel de ce dernier. Narabayashi (1980) [57] a proposé que la rigidité intervenait seulement dans certains cas, car elle impose que les forces agissant lors de la mobilisation d'une articulation soient plus intenses que normalement.

- *Évolution.* Sans traitement, la rigidité devient plus intense mais, dans la maladie de Parkinson idiopathique, les modifications cliniques sont appréciables sur une échelle de temps exprimée en mois et en années. Dans les formes symptomatiques, l'installation peut être plus rapide et la progression absente. Si le facteur étiologique peut être supprimé et qu'il n'y a pas de lésions permanentes, la rigidité peut même disparaître. Avant l'ère de la dopa, on voyait se développer des rigidités parkinsoniennes très intenses conduisant à des déformations articulaires. De tels tableaux sont actuellement exceptionnels en raison de la réponse très nette aux traitements modernes de la maladie de Parkinson. Il est à noter que, si la rigidité de base disparaît, la manoeuvre de sensibilisation (appelée parfois extrarigidité) persiste souvent. Cette persistance peut constituer un signe utile pour un diagnostic rétrospectif lorsqu'on examine un patient traité et qu'on s'interroge sur la réalité du tableau qui a justifié sa mise sous L-dopa.
- *Diagnostics différentiels.* Le diagnostic est à faire avec la spasticité (influence de la vitesse d'étirement, hypertonie élastique, hyperréflexie et clonus, phénomène de la " lame de canif "...) et l'oppositionnisme (intervalle libre entre le début de la mobilisation et la perception de la résistance, résistance cédant à un rythme moins régulier que dans la " roue dentée ", pas de renforcement par une contraction controlatérale, inégalité nette entre les articulations du poignet et du coude...). Les contractions antalgiques donnent parfois l'impression de rigidité, mais la douleur permet d'attribuer la résistance à sa cause réelle. La rigidité parkinsonienne se distingue des autres rigidités par le contexte clinique.
- *Éléments de physiopathologie.* Les mécanismes de la rigidité ne sont pas complètement élucidés. Elle relève certainement du déficit en dopamine qui est la principale anomalie biochimique de la maladie de Parkinson. La relation entre dopamine et rigidité semble cependant indirecte et des neurones cholinergiques interviennent sans doute entre les récepteurs dopaminergiques et les mécanismes de l'hypertonie. En effet, les anticholinergiques peuvent réduire la rigidité, tandis qu'ils n'ont pas d'influence sur l'akinésie qui est directement liée au déficit en dopamine. Pour interpréter la raideur, il faut d'abord prendre en considération les propriétés

mécaniques des muscles, tendons et articulations. Leur contribution est vraisemblable [22], surtout après une évolution prolongée, mais le partage de cette influence est difficile à faire. Il existe en outre des facteurs réflexes ainsi que l'atteste la réduction de rigidité après section des racines postérieures ou anesthésie des fibres afférentes. Finalement, les influences supraspinales sont démontrées par l'effet des destructions stéréotaxiques ou des stimulations du pallidum. Pour rendre compte de ces faits, il existe deux hypothèses principales : la première propose une hyperexcitabilité de boucles réflexes longues qui font relais dans l'encéphale. La seconde considère que le fonctionnement des circuits spinaux est modifié ou désinhibé par suite d'une altération de fonctionnement des voies descendantes.

**- Hypothèse d'une hyperexcitabilité des boucles réflexes longues.**

Lorsqu'un mouvement volontaire est soudainement arrêté, on enregistre dans les muscles actifs une séquence de réponses EMG. La première (M1) survient dans les délais du réflexe spinal monosynaptique. La deuxième (M2) apparaît en deçà d'un temps de réaction et est donc d'origine réflexe. Sa genèse est encore débattue, mais beaucoup d'auteurs considèrent qu'elle provient de l'activation, par les fibres Ia, d'une longue boucle réflexe qui fait relais dans le cortex. La réponse M2 est nettement plus ample chez les sujets rigides ainsi que l'ont montré de nombreux chercheurs [46]. Comme les parties afférentes (testées par la stimulation corticale transcrânienne) ne montrent aucune anomalie, le gain exagéré de la boucle réflexe ne pourrait s'interpréter que par une modification fonctionnelle au niveau de la jonction entre les deux voies. Comme l'aire motrice supplémentaire est moins active dans la maladie de Parkinson et qu'elle inhibe normalement le cortex moteur, on a proposé que l'hyperactivité des boucles réflexes longues reflétait cette anomalie.

La théorie de l'hyperexcitabilité de boucles réflexes longues est actuellement populaire mais elle n'échappe pas à des critiques variées. On peut citer :

- toute l'hypothèse est basée sur la décharge dans les fibres Ia, très sensibles à la vitesse d'étirement ; or, la rigidité n'est pas accrue par la vitesse de mobilisation ;
- la voie efférente proposée pour la longue boucle est le faisceau corticospinal (voie pyramidale) ; or, celui-ci a une innervation périphérique préférentielle pour certains groupes musculaires et on devrait s'attendre à une rigidité plus marquée sur les muscles distaux et sur les extenseurs du muscle supérieur ; ce n'est pas ce que l'on constate ;
- une hyperactivité dans le faisceau corticospinal devrait entraîner de multiples modifications périphériques comme, par exemple, une hyperexcitabilité des motoneurons ; or, cette excitabilité est normale.

Cependant, il n'est pas exclu que le concept d'hyperactivité dans une longue boucle réflexe ne s'applique mais avec comme point de départ d'autres afférences que les décharges Ia (par exemple, des afférences articulaires et/ou cutanées) et une voie efférente distincte de la voie corticospinale.

**- Hypothèse spinale.**

Il y a, au niveau spinal, de nombreux mécanismes physiologiques capables d'expliquer une hypertonie. Dans le cas de la maladie de Parkinson, les lésions biochimiques étant localisées au niveau de l'encéphale, on doit admettre que d'éventuels troubles spinaux sont en fait secondaires à des dysfonctionnements des voies descendantes qui altèrent à leur tour la machinerie spinale segmentaire.

La rigidité correspond à une exagération du réflexe d'étirement statique. La clé de la rigidité pourrait être fournie si on connaissait les mécanismes physiologiques qui en sont responsables. Ce n'est malheureusement pas le cas. Pour l'expliquer, on a d'abord proposé une hyperactivité du système gamma dans sa modalité statique. Cependant, l'enregistrement direct des afférences provenant des fuseaux neuromusculaires (microneurographie) n'a pas mis en évidence de décharges accrues ainsi que le postule l'hypothèse d'une hyperactivité gamma. Cette dernière n'est donc pas fondée actuellement sur des données expérimentales.

Il est possible d'explorer chez l'homme la réactivité des motoneurones spinaux et d'interneurones par des techniques non traumatiques de neurophysiologie clinique. Ces études ont montré que l'excitabilité des motoneurones était normale [15]. De même, l'inhibition récurrente de Renshaw et l'inhibition présynaptique agissant sur les fibres Ia sont également normales. En revanche, l'inhibition réciproque liée aux afférences Ia est accrue tandis que l'inhibition non réciproque, ou encore inhibition Ib, est très clairement réduite [18]. Les deux changements sont en corrélation entre eux et avec l'intensité de la rigidité. On peut donc admettre que le mécanisme périphérique de la rigidité est l'absence d'inhibition non réciproque exercée par l'interneurone Ib. Ce dernier intègre de nombreuses afférences, à la fois périphériques (récepteurs de Golgi, fibres Ia du groupe II, cutanées, etc) et descendantes. En cas d'hyperactivité, il n'exerce plus d'inhibition sur les motoneurones.

À la suite d'une analyse des modifications mises en évidence au niveau spinal et des fonctions qui ne sont pas affectées, on peut attribuer les comportements réciproques des interneurones Ia et Ib à des altérations des messages descendants véhiculés par les faisceaux réticulospinaux. Cela implique que les noyaux d'origine de ces faisceaux, et notamment le nucleus reticularis gigantocellularis (NRGC), sont moins actifs. Pourquoi ? On peut impliquer les projections inhibitrices pallidotegmentales qui peuvent influencer indirectement le NRGC après relais dans une subdivision du noyau pedonculo-pontin (la MEA ou *midbrain extrapyramidal area*). Cette hypothèse implique que les noyaux gris ne se limitent pas à influencer le cortex cérébral mais agissent également sur les noyaux du tronc cérébral et, par eux, sur les mécanismes moteurs de la moelle épinière.

La [figure 2](#) illustre les deux schémas actuels qui tentent d'interpréter la rigidité parkinsonienne en termes de circuits neuronaux hyper- ou hypoactifs.

- Évaluation de la rigidité parkinsonienne.

Ce sont surtout les études thérapeutiques qui ont rendu impératif de disposer de moyens d'évaluation de l'intensité de la rigidité. Celle-ci est reflétée soit par des échelles d'évaluation clinique, soit par des procédures instrumentales.

*Échelles d'évaluation* : parmi les nombreuses échelles proposées, certaines sont actuellement consacrées par l'usage et ont acquis une très large diffusion. La plus classique est sans doute l'échelle de Webster (1968) [75]. Cette dernière comporte quatre points : à la cotation 0, il n'y a pas d'hypertonie. La cotation 1 reflète une rigidité détectable au niveau de la nuque et des épaules. Le phénomène d'activation (signe de Froment) est présent. Un seul ou les deux bras révèlent une faible rigidité de repos. La cotation 2 correspond à une rigidité modérée de la nuque et des épaules. Une rigidité est mise en évidence au repos quand le patient n'est pas traité. La cotation 3 désigne une rigidité sévère au niveau de la nuque et des épaules et une rigidité de repos qui ne peut pas être supprimée par la médication.

Parmi les autres échelles, on peut citer l'échelle de la Columbia University et celle de la North Western University.

Récemment, on a proposé une échelle d'évaluation unifiée pour la maladie de Parkinson (1987) ; cette dernière, connue sous le nom d'UPDRS (*unified Parkinson's disease rating scales*) [25], évalue la rigidité en cinq points. Cette rigidité est estimée lors des mouvements passifs des principales articulations chez un patient en position assise et relâchée. Le phénomène de la roue dentée n'est pas pris en considération. La cotation 0 correspond à l'absence de rigidité. La cotation 1 répond à une rigidité faible ou seulement détectable par la manoeuvre de Froment. La cotation 2 révèle une rigidité moyenne à modérée. La cotation 3 indique une rigidité marquée, mais qui n'entrave pas l'exécution d'un mouvement complet. La cotation 4 désigne une rigidité sévère dans laquelle l'excursion complète d'une articulation est réalisée avec difficulté.

Les premières échelles ne prennent pas en considération le facteur topographique. L'UPDRS préconise de spécifier la localisation de la rigidité : nuque, membres supérieurs et membres inférieurs gauche et droit. Il s'agit d'une des rares échelles qui aient été validées quant à leur reproductibilité entre observateurs.

*Techniques instrumentales* : Webster (1964) [74] a proposé de mesurer l'énergie totale dissipée par le muscle lors d'un cycle complet de flexion-extension du coude (surface de la courbe d'hystérésis). L'utilisation d'une telle mesure chez le sujet rigide, souvent mal relâché, reste délicate. La participation du groupe musculaire antagoniste et de ses réponses réflexes (*shortening reaction*) n'est pas appréciée. En dépit de ces critiques, Mortimer et Webster (1979) [55] ont montré une corrélation entre l'énergie totale dissipée par le muscle et la rigidité évaluée cliniquement. L'énergie est également corrélée avec l'amplitude de la réponse M2 liée à l'activation de longues boucles réflexes (cf supra).

D'autres épreuves instrumentales ont été préconisées. Andrews et al (1972) [1] ont défini un index représentant le rapport de la réponse réflexe évoquée par un étirement à 400°/s et de la même réponse évoquée à 100°/s. Il étudie un couple de muscles agoniste-antagoniste au niveau de la cheville lors d'un mouvement sinusoïdal du pied. Une valeur d'un des index montre que la réponse réflexe n'est pas liée à la vitesse. Toute valeur de cet index supérieure à 1 révèle l'influence du facteur vitesse sur la réponse réflexe. L'index dynamique est corrélé négativement avec l'intensité de la rigidité, ce qui indique que plus la rigidité est intense, moins elle est sensible à la vitesse d'étirement du muscle. De telles données ont été confirmées ; elles montrent que la corrélation entre l'amplitude de la réponse réflexe et la vitesse de l'étirement est faible ou même nulle, ce qui cadre bien avec la notion clinique que l'augmentation des réflexes tendineux n'est pas caractéristique de la rigidité.

Au contraire, on considère que le réflexe tonique d'étirement (*tonic stretch reflex*) reflète plus clairement l'intensité de la rigidité. Ce réflexe tonique d'étirement est corrélé avec la rigidité et semble être plus marqué au niveau des muscles fléchisseurs que des extenseurs. Ce réflexe est sensible à la longueur du muscle et non pas à la vitesse d'étirement. Cette caractéristique de la réponse réflexe, liée à la longueur du muscle, peut être précisée par le déphasage qui existe entre la réponse EMG (présentée sous forme de PSTH, *post-stimulus time histogram*) et la variation sinusoïdale de la longueur du muscle. Chez le parkinsonien, ces deux paramètres devraient évoluer en phase, c'est-à-dire que le pic EMG devrait correspondre à l'amplitude maximale des mouvements. En pratique, on observe une légère avance de phase de l'ordre de 25° de la réponse EMG par rapport à une élévation. Ce déphasage est attribué au facteur

vitesse dépendant de la réponse EMG qui, bien que faible, n'est quand même pas tout à fait négligeable.

*EMG* : l'enregistrement EMG d'un muscle rigide permet d'observer une décharge régulière à basse cadence de potentiels d'unité motrice. Il est cependant possible d'obtenir un silence électrique en insistant pour que le sujet se relâche complètement. On a rapporté que la période de silence est raccourcie. Un des éléments les plus actuels dans l'étude EMG de la rigidité est constitué par l'exagération des réflexes à longue latence provoqués par l'étirement du muscle. On sait en effet que si un mouvement est brusquement perturbé, on enregistre des bouffées EMG successives. La réponse M2 (cf supra) est nettement plus ample chez les patients rigides et son amplitude refléterait le degré de rigidité. La stimulation magnétique transcrânienne du cortex moteur ne montre pas de modification du seuil d'excitabilité. La période de silence qui fait suite à la réponse motrice évoquée par la stimulation transcrânienne est plus brève et les études en double stimulation indiquent que des phénomènes inhibiteurs intracorticaux sont réduits.

- Traitement de la rigidité parkinsonienne.

La rigidité peut être réduite par des médicaments et par des interventions chirurgicales. Elle bénéficie en outre de traitements de médecine physique.

*Traitement médicamenteux* : la rigidité est sensible aux atropiniques qui gardent un rôle d'appoint intéressant dans le traitement de la maladie de Parkinson. Comme les atropiniques n'influent pas sur l'akinésie, ce traitement pourrait préciser la part du handicap fonctionnel lié à la rigidité, mais aucune étude extensive n'a été menée à ce sujet.

L'amantadine, la L-dopa et les agonistes dopaminergiques (bromocriptine, lisuride, pergolide, ropinirole) réduisent à la fois l'akinésie, la rigidité et le tremblement. La rigidité réagit rapidement à ces médicaments et peut complètement disparaître au point d'être remplacée par une hypotonie. Pendant les fluctuations rapides d'efficacité de la thérapeutique, la rigidité peut brusquement réapparaître pendant les périodes *off*.

*Traitement chirurgical* : avant l'introduction de la L-dopa dans la thérapeutique, des interventions neurochirurgicales stéréotaxiques ont été très souvent réalisées pour réduire le tremblement et la rigidité. Après une période de disparition presque complète, la neurochirurgie fonctionnelle connaît un regain d'intérêt, lié aux progrès à la fois des techniques chirurgicales et de l'imagerie médicale. La destruction stéréotaxique du pallidum (pallidotomie) est préconisée pour lutter contre la rigidité mais surtout contre ses fluctuations telles qu'elles existent dans les mouvements anormaux induits par la L-dopa. Au niveau mondial, cette technique est largement utilisée, parfois avec guidage électrophysiologique vers la cible. Cependant, la stimulation du pallidum ou d'autres noyaux comme les noyaux sous-thalamiques par électrodes implantées représente sans doute un progrès marquant car la technique n'entraîne pas de destructions ; elle peut être envisagée bilatéralement et n'entraîne que peu d'effets secondaires [4]. Il ne s'agit cependant pas d'une mesure concernant tous les parkinsoniens mais seulement ceux qui, correctement traités médicalement, présentent une réduction significative de leur autonomie ou sont invalidés par les effets secondaires de la dopathérapie.

*Traitements physiques* : des programmes de révalidation spécialement conçus pour les patients parkinsoniens sont préconisés pour compléter les effets médicamenteux ou chirurgicaux [79]. Ils ont prouvé leur efficacité [40].

Certaines affections présentent des signes de la maladie de Parkinson mais en sont distinctes sur les plans clinique et pathologique. Leur identification peut être délicate ainsi que le montre le nombre élevé de " faux parkinsoniens " dans les banques de cerveaux constituées de patients diagnostiqués comme parkinsoniens. Un intense effort de recherche est mené essentiellement pour définir des profils cliniques ou des tests de laboratoire, spécifiques et sensibles, pour distinguer ces imitateurs de la maladie de Parkinson. On distingue actuellement trois groupes principaux d'affections : *multiple system atrophy* ou MSA, la paralysie progressive supranucléaire (ou syndrome de Steele-Richardson-Olszewski) et la dégénérescence corticobasale. D'autres maladies impliquant les noyaux gris peuvent aussi poser des problèmes diagnostiques.

- *MSA*. Ainsi que son nom l'indique, les troubles pathologiques se trouvent en de multiples endroits : au niveau du striatum (surtout du putamen), de la substantia nigra, des olives inférieures, du pont, du cervelet, de la colonne intermédiaire latérale et du noyau d'Onuf dans la moelle épinière. Des inclusions cytoplasmiques oligodendrogiales sont caractéristiques et diffuses tandis que les corps de Lewy sont absents. Jusqu'à présent, on a attribué une grande importance aux troubles neurovégétatifs (en particulier à l'hypotension), mais ces derniers ne sont pas spécifiques et ne permettent pas un diagnostic formel. Le terme MSA regroupe la dégénérescence striatonigrique, le syndrome de Shy-Drager et des cas sporadiques d'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse (AOPC). La tendance actuelle est de catégoriser les cas d'AOPC en fonction de leur trouble moteur prédominant, qu'il soit parkinsonien ou cérébelleux. La démence ne fait pas partie du tableau habituel de MSA. Les principaux signes cliniques qui orientent vers le diagnostic de MSA à un stade initial sont l'instabilité posturale, la symétrie des troubles, l'absence de tremblement de repos, moins de 30 % d'amélioration par la L-dopa et les troubles neurovégétatifs, notamment cardiovasculaires. Des signes pyramidaux et cérébelleux peuvent compléter le tableau clinique.  
La rigidité ne se distingue de la rigidité parkinsonienne que par d'abondantes dystonies en flexion.
- *Ophthalmoplégie supranucléaire ou syndrome de Steele-Richardson-Olszewski*. Cette affection, qui n'est pas exceptionnelle, survient en général chez les hommes de 60 ans et plus et évolue en quelques années. Elle débute souvent comme un syndrome parkinsonien, mais quelques signes peuvent précocement retenir l'attention. La marche est instable et les chutes fréquentes. La rigidité prédomine sur les muscles axiaux et proximaux des membres ; le tremblement est peu marqué ; ce sont les signes oculaires qui conduisent au diagnostic ; il y a réduction puis perte des mouvements de verticalité, surtout vers le bas. La composante rapide du nystagmus optocinétique et calorique se réduit. Ensuite s'installe une paralysie de la latéralité tandis que la mobilité oculaire est conservée dans les manoeuvres oculocéphaliques. Parfois cependant, l'ophthalmoplégie peut faire défaut. La parole est lente, la dysphagie importante et une paralysie pseudo-bulbaire s'installe progressivement. Une démence termine d'habitude l'évolution marquée par des troubles psychiques peu spécifiques. On peut occasionnellement observer des signes pyramidaux (avec signe de Babinski) et cérébelleux.  
Un élément particulier du tableau clinique est que la rigidité, intense au niveau de la nuque, peut porter la tête en extension. Cet aspect, associé à l'amimie du faciès et à la bouche ouverte, est très suggestif du diagnostic.  
Anatomopathologiquement, on observe une dépopulation neuronale avec gliose dans la substance grise périaqueducale, le colliculus supérieur, le corps de Luys, le noyau rouge, le pallidum, le noyau dentelé et les noyaux réticulaires et vestibulaires. Il existe des signes de

dégénérescence neurofibrillaire ; les cortex cérébral et cérébelleux sont épargnés. Les données anatomopathologiques convergent avec l'expérimentation animale pour indiquer que la dorsiflexion de la nuque dépend de l'atteinte bilatérale du noyau interstitiel de Cajal localisé dans le tegmentum mésencéphalique.

La L-dopa, la bromocriptine et les anticholinergiques réduisent modérément la rigidité des membres, mais pas celle de la nuque tandis que le méthysergide est efficace à ce niveau. Cette dualité d'action thérapeutique s'accorde avec les données de la pathologie expérimentale pour indiquer que le mécanisme de la rigidité du cou est différent de celui de la rigidité des membres.

- *Dégénérescence corticobasale*. Il s'agit d'une affection rare qui touche généralement des patients de plus de 60 ans. Les troubles initiaux consistent souvent en raideur d'un membre qui devient de moins en moins habile. La raideur se complète d'ataxie et se termine très souvent en dystonies. Des myoclonies d'action et réflexes peuvent être observées. Le tableau débute unilatéralement et entraîne des difficultés croissantes de la marche et de l'équilibre avant de se bilatéraliser. Parfois, des troubles sensitifs, de la dysarthrie, une ophtalmoplégie et des signes pyramidaux complètent la présentation clinique. En revanche, il y a peu de troubles cognitifs. Sur le plan anatomopathologique, on met en évidence une perte neuronale avec achromasie et gliose avec vacuolisation dans diverses régions du cortex frontal et pariétal, de la substance noire, du globus pallidus et du thalamus. Ces lésions prédominent unilatéralement. Il n'y a pas de traitement efficace à part le clonazépam qui peut réduire les myoclonies. L'insensibilité de l'hypertonie aux traitements antiparkinsoniens souligne bien qu'elle est distincte de la rigidité parkinsonienne.
- *Maladie de Wilson*. Celle-ci, ou pseudosclérose de Westphal-Strümpell, est due à une erreur innée du métabolisme transmise comme un trait autosomal récessif. Son incidence est de 1/200 000 habitants. Elle se caractérise biologiquement par une réduction marquée de la céruloplasmine d'où résultent une cuprémie abaissée et une cuprurie élevée. Le cuivre se dépose dans divers organes : le foie, la rate, la cornée et le système nerveux central. Les signes cliniques sont multiples : hépatomégalie liée à une cirrhose multilobulaire, splénomégalie, anneaux de Kayser-Fleischer ; ils débutent vers l'âge de 15-20 ans. Les signes neurologiques surviennent en général après les signes hépatiques. Ils consistent en tremblement de repos et d'attitude, en mouvements dystoniques affectant entre autres la face (rire grimaçant) et en troubles mentaux. La rigidité s'accompagne de postures en flexion. Il existe souvent un aspect d'oppositionnisme superposé à la rigidité. La dysarthrie et la dysphagie sont marquées et évoluent vers le mutisme. Les lésions siègent au niveau du noyau lenticulaire, du locus niger et du noyau dentelé. Il existe en outre une hyperplasie des astrocytes protoplasmiques au niveau du cortex cérébral, des ganglions de la base, du cervelet et des noyaux du tronc cérébral. Le traitement symptomatique de la rigidité recourt aux anticholinergiques. Cependant, la D-pénicillamine peut limiter les dépôts de cuivre et amener une régression des signes dont la rigidité.
- *Chorée de Huntington*. Elle peut, dans 5 à 10 % des cas, débiter dans l'enfance (cf Chorées). Elle se caractérise alors par une rigidité marquée (formes rigides) qui précède la phase de mouvements anormaux. L'âge de début est le plus souvent compris entre 5 et 15 ans. La rigidité des membres inférieurs entraîne une marche à petits pas tandis que le tronc est fléchi. Des convulsions sont observées dans certains cas. Le mécanisme de cette rigidité n'est pas connu. Le traitement symptomatique de la rigidité recourt aux anticholinergiques.
- *Accidents vasculaires et anoxie*. Des lésions ischémiques ou anoxiques du striatum et du pallidum peuvent engendrer une intense rigidité. Des signes associés sont fréquents parmi lesquels les plus communs sont les myoclonies d'action. Il est vraisemblable que la

perte des récepteurs dopaminergiques du striatum est responsable de la rigidité. Les agonistes dopaminergiques sont donc inefficaces, mais les anticholinergiques peuvent agir.

- *Syndrome malin des neuroleptiques.* Delay et Deniker (1968) ont décrit un syndrome neurologique grave chez des patients psychiatriques traités par neuroleptiques qui sont des antagonistes dopaminergiques. Ce syndrome a donc été appelé le syndrome malin des neuroleptiques. Cependant, d'autres agents ont été reconnus depuis lors comme cause du même syndrome, comme par exemple le lithium, des antidépresseurs tricycliques, et même la L-dopa, l'amantadine et les agonistes dopaminergiques. Chez les patients parkinsoniens âgés, des infections, la restriction hydrique ou l'hyperthermie peuvent déclencher de telles crises.

Cliniquement, le tableau comporte de l'hyperthermie avec pâleur, dyspnée, tachycardie, troubles tensionnels et rétention urinaire accompagnant une rigidité intense, rétrocolis, trismus, opisthotonos et mouvements choréiques ou tremblement. La conscience est altérée. L'élévation du taux des créatine-phosphokinases (CPK) est très marquée ; la vitesse de sédimentation (VS) peut être accrue.

La pathophysiologie du syndrome est mal connue mais est classiquement considérée comme liée au blocage des récepteurs dopaminergiques. Les récepteurs dopaminergiques du système tubéro-infundibulaire seraient responsables de l'hyperthermie et des troubles autonomes. Cependant, une autre hypothèse suggère que le syndrome est lié à une hyperactivité des acides aminés excitateurs, liée à un échappement du système glutamatergique d'une inhibition normale exercée par la dopamine.

La mortalité au syndrome malin des neuroleptiques a décru au cours des dernières années mais l'affection reste grave et nécessite un diagnostic rapide et précis. Le traitement comporte du dantrolène et des agonistes dopaminergiques en plus de mesures cardiovasculaires.

### **Atteinte du mésencéphale**

#### **Rigidité de décérébration**

Le tableau est discuté avec la spasticité. À noter que le patient avec une lésion mésencéphalique est le plus souvent flasque au repos et ne présente un accroissement du tonus qu'à la suite de stimulations.

### **Atteintes de la moelle**

#### **Rigidités d'origine tumorale**

Des tumeurs intramédullaires peuvent isoler les motoneurones en interrompant les projections des interneurones et entraîner une rigidité intense, accompagnée parfois d'hyperréflexie. Le traitement est chirurgical et en cas de rigidité résiduelle, les myorelaxants peuvent être employés.

#### **Anoxie**

La dépopulation neuronale, spécialement de la lame VII, caractérise les patients ayant présenté une anoxie spinale. La destruction des interneurones de la lame VII entraîne une hyperexcitabilité des neurones moteurs. Cette hyperexcitabilité est responsable d'une rigidité souvent intense qui peut être localisée à un membre ou plus étendue.

## Tétanos

Le téτανos est causé par *Clostridium tetani*, spore qui, introduite dans une blessure, se transforme en une forme végétative produisant une exotoxine. Celle-ci est transportée vers le système nerveux central par le flux axoplasmique antidromique. Le téτανos peut être local, cervical ou généralisé. Les signes cliniques comportent une rigidité musculaire douloureuse sur laquelle se superposent des spasmes, spontanés ou déclenchés par la plus faible stimulation externe. Le trismus est très évocateur du diagnostic. Pendant les spasmes, l'opisthotonos est fréquent. Les membres supérieurs sont en flexion et adduction, les inférieurs en extension. Les patients restent conscients, mais sont le plus souvent fiévreux. Le téτανos ressemble fort à l'intoxication par la strychnine et on pense que les deux tableaux relèvent du même mécanisme pathogénique. Tant la toxine téτανique que la strychnine sont des antagonistes de la glycine, médiateur de l'inhibition postsynaptique. En outre, des concentrations élevées de toxine pourraient détruire des interneurons spinaux (cf supra) et même des motoneurons, expliquant que l'EMG décèle parfois des potentiels de fibrillation.

Le diazépam et le baclofène sont considérés comme les meilleurs traitements symptomatiques alors que le sérum antitétanique est censé stopper l'action de la toxine.

### **Syndrome de l'homme raide " stiff man syndrome "**

Le *stiff man syndrome*, décrit par Moersch et Woltman (1956) [54], désigne un trouble lentement progressif du système nerveux central caractérisé par une rigidité musculaire et des spasmes qui affectent la musculature axiale et les racines des membres. Il s'agit en fait d'un syndrome rare si on s'en réfère à des critères de diagnostic stricts.

Les symptômes évoquent une forme chronique de téτανos mais s'en distinguent par la lente évolution et l'absence de trismus. L'affection débute à l'âge moyen et survient tant chez la femme que chez l'homme. La rigidité axiale apparaît d'abord puis s'étend à la musculature proximale des membres en même temps que les spasmes surviennent, déclenchés par des contractions musculaires, un bruit soudain, la peur etc. Les spasmes durent de 100 ms à 10 s. La rigidité se réduit pendant le sommeil et disparaît pendant l'anesthésie générale. Les mouvements volontaires deviennent lents, malaisés et douloureux. La plupart des patients développent des déformations spinales, notamment une hyperlordose. L'examen neurologique est difficile mais ne révèle pas d'autres anomalies, sauf parfois une hyperréflexie tendineuse.

Les enregistrements EMG révèlent une décharge continue et intense de potentiels d'unités motrices que le patient ne peut arrêter volontairement. La période de silence est normale et les réflexes de flexion sont accrus.

L'activité EMG est supprimée par un bloc nerveux périphérique, ce qui confirme son origine centrale. L'inhibition vibratoire du réflexe H est clairement réduite [14] ce qui plaide en faveur d'une réduction de l'inhibition présynaptique médiée par l'acide gamma-amino-butyrique (GABA).

Dans près de la moitié des cas, un diabète est associé au syndrome de l'homme raide. D'autres endocrinopathies sont occasionnellement présentes. Ces maladies endocriniennes sont caractérisées par la présence d'autoanticorps. On a également mis en évidence dans le sérum des anticorps qui réagissent avec des neurones GABAergiques. On a montré qu'ils sont dirigés contre la décarboxylase de l'acide glutamique (GAD), c'est-à-dire l'enzyme qui synthétise le GABA, neurotransmetteur inhibiteur. Sur base de cette donnée, le *stiff man syndrome* est donc

considéré comme une affection auto-immune, caractérisée par une réduction du GABA au niveau spinal. Cependant, il existe plusieurs variantes cliniques : *jerking stiff man syndrome*, association avec une spasticité, avec des signes d'encéphalomyélite, etc. Dans une observation de ce dernier type, une perte sélective des petits neurones de la substance grise spinale a été rapportée.

Les benzodiazépines, en particulier le diazépam, sont la base du traitement car elles renforcent les transmissions GABAergiques au niveau des récepteurs GABA-A. Les doses nécessaires peuvent être très élevées, ce qui engendre une sédation excessive. Le baclofène, qui est un agoniste au niveau du récepteur GABA-B, et l'acide valproïque sont d'utiles adjuvants de la thérapeutique par benzodiazépines. La plasmaphérèse et les traitements immunosuppresseurs sont utiles chez certains patients mais pas chez tous.

## Spasticité

La définition précise de la spasticité prête encore à discussion bien qu'elle soit le trouble du tonus le plus fréquemment rencontré. Certains auteurs en proposent maintenant une définition restrictive [45] : la spasticité est un désordre moteur caractérisé par une augmentation du réflexe tonique d'étirement (" tonus musculaire ") sensible à la vitesse accompagnée d'une hyperréflexie tendineuse, l'ensemble résultant d'une hyperexcitabilité du réflexe myotatique. On remarque cependant que cette dernière définition englobe deux signes distincts entre lesquels il n'y a pas de corrélation nette en clinique neurologique et dont la physiopathologie n'est pas nécessairement la même. La spasticité représente donc une seule des composantes du syndrome lié à l'atteinte du motoneurone moteur. Dans cette définition, aucune référence n'est faite à l'étiologie ni à la localisation de la lésion. Dans cette acception, ni la parésie ni le signe de Babinski ne sont pris en compte. D'autres auteurs, en revanche, intègrent, au moins implicitement, ces signes dans leur conception de la spasticité et utilisent ce terme à peu près comme un synonyme de syndrome pyramidal. Pour l'avenir, il semble préférable d'adopter la définition la plus limitative, celle de Lance, par souci de clarification. La spasticité est le seul signe qui soit actuellement accessible à la thérapeutique. Dans cette conception, la spasticité n'est pas synonyme de syndrome pyramidal, mais ne constitue qu'un des signes dits positifs de ce syndrome. Il convient de clairement la distinguer des autres signes, à savoir la parésie ou la paralysie musculaire et la modification des réflexes d'origine cutanée.

## Éléments cliniques

Selon la définition de Lance [45], la spasticité associe :

- une augmentation de résistance ressentie lors de la mobilisation passive ;
- une hyperexcitabilité des réflexes tendineux.

### Mobilisation passive

La spasticité se caractérise par une résistance continue lors de l'étirement musculaire qui s'accroît avec la vitesse de cet étirement. La résistance est d'intensité variable ; elle peut être extrême et difficile à surmonter lorsque des groupes musculaires puissants, tels que les extenseurs de la jambe, sont en jeu. Une fois relâché, le muscle étiré revient progressivement à sa position de départ. Ce caractère différencie la spasticité, qui est dite élastique, des autres formes d'hypertonie musculaire : elle présente une position de repos constante.

En plus de ce caractère, la spasticité se caractérise également par l'existence du phénomène de la " lame de canif ", particulièrement bien perçu dans la mobilisation passive d'un genou. Le début de la manipulation est marqué par une résistance intense qui cède brusquement lorsque, la force étant maintenue, l'articulation dépasse un certain angle. L'excursion du membre s'effectue ensuite sans gros problème jusqu'à son terme. Lorsque la spasticité est discrète et que ce signe de la " lame de canif " n'apparaît pas clairement, on recommande la manoeuvre suivante : faire rouler le membre inférieur sur le plan du lit avant d'appliquer une flexion passive rapide à la jambe. Il faut remarquer que cette notion de " lame de canif ", tout à fait classique, est parfois contestée sur la base d'arguments EMG, car le renforcement de résistance ne se traduit pas par un renforcement d'activité EMG induite dans le muscle étiré.

L'hypertonie musculaire se distribue selon une topographie caractéristique. Elle atteint au moins un membre. Elle affecte tout spécialement les muscles antigravitaires, à savoir, aux membres supérieurs, les adducteurs et les rotateurs internes de l'épaule, les fléchisseurs de l'avant-bras et du poignet ainsi que les pronateurs. Au niveau des membres inférieurs, ce sont les extenseurs et les adducteurs de la cuisse, les extenseurs de la jambe, les extenseurs et abducteurs du pied qui sont le siège de l'hypertonie. On peut remarquer que l'hypertonie affecte surtout les muscles qui sont les moins parésiés lors d'une atteinte pyramidale incomplète. En revanche, elle épargne la face et, de façon générale, les muscles des membres sont plus affectés que les muscles axiaux.

Le mélange de parésie, prédominant sur certains groupes musculaires, et de spasticité portant essentiellement sur leurs antagonistes, résulte en postures anormales. En général, le bras est fixé au thorax ; le coude est en flexion ainsi que le poignet ; les doigts sont en flexion avec le pouce reposant sur la paume de la main. Aux membres inférieurs, il existe une adduction nette de la cuisse, une absence de flexion au niveau du genou qui est parfois en position de recurvatum et une tendance à l'équinisme et à la rotation interne du pied.

La distribution des troubles est variable. L'atteinte peut être monoplégique, hémiplegique, paraplégique ou quadriplégique.

L'intensité de la spasticité peut présenter des fluctuations à court terme, c'est-à-dire au cours d'une même journée. Parmi les facteurs qui renforcent à court terme la spasticité, on peut citer l'état psychique, la position du malade, les stimulations cutanées, l'état de réplétion de la vessie, des infections intercurrentes, la fatigue, le refroidissement, la constipation, etc.

Ces renforcements peuvent être de brève durée et se présentent alors sous forme de spasmes ; ces derniers peuvent être en flexion ou en extension. Les spasmes en flexion sont particulièrement fréquents dans les atteintes spinales et, plus spécialement, en cas de sclérose en plaques. Ils s'accompagnent souvent de douleurs parfois très intenses. L'intensité de la spasticité mesurée au repos peut brusquement augmenter lorsque le patient entreprend des contractions volontaires et lorsqu'il est en position debout. Certains patients spastiques conservent une activité volontaire suffisante pour marcher. En position debout, l'hypertonie peut nettement augmenter. Les postures rendent la marche de l'hémiplegique caractéristique. Elle est dite " fauchante " car, incapable de fléchir le genou, le patient avance le membre spastique par un mouvement de circumduction avec appui sur le membre sain. Comme, en outre, le pied est en rotation interne, il existe une usure anormale sur le bord externe des chaussures. On peut reconnaître la marche spastique au bruit particulier du frottement du pied sur le sol. Une telle marche peut être déséquilibrée par la survenue d'un clonus intempestif,

mais le défaut de la marche est dans la propulsion et non dans l'équilibre. Le bras du côté parésié est fixé au corps, sans ballant, avec le coude et le poignet fléchis.

Lors d'une atteinte bilatérale, on observe souvent un fauchage bilatéral mais, la compensation par le côté sain ne s'effectuant plus, l'adduction des membres inférieurs se traduit plus clairement et le pied porté en avant se pose devant le pied controlatéral (marche en " ciseaux "). En cas de troubles associés (cérébelleux ou spinaux), la marche peut mélanger les caractères de la spasticité et de l'ataxie : brusquerie des mouvements, incoordination, oscillations, tendance à la flexion antérieure du tronc.

Spécialement dans la marche, un certain degré de spasticité constitue une aide plutôt qu'un handicap, car il permet, par le réflexe d'étirement des extenseurs, de maintenir la jambe droite : le patient peut dès lors l'utiliser à la manière d'une canne.

### **Évolution**

L'installation de la spasticité, après une lésion des voies motrices descendantes, est variable. Lorsque l'atteinte est progressive, la spasticité se développe d'habitude à partir de l'état normal. Lorsque la lésion est brutale, la flaccidité et l'aréflexie évoluent progressivement vers la spasticité et l'hyperréflexie, mais la séquence des troubles n'est pas strictement définie dans les lésions cérébrales. Elle est plus claire dans les cas d'atteinte spinale aiguë.

Avec le temps, même si la lésion n'est pas évolutive, le tableau de la spasticité peut se modifier.

Des complications articulaires sont possibles en cas d'hypertonie très marquée ; la subluxation de la hanche ou du coude est parfois rencontrée.

Une fibrose musculaire s'installe et, tout en accroissant la résistance à l'étirement, contribue à la fixation des articulations. Des études anatomiques ont en outre montré des remaniements structuraux des muscles spastiques avec modification de proportion des divers types de fibres. L'importance de la modification des propriétés viscoélastiques du muscle est de plus en plus soulignée. En effet, si on observe le *pattern* EMG d'un couple de muscles spastiques (tibial antérieur et soléaire par exemple) lors de la marche, l'amplitude des réponses EMG dans le tibial antérieur est anormalement élevée (par exemple 68 % de l'activité isométrique maximale versus 27 % chez le sujet témoin) et, pourtant, n'entraîne pas une bonne flexion dorsale du pied. Partant de ces observations, Dietz et al [22] ont conclu que le triceps sural offrait une résistance nettement accrue lors de son étirement passif. Cette hypothèse a été confirmée lors des mouvements passifs à faible vitesse [41].

Spécialement lorsqu'il existe des troubles de sensibilité profonde, et tout particulièrement en cas de sclérose en plaques, une tendance à la flexion des membres inférieurs peut se développer. Cette tendance est annoncée par des spasmes en flexion et le réflexe d'automatisme en triple retrait du membre inférieur. Ce réflexe est évoqué soit par une stimulation cutanée profonde soit par flexion des quatre derniers orteils. La réponse réflexe débute par une extension du gros orteil à laquelle fait suite d'une manière coordonnée la flexion du pied sur la jambe, de la jambe sur la cuisse et de la cuisse sur le bassin.

### **Hyperréflexie tendineuse**

Cette dernière est un signe quasi constant de la spasticité. Le seuil réflexogène est abaissé. Cela signifie que l'onde de vibration appliquée par la percussion d'un tendon active des groupes musculaires qui normalement ne sont pas stimulés. Il en résulte une diffusion des réponses réflexes ; un exemple de cette diffusion est fourni par le signe de Hoffmann provoqué au niveau d'un membre supérieur : la phalangette du médius est d'abord maintenue fléchie, puis est brusquement libérée. En cas d'hyperréflexie, on observe une abduction du pouce qui traduit l'abaissement du seuil réflexogène (étirement d'un chef du fléchisseur commun des doigts) et la diffusion des réflexes au noyau moteur de l'abducteur du pouce.

Les réflexes prennent souvent un caractère répétitif, connu sous le nom de polycinétisme. Un clonus, c'est-à-dire la répétition continue de réponses réflexes, peut être obtenu par un étirement brutal et maintenu de certains muscles, notamment du triceps sural, du quadriceps (par abaissement brusque de la rotule) et plus rarement par l'extension du poignet. En cas de spasticité, le clonus n'est pas nécessairement inépuisable ; inversement, un clonus épuisable peut être mis en évidence chez certains sujets normaux, surtout après des efforts musculaires.

Certains réflexes, qui ne sont guère apparents dans les conditions normales, deviennent clairs : c'est le cas par exemple du réflexe médioplantaire. En percutant la voûte du pied, on observe une flexion réflexe des orteils. Le signe de Rossolimo, obtenu en percutant de bas en haut les orteils, produit la même réponse. Le réflexe massétérin peut être plus vif et la percussion du sternum, lorsque les index sont opposés en face du thorax, entraîne un rapprochement des doigts qui indique l'hyperréflexivité de muscles tels que le grand pectoral.

La spasticité est habituellement accompagnée des autres signes du syndrome pyramidal. Un signe de Babinski est habituel mais pas indispensable. Inversement, il peut exister des signes de Babinski sans spasticité. Une paralysie (ou une parésie) de type central est fréquemment observée bien qu'à des degrés divers. On a démontré qu'il n'y avait pas de corrélation nette entre l'intensité de la paralysie et la spasticité [65]. On peut également citer la présence de syncinésies, mais ces dernières ne font pas partie stricto sensu de la spasticité.

La spasticité peut être accompagnée d'autres troubles et notamment de troubles sensitifs. En cas d'atteinte bilatérale, des troubles sphinctériens sont possibles. Des troubles des fonctions symboliques peuvent également être associés. Tous ces signes font que la spasticité présente une multitude d'aspects qui dépendent à la fois de l'étiologie des troubles, de la localisation, d'une éventuelle association à d'autres signes, etc.

## **Étiologies**

La spasticité est un signe du syndrome pyramidal à un stade de chronicité. Comme tel, il peut relever de multiples étiologies. L'intensité de ce signe peut varier selon les cas et les étiologies. Énumérer toutes les situations conduisant à un syndrome pyramidal reviendrait à faire la liste de presque toutes les affections du système nerveux central. Les causes peuvent être regroupées en plusieurs rubriques :

- génétiques ;
- congénitales ;
- traumatiques ;
- compressives (y compris tumorales) ;
- tumorales ;
- infectieuses ;

- vasculaires ;
- métaboliques et carencielles ;
- immunologiques ;
- intoxications ;
- postanoxiques et cardiovasculaires ;
- agents physiques (irradiation) ;
- dégénératives.

Les mécanismes pathogéniques de la lésion des voies descendantes sont aussi variés : compression et bloc fonctionnel, démyélinisation segmentaire ou diffuse, dégénérescence axonale, lésion ou sidération fonctionnelle des corps cellulaires.

On ne connaît pas de spasticité qui ne soit ou n'ait été liée à un syndrome pyramidal, mais ce dernier peut être incomplet (par exemple absence de parésie ou, à l'inverse, de signe de Babinski).

#### **Influence du siège lésionnel**

Si la spasticité peut résulter de lésions situées à divers niveaux du névraxe, il ne faut pas considérer que tous les troubles du tonus en relation avec une atteinte des voies motrices descendantes sont des exemples de spasticité. Il existe assez de confusion dans la littérature sur ce sujet d'autant plus que les corrélations anatomo-cliniques sont souvent malaisées en raison de l'extension.

Si la lésion siège au niveau cortical, on obtient le tableau classique de l'hémiplégie controlatérale avec une spasticité affectant les fléchisseurs au membre supérieur et les extenseurs au membre inférieur. Denny-Brown a appelé ce tableau la " dystonie hémiplégique " pour souligner la persistance des postures anormales. Le phénomène de la " lame de canif " (*clasp-knife phenomenon*) est le plus souvent présent. Des déficits sensitifs peuvent être associés. Si la lésion est plus profonde (sous-corticale, capsule interne), la spasticité présente les mêmes caractères, mais une hémiathétose peut être présente. Les réflexes tendineux sont généralement moins vifs.

Au niveau du tronc cérébral, si la lésion siège au-dessus des noyaux vestibulaires, le tableau de la rigidité de décérébration est réalisé. Celui-ci est caractérisé par une survenue immédiate après la lésion ; il entreprend nécessairement les quatre membres et affecte surtout les muscles axiaux et proximaux des membres. Il est reconnaissable par une contraction marquée des extenseurs avec parfois opisthotonos et une rotation interne des quatre membres. Cependant, pour observer ces signes, une stimulation douloureuse est souvent nécessaire. Il existe parfois une contraction simultanée des muscles fléchisseurs et extenseurs. Les réflexes tendineux peuvent être diminués en raison de l'hypertonie des muscles. En revanche, un clonus patellaire est fréquent. Surtout, les réflexes toniques du cou et labyrinthiques sont très marqués. Ce tableau clinique ressemble fort à la rigidité de décérébration réalisée chez le chat par section transcolliculaire. On l'attribue à une activation du système gamma qui échappe à l'action des noyaux réticulaires pontis caudalis. La rigidité de décérébration est un état transitoire, caractérisé par un renforcement des mécanismes réflexes toniques à partir du cou et des labyrinthes. Elle doit être distinguée de la spasticité.

Au niveau spinal, la lésion est parfois unilatérale (syndrome de Brown-Séquard), mais est le plus souvent bilatérale. Le tableau clinique dépend des troubles sensitifs souvent associés, de

la persistance de connexions entre les formations supraspinales et le segment de moelle en dessous de la lésion et, dans une moindre mesure, du segment atteint. De façon générale, plus la lésion est transverse et complète, plus est marquée la tendance à la flexion des membres inférieurs. Dans ce cas, les réflexes tendineux sont modérément accrus, mais ils s'habituent lors de la répétition de leur recherche. Un clonus de courte durée peut être évoqué. Les réflexes dits d'automatisme médullaire, surtout en flexion, sont très aisément déclenchés par abaissement de leur seuil : triple retrait et réflexe d'extension croisée. S'il existe une source continue d'afférences (escarres, infection urinaire...), le tonus reste accru en permanence dans les fléchisseurs. Le contrôle des sphincters est profondément atteint. Si la lésion est moins large, la tendance à l'extension est plus nette, le clonus peut être permanent et les réflexes d'automatisme médullaire peuvent être en extension.

En fait, il est difficile de systématiser le type de tableau clinique en raison de nombreux signes associés (spécialement sensitifs) qui modifient l'expression d'une lésion quel que soit son niveau et des facteurs de plasticité qui modifient les signes en fonction du temps.

### **Éléments de physiopathologie**

Les lésions suffisantes et nécessaires pour provoquer la spasticité ne sont pas connues avec précision. Bien que la spasticité soit considérée comme constitutive du " syndrome pyramidal ", la lésion de la voie corticospinale elle-même ne semble pas entraîner ce signe. En effet, des études expérimentales et quelques rares destructions limitées à la pyramide chez l'homme ont montré que l'interruption des fibres pyramidales entraînait une flaccidité et une perte de dextérité des mouvements, mais pas de spasticité. Fulton et Kennard (1934) ont observé une hémiplégie flasque chez les singes après ablation de l'aire 4 de Brodmann tandis que si la lésion s'étendait à l'aire 6, elle entraînait de la spasticité. Partant de ces observations, on a considéré que la spasticité était liée à la lésion des projections extrapyramidales (ou parapyramidales) du cortex émanant de l'aire 6 ou même d'une aire plus restreinte, appelée 4S, comprise entre les aires 4 et 6. Cependant, comme la spasticité peut être secondaire à des lésions non corticales, on doit admettre que l'atteinte des voies motrices descendantes puisse aussi être contributive. Les liaisons cortico-moto-neuronales présentent dans leur trajet des collatérales susceptibles d'activer les faisceaux rubro- et réticulospinaux.

### **Données physiologiques**

Ainsi que l'indique la définition, la spasticité s'interprète par une modification d'excitabilité de l'arc réflexe myotatique. Cette dernière a reçu diverses interprétations. Dès 1863, le physiologiste russe Sechenov a introduit la notion de libération des réflexes spinaux liée à la disparition d'influences inhibitrices d'origine cérébrale. Cette notion reste classique, mais mérite actuellement d'être analysée plus finement. Ensuite, Sherrington (1906) [66] a entrepris l'étude des réflexes spinaux et montré que la rigidité de décérébration du chat était liée à une activité proprioceptive accrue. Cependant, Sherrington n'a jamais envisagé d'interpréter la spasticité humaine par un mécanisme semblable. C'est ultérieurement que cette assimilation a été faite, implicitement puis explicitement. Les deux tableaux diffèrent cependant clairement. Une des principales différences réside dans le délai d'installation des troubles du tonus : immédiat dans la rigidité de décérébration, il est retardé en cas de spasticité. De nombreux essais ont été tentés pour réaliser chez l'animal (chez le chat, le chien et le singe) un tableau plus proche de la clinique humaine, mais n'ont pas abouti à fournir un modèle satisfaisant [76]. Dès lors, l'analyse de la spasticité a dû être menée chez l'homme par des techniques non invasives de neurophysiologie clinique. On dispose depuis quelques années d'une batterie de

tests qui peuvent explorer de manière quantitative certains circuits spinaux. On a pu montrer que la spasticité n'était pas liée à une modification unique, mais au contraire qu'elle résultait de nombreuses perturbations. C'est ainsi qu'on a montré que l'excitabilité alpha était accrue et que, parallèlement, l'excitabilité d'une série d'interneurones était diminuée [17]. Parmi ces interneurones, certains exercent une inhibition présynaptique (avec le GABA comme médiateur) alors que d'autres exercent une inhibition postsynaptique (avec la glycine comme médiateur). C'est le cas des interneurones responsables de l'inhibition réciproque (interneurone inhibiteur Ia) et de l'inhibition autogène (interneurone Ib). L'inhibition des interneurones Ib intervient plus dans la raideur permanente des membres et dans la résistance lors d'une mobilisation passive. Comme ces derniers interneurones reçoivent de nombreuses afférences, une telle hypothèse est en accord avec des données très récentes [24] qui plaident pour un rôle des fibres du groupe II dans la physiopathologie de la spasticité. Le circuit réflexe myotatique apparaît donc hyperactif par manque d'inhibition plutôt que par un phénomène actif de facilitation. À noter que les divers interneurones sont normalement activés par des voies descendantes, notamment la voie pyramidale. Il en résulte que la physiopathologie de la spasticité est clairement multifactorielle.

L'hypothèse classique qui explique l'hyperexcitabilité de l'arc myotatique par une facilitation sélective du système gamma n'est plus guère soutenue au stade actuel par des arguments expérimentaux. Par ailleurs, l'interneurone de Renshaw, dont une réduction d'activité pourrait expliquer une hyperexcitabilité des motoneurones, n'est le plus souvent pas modifié dans les conditions de repos [42].

On a également montré que l'intensité de la spasticité n'était pas corrélée à un trouble physiopathologique unique au niveau spinal : le même degré de spasticité peut résulter d'un mélange en proportions variées des divers troubles mis en évidence. Il existe un profil physiopathologique qui, par la proportion des divers troubles constitutifs, caractérise chaque patient à un moment donné de son évolution. En effet, même si la lésion initiale reste stable, le tableau physiopathologique se modifie avec le temps. C'est ainsi que l'inhibition présynaptique, mesurée par l'inhibition vibratoire des réflexes monosynaptiques, se réduit progressivement au cours des années. Grâce aux techniques de neurophysiologie clinique, il est possible de définir le profil physiopathologique individuel et de savoir, par exemple, si un sujet souffre spécialement d'une réduction d'inhibition présynaptique ou d'inhibition réciproque. Une telle notion mérite de compléter le bilan d'un sujet spastique qui ne comporte jusqu'à présent que des notions cliniques et étiologiques.

On a prétendu que certaines modifications morphologiques apportaient une contribution à la physiopathologie de la spasticité. Cependant, ces hypothèses ne sont guère soutenues par des données expérimentales. On a prétendu que l'hypermotilité pouvait s'expliquer par un enrichissement des connexions monosynaptiques formées par les terminaisons des fibres Ia à la suite d'un *sprouting*, favorisé par la libération de sites synaptiques des motoneurones après dégénérescence des fibres descendantes. On a de même prétendu que certains motoneurones pouvaient présenter une dégénérescence transsynaptique, expliquant la réduction de leur nombre.

### **Données biochimiques**

Les données neurochimiques relatives aux différents médiateurs impliqués dans les mécanismes spinaux sont encore fragmentaires et restent discutées [12, 29].

Parmi les neurotransmetteurs excitateurs, on mentionne le glutamate libéré par les afférences Ia et les fibres corticospinales au niveau des motoneurones. Les différents interneurons excitateurs agissent, quant à eux, via la libération d'aspartate. En plus du glutamate et de l'aspartate, on décrit aussi l'acétylcholine et la substance P comme neuromédiateurs excitateurs au niveau spinal.

Les principaux neurotransmetteurs inhibiteurs sont la glycine et le GABA. On admet généralement que la glycine est libérée par les interneurons engendrant des inhibitions postsynaptiques, récurrente et réciproque. Le GABA est principalement impliqué dans les mécanismes d'inhibition présynaptique. L'inhibition présynaptique est réalisée par une synapse axoaxonique gabaergique agissant au niveau des terminaisons des afférences primaires en modifiant leur conductance Cl. Il en résulte, dès lors, une dépolarisation de ces afférences primaires (*primary afferent depolarization* ou PAD) responsable d'une libération réduite de neurotransmetteurs excitateurs. Notons cependant que le mécanisme décrit ci-dessus n'implique que les récepteurs " classiques " du GABA (récepteurs GABA-A) associés étroitement à un récepteur aux benzodiazépines et couplés fonctionnellement à un canal Cl. Il existe également des récepteurs GABA-B, insensibles à la bicuculline et associés probablement à un canal calcique.

On possède peu de données relatives aux modifications neurochimiques associées à la spasticité. Elles proviennent essentiellement d'études animales avec les limites que cela présente lors de leur transposition en clinique humaine.

Hall et al [35] ont montré, sur différents modèles spinaux de spasticité, une diminution du taux de glycine et de son *turnover* au niveau de la moelle, observations bien corrélées avec l'apparition des signes cliniques de l'hypertonie. De plus, parmi les modèles animaux utilisés dans l'étude de la spasticité, les souris mutantes spastiques présenteraient un déficit spécifique en récepteurs glycinergiques [6, 37] confirmant l'implication du système glycinergique dans la pathogénie de la spasticité. Chez l'homme, certaines études cliniques ont recherché un effet bénéfique de la glycine dans le traitement de la spasticité mais les premiers résultats n'ont pas vraiment convaincu [3, 68].

En ce qui concerne le GABA, les données neurochimiques issues de l'expérimentation animale convergent également dans le sens d'une diminution de l'inhibition présynaptique dans la spasticité. En effet, Smith et al [67] ont décrit une diminution de libération de GABA au niveau des cornes dorsales de la moelle chez le chat spinal et McBride et al [51] ont montré une diminution du nombre de récepteurs GABA chez l'animal hypertonique.

Les données neurochimiques relatives aux acides aminés excitateurs sont peu nombreuses et restent contradictoires : alors que Hall et al (1979) [35] décrivent une diminution, difficile à interpréter, du taux d'aspartate et de glutamate au niveau spinal chez l'animal spastique, McBride et al (1984) [51] trouvent une augmentation du nombre de récepteurs au glutamate chez le chien spinal. Cette dernière donnée pourrait expliquer l'hyperexcitabilité de l'arc réflexe myotatique.

Pour compléter le tableau neurochimique de la moelle, il serait capital de connaître avec précision la nature des neurotransmetteurs des voies descendantes. Certains de ces neurotransmetteurs ont été identifiés, mais leur fonction précise reste à définir. On décrit classiquement des voies descendantes facilitatrices catécholaminergiques ainsi que sérotoninergiques. De plus, il semble que le glutamate soit reconnu comme le

neurotransmetteur de la voie pyramidale. Enfin, on sait qu'il existe au sein des voies descendantes des colocalisations de peptides avec d'autres neurotransmetteurs. Ces peptides pourraient jouer un rôle de neuromodulateur de l'activité des voies descendantes. La *thyrotropin releasing hormone* (TRH) en est un exemple.

Enfin, il faut faire remarquer que des phénomènes de plasticité au niveau spinal (hypersensibilité de dénervation, *sprouting*...) pourraient venir modifier certaines de ces données neurochimiques et expliquer, notamment, le changement d'efficacité d'un myorelaxant chez un même patient à quelques mois d'intervalle.

En bref, on peut souscrire à la conclusion de Denny-Brown (1980) [20] lorsqu'il écrit : "*Spasticity is a complex disability not identifiable with any single reflex or synaptic transmitter*".

### **Évaluation de la spasticité**

Bien que la contribution exacte de ce signe au handicap ressenti par un patient " pyramidal " soit encore difficile à préciser, il est utile de mesurer la spasticité, surtout dans une optique thérapeutique. Si la spasticité est très intense, elle peut s'opposer à la force résiduelle dans les muscles à fonction antagoniste. Un clonus intempestif peut déséquilibrer le patient et constituer une gêne certaine. Les spasmes, tant en flexion qu'en extension, sont douloureux et méritent d'être améliorés, car ils peuvent déséquilibrer les patients. Finalement, les postures fixées, parfois appelées dystoniques, rendent la marche et la motricité difficiles ou empêchent des soins de *nursing*.

Des méthodes d'évaluation concernent généralement l'ensemble du syndrome pyramidal. Elles ont comme but commun de traduire avec le plus de précision possible, mais surtout de façon quantitative, les aspects cliniques de ce syndrome ; elles sont donc nécessairement multifactorielles, mais on peut s'intéresser plus en détail à un seul aspect du syndrome, par exemple la spasticité. Les diverses méthodes ont surtout été développées pour refléter l'évolution d'un tableau clinique soit spontanée, soit sous l'influence de thérapeutiques. Dans ce cas, on ne peut espérer que des modifications partielles ; il faut donc que les méthodes d'évaluation soient sensibles et graduées. Au stade actuel, on peut grouper ces méthodes d'évaluation en quatre catégories distinctes : les premières reposent essentiellement sur l'examen neurologique classique ; les deuxièmes sont plus globales et s'intéressent à la manière dont un patient assume les activités quotidiennes élémentaires ; ces deux premières méthodes ne sont pas instrumentales. Les troisièmes sont instrumentales et tentent d'objectiver et de quantifier certaines données de l'examen clinique, telles que la durée d'un clonus, l'hypertonie d'un groupe musculaire, les modifications de la marche, etc. Les quatrièmes sont également instrumentales. Elles font appel aux techniques de la neurophysiologie clinique ; elles visent surtout à réaliser une analyse physiopathologique des troubles et permettent de définir, chez un patient donné, la contribution relative de chacun d'eux (cf supra). Elles peuvent montrer quel mécanisme est amélioré par les moyens thérapeutiques mis en oeuvre. Ces diverses méthodes ne sont pas redondantes, mais au contraire complémentaires.

### **Échelles d'évaluation clinique**

Ce type d'évaluation peut être rempli par tout clinicien dans un temps compatible avec la durée d'un examen habituel. L'utilisation de telles échelles cliniques est donc peu coûteuse ; elles traduisent numériquement certaines données cliniques et facilitent les comparaisons

intra-individuelles ou même, mais c'est plus douteux, interindividuelles. Cependant, les cotations restent subjectives et relativement imprécises ; le même patient peut être coté différemment par deux neurologues distincts. Ces échelles reflètent, en outre, un aspect instantané d'un tableau clinique qui est souvent fluctuant. Un des principaux problèmes liés à la sélection d'une méthode d'évaluation clinique est de trouver le juste équilibre entre la précision d'une échelle et sa facilité d'exécution. En outre, il manque une échelle universellement admise, chaque hôpital, voire chaque neurologue, utilisant le plus souvent un système propre de cotation. Les échelles cliniques les plus connues ont été développées pour apprécier l'évolution de la sclérose en plaques. Cet aspect spécifique à une maladie plutôt qu'à un syndrome transparait fréquemment à l'analyse des rubriques proposées à l'examen.

Pour la vivacité des réflexes tendineux, une échelle a été proposée en 1993 par le NIH [36]. Elle comporte cinq échelons, la normalité étant cotée 2-3. Parmi d'autres items, les échelles de Kurtzke (1983) [44] et de Pedersen (1965) [60] envisagent l'accroissement du tonus. C'est cependant l'échelle d'Ashworth (1964) [2] qui est devenue actuellement la plus populaire. Cinq niveaux de spasticité sont considérés. Cette échelle manque cependant de sensibilité, par exemple entre la cotation 1 et 2. Aussi, une modification a-t-elle été proposée par Bohannon et Smith (1987) [8].

Cette nouvelle échelle a été validée et montre une très bonne concordance entre des résultats de divers examinateurs. L'échelle de Fugl-Meyer et al (1975) [28] est moins spécifique de la spasticité et évalue diverses fonctions.

Des études comparatives entre différentes échelles ont été réalisées. En général, elles donnent des résultats semblables dans leur aptitude à classer les handicaps des patients. Elles se caractérisent cependant par des avantages qui sont utiles dans des études spécifiques. En pratique, c'est la particularité du problème à l'étude qui détermine la confection d'une nouvelle échelle. Par exemple, pour évaluer un myorelaxant, Duncan et al (1976) [23] ont utilisé seulement quelques données cliniques : résistance lors d'un mouvement passif (cote 1 : aggravation ; cote 2 : pas de changement ; cote 3 : amélioration faible ; cote 4 : amélioration marquée), clonus, impression subjective des douleurs, utilisation des membres spastiques, déplacement et sensation de bien-être.

#### Évaluation des activités quotidiennes

Dans ce cas, on sélectionne certaines fonctions de la vie quotidienne et on apprécie par une cote la manière plus ou moins correcte dont le patient peut les accomplir. Il ne s'agit plus d'échelles spécifiques de la spasticité, la parésie intervenant certainement dans l'évaluation. Sur le plan de l'appréciation des thérapeutiques, cette cotation s'avère la plus utile, car elle détermine le bénéfice réel et fonctionnel apporté à un patient. Elle est, en outre, très commode pour étudier l'évolution spontanée d'une maladie progressive. Elle permet de connaître le degré d'invalidité d'une population étudiée et, en particulier, si les patients sont ou non dépendants d'une tierce personne. Une telle échelle peut être remplie par le médecin, mais aussi par le patient, son entourage ou les infirmières. L'évaluation porte sur une période de temps plus représentative que la durée d'un examen clinique. Cependant, ces échelles n'échappent pas à des critiques ; en effet, elles ne sont pas spécifiques d'une maladie ou d'un syndrome, et la cotation ne dépend pas de la séméiologie analytique. Une arthrose développée peut, par exemple, entraîner un handicap qui sera coté de la même façon qu'un syndrome pyramidal. Les résultats sont souvent influencés par des affections intercurrentes et même par la motivation du patient. La part subjective intervenant dans la cotation reste donc importante. Pour remédier à cette limitation, il y a intérêt à ne pas se contenter de l'avis d'une seule

personne, mais à recourir à des groupes variés tels que médecins, entourage, infirmières, kinésistes, etc. L'opinion majoritaire de ces personnes a plus de chance de se rapprocher de la réalité. Comme pour les échelles cliniques, ces techniques d'évaluation sont peu standardisées et aucune échelle ne s'est vraiment imposée universellement. C'est durant la dernière guerre que la pratique d'évaluer les activités quotidiennes a acquis droit de cité. Dans les forces armées, les services de santé, confrontés à la nécessité de catégoriser les patients, ont donc développé de telles techniques d'appréciation qui envisageaient initialement l'alimentation, la possibilité de faire sa toilette, de s'habiller, de se déplacer. Ultérieurement, le contrôle des sphincters a été ajouté à la liste parce que ce point conditionne fortement la vie sociale. Un type d'évaluation semblable a été reformulé en 1957 par Moskowitz et McCann [56] qui ont sélectionné six points et développé une appréciation connue par le sigle PULSES : P : examen physique ; U : aptitude des membres supérieurs ; L : aptitude des membres inférieurs ; S : fonctions sensitives ; E : fonctions d'excrétion ; S : état émotionnel. De nos jours, une des échelles les plus populaires est l'index de Barthel [48] ; elle comporte dix points, mais il existe une pondération dans la cotation, certaines fonctions étant cotées sur 5 et d'autres sur 10. Les valeurs attribuées à chaque item dépendent du temps mis à réaliser la fonction et de l'aide extérieure éventuellement nécessaire. La continence (urinaire et fécale) et la mobilité sont les points auxquels est donné le plus de poids. Un score en dessous de 40 indique une dépendance marquée, 60 ou plus traduit une indépendance dans les fonctions de base, mais plus de la moitié des patients dans ce groupe nécessitent une assistance pour s'habiller et se déplacer. Avec un score de 85, 75 % des patients sont indépendants dans les activités de toilette et de mobilisation dans une chaise roulante, et 33 % sont capables de marcher indépendamment sur une courte distance. L'index de Barthel s'est révélé utile pour pronostiquer les aptitudes de rééducation.

#### Enregistrement d'un ou de plusieurs paramètres de la spasticité

Certains auteurs se sont attachés à développer des techniques instrumentales susceptibles de fournir des données plus objectives. Elles postulent toutes que le stimulus utilisé est bien contrôlé et reproductible, cela afin de permettre des comparaisons interindividuelles. Des techniques ont été développées pour étudier un seul paramètre, notamment la spasticité. D'autres études s'intéressent à des fonctions plus complexes telles que la marche. Finalement, on peut encore distinguer des techniques qui étudient des mouvements naturels et des mouvements passifs imposés au patient.

Les avantages de ces méthodes sont assez évidents. Elles permettent des quantifications précises et ouvrent la possibilité de réaliser des comparaisons intra- mais aussi interindividuelles. Parmi les inconvénients, il faut mentionner qu'elles sont longues, coûteuses et surtout que chacune jouit d'une diffusion restreinte.

La méthode la plus simple consiste dans l'enregistrement EMG d'un clonus déclenché dans des conditions standardisées. On observe des bouffées répétitives à 5-6 c/s et dont l'amplitude se réduit progressivement pour éventuellement disparaître. On peut mesurer la durée totale du clonus. Le clonus représente un exemple rare d'activation des motoneurones alpha sans activation concomitante des motoneurones gamma.

Le *pendulum test* [7] permet de quantifier de façon très simple l'hypertonie du quadriceps : le sujet est couché sur le dos avec la jambe dépassant le plan du lit. Elle est maintenue, puis lâchée. Dans sa chute, elle effectue alors quelques mouvements pendulaires qui sont enregistrés par un goniomètre et un tachymètre. L'étude des courbes permet de quantifier la spasticité et les propriétés viscoélastiques du muscle.

Tardieu et al [69] et Rondot et al [63] ont mis au point une technique de mesure de la résistance ressentie lors de la mobilisation passive. En réalisant l'étirement d'un muscle à diverses vitesses, on démasque une propriété essentielle de la spasticité, à savoir son renforcement par la vitesse d'élongation des muscles. Dans la littérature anglo-saxonne, Herman [38] a proposé un système mécanographique enregistrant les relations tension-longueur. Plus récemment, des techniques plus élaborées ont été développées. C'est notamment le cas de l'instrumentation Cibex qui prend en compte quatre paramètres : force de traction, vitesse de mobilisation, déplacement angulaire et position du segment relative à la force [43].

Webster [74] a préconisé de tracer les courbes d'hystérésis tension-longueur et de mesurer le travail nécessaire pour mobiliser l'avant-bras le long d'un arc de cercle de 100° à une vitesse de 20°/s. Des modifications techniques ont été proposées : des mouvements sinusoïdaux d'étirement par exemple.

Des techniques moins sélectives de la spasticité ont aussi été préconisées. Parmi celles-ci, on peut d'abord citer les enregistrements cinématographiques, éventuellement facilités par la lumière polarisée. La marche des spastiques peut également être monitorisée par la technique du *vector diagram*. Des enregistrements EMG couplés à l'enregistrement des mouvements sont actuellement en plein développement. Grâce à cette technique, Knutsson a pu distinguer trois types d'anomalies de la marche chez les patients spastiques. Dans au moins un de ces groupes, il a pu montrer que la spasticité des muscles extenseurs constituait une réelle entrave pour la force musculaire résiduelle des muscles fléchisseurs. Il convient finalement de citer une méthode préconisée par Benecke et al [5]. Celle-ci s'applique spécialement à des hémiplésiques : les patients, assis sur une selle de bicyclette, mobilisent les membres inférieurs en activant le pédalier. De nombreux paramètres sont enregistrés et moyennés après un nombre défini de cycles. Cette technique combinant mouvement actif et passif permet également de classer les patients.

- *Explorations électrophysiologiques.* Les explorations électrophysiologiques sont également instrumentales. Elles utilisent essentiellement la réactivité du réflexe de Hoffmann à divers conditionnements ou encore étudient le *pattern* des réponses réflexes évoquées par des stimuli électriques. Le réflexe de Hoffmann est, rappelons-le, le réflexe monosynaptique qui apparaît dans le muscle soléaire à la suite de stimulations de faible intensité du nerf sciatique au niveau du creux poplité.

Les avantages de ces explorations sont particuliers. Elles sont objectives et les résultats sont quantifiables. En outre, on a pu attribuer à plusieurs tests électrophysiologiques une signification physiologique assez claire : c'est ainsi que le rapport des amplitudes maximales des réponses de Hoffmann et des réponses motrices du muscle soléaire reflète l'excitabilité de ce noyau moteur. L'inhibition du réflexe monosynaptique lorsqu'un stimulus vibratoire ébranle le muscle est due en majeure partie à un mécanisme d'inhibition présynaptique agissant sur les fibres Ia [14] ; l'inhibition récurrente de Renshaw peut être mise en évidence et mesurée [61] ; il en est de même de l'inhibition postsynaptique exercée par les interneurons Ia et Ib sur des noyaux moteurs. À la limite, les tests qui ont une corrélation physiologique établie peuvent indirectement renseigner sur l'activité des neurotransmetteurs qui sont impliqués dans le mécanisme étudié. Ce point prend toute sa signification dans l'étude du mode d'action des myorelaxants.

Grâce à l'utilisation parallèle de plusieurs tests, il est possible d'analyser physiopathologiquement le " syndrome pyramidal " et de préciser quels mécanismes sont perturbés (cf supra). Comme les diverses explorations conduisent le plus souvent à des résultats quantifiables, il devient aisé de spécifier la contribution relative des divers troubles pathogéniques. L'hyperréflexie tendineuse est surtout corrélée avec la réduction de l'inhibition vibratoire, alors que la résistance à la manipulation passive l'est avec la réduction de l'inhibition non réciproque Ib. L'intérêt majeur de cette approche réside dans le fait que l'on peut, chez un patient donné, établir sa spécificité quant aux troubles physiopathologiques qui le handicapent.

Finalement, les explorations électrophysiologiques permettent d'analyser quel est le point d'impact des manœuvres thérapeutiques, qu'elles soient médicamenteuses ou physiques [16].

Ces techniques ont également leurs limitations. Elles sont plus délicates à manipuler qu'il n'y paraît. En effet, s'il est aisé d'évoquer un réflexe de Hoffmann, la maîtrise de tous les paramètres, indispensables pour obtenir des résultats reproductibles, nécessite un apprentissage relativement prolongé. Les véritables limitations sont de deux ordres ; d'une part, il existe au stade actuel relativement peu d'explorations qui possèdent une signification physiologique non ambiguë et d'autre part, un test n'explore qu'une seule anomalie physiopathologique. Comme le syndrome pyramidal est la résultante de plusieurs troubles, on ne peut attribuer à une exploration donnée la propriété d'explorer valablement l'ensemble des signes ni même un seul. Les informations apportées sont donc fragmentaires et il importe de leur attribuer une portée limitée. Comme corollaire, l'efficacité thérapeutique d'un myorelaxant peut ne pas se traduire au niveau d'un test et, inversement, un test peut être modifié dans la direction des valeurs normales sans que ce fait ait une signification thérapeutique majeure. Les rapports avec la clinique ne sont pas toujours étroits.

- *Données EMG.* Dans les muscles spastiques, il n'y a en général pas de décharge continue d'unités motrices. Parfois, des fibrillations et des potentiels lents de dénervation sont enregistrés mais leur incidence précise et leur étiologie sont controversées. Elles ont été attribuées à une dépopulation neuronale liée à une dégénérescence transsynaptique. McComas et al (1973) [52] ont d'ailleurs décrit une réduction du nombre d'unités motrices fonctionnelles avec une amplitude accrue du potentiel d'action. Pour d'autres auteurs, les fibrillations seraient le résultat de compressions nerveuses liées aux positions anormales des membres. Comme les fibrillations sont parfois observées dans les muscles proximaux des membres et paraspinaux, l'étiologie des fibrillations pourrait être mixte.

L'élongation passive du muscle amène une décharge d'unités motrices à une fréquence qui dépend du degré de spasticité et de la vitesse d'étirement.

Quand persiste une activité volontaire, les tracés sont pauvres, même lors de la contraction maximale : ils ne présentent jamais de décharges à fréquence élevée (20 Hz). Un tracé d'interférence peut cependant être évoqué dans les muscles fléchisseurs en réponse à un stimulus qui évoque un réflexe de flexion intense.

L'étude de la décharge d'une unité motrice isolée indique que :

- interviennent moins d'unités motrices que normalement pour un effort déterminé ;
- celles qui interviennent déchargent à une fréquence plus basse que normalement ;
- leur fréquence de décharge ne peut être volontairement accrue ;

- la décharge peut être maintenue moins longtemps que normalement [27, 78].

En outre, il existe d'importantes variations interindividuelles et, chez le même sujet, toutes les unités motrices ne se comportent pas de la même façon.

Dans les mouvements alternatifs volontaires, les bouffées EMG sont de plus longue durée et le recrutement d'unités motrices est progressif, le maximum d'activité étant atteint après un délai prolongé. En outre, quand un muscle est étiré par son antagoniste, il n'est pas silencieux comme normalement, mais peut être le siège de bouffées EMG qui correspondent en fait à des réflexes d'étirement non inhibés par le mécanisme d'inhibition réciproque.

Lors de mobilisations passives, des bouffées EMG sont bien visibles dans le muscle étiré et surviennent après une latence compatible avec un réflexe d'étirement (fig 1). Ces derniers enregistrements contrastent avec les données obtenues chez les sujets normaux et sont, en cas de spasticité, tout à fait conformes à la définition donnée par Lance et, accessoirement, aux hypothèses classiques de l'hypertonie.

### Traitements de la spasticité

La spasticité est le seul signe du syndrome pyramidal qui soit susceptible d'être amélioré par des traitements. Ceux-ci sont variés, comportant des médicaments, des procédures chirurgicales et la physiothérapie. Dans tous les cas, les traitements sont symptomatiques ou palliatifs. Il n'empêche qu'ils sont susceptibles d'améliorer le confort du patient et son autonomie fonctionnelle. Les stratégies faisant intervenir chacun des moyens thérapeutiques sont encore mal définies. Elles s'intègrent dans ce que les Anglo-Saxons appellent de plus en plus souvent la *restorative neurology*.

#### Traitement médicamenteux

On dispose de médicaments susceptibles de réduire l'excitabilité de l'arc réflexe myotatique. Ces médicaments sont appelés des myorelaxants ou des antispastiques. Ils ont des structures chimiques et des modes d'action fort différents. Il existe encore sur le marché des médicaments anciens qui gardent leurs adeptes, mais qui n'ont pas été soumis aux tests, notamment en double aveugle, que l'on est en droit d'exiger de nos jours.

Quatre produits sont essentiellement à envisager actuellement.

Le *dantrolène sodium* ou Dantrium<sup>®</sup>. Ce produit a un mode d'action tout à fait original puisqu'il agit au niveau du muscle lui-même. Il découple les processus d'excitation-contraction et amène une contraction moins intense du muscle. Les effets cliniques consistent en une réduction des activités réflexes phasiques telles que le clonus et les spasmes. Il n'y a, en revanche, que peu ou pas de modifications de l'hypertonie tonique. Le mode d'action du médicament implique une réduction de force qui porte à la fois sur les muscles spastiques et les muscles parésés. Le médicament trouve donc ses indications de choix lorsque les patients sont grabataires, que des contractions intenses rendent malaisés les soins de *nursing* et que la réduction de force n'entraîne pas de problème.

Le *diazépam* ou Valium<sup>®</sup>. Ce produit agit au sein du système nerveux central et même plus particulièrement au niveau de la moelle épinière. Le diazépam réduit à la fois les réflexes mono- et polysynaptiques ; il agit en sensibilisant le récepteur GABA-A à son

neurotransmetteur naturel. Dans la spasticité, il renforce l'inhibition présynaptique qui s'exerce au niveau des arborisations terminales des fibres afférentes Ia. Sur le plan clinique, le diazépam réduit le clonus, les spasmes en flexion et la résistance du muscle à l'étirement. Il peut être prescrit à la fois dans les lésions cérébrales et spinales. Une indication particulière est l'infirmité motrice cérébrale. Ses limitations proviennent de la sédation qui est souvent rencontrée aux doses nécessaires pour réduire le clonus. En outre, un effet de dépendance est possible, ce qui amène à une certaine réserve dans la prescription de ce médicament. Il faut noter que le diazépam ne corrige qu'un des nombreux troubles responsables de la spasticité.

Le *baclofène* ou Loirésal<sup>®</sup>. Ce produit, qui ressemble chimiquement au GABA, est en fait un agoniste très actif au niveau du récepteur GABA-B dont l'activation conduit à l'hyperpolarisation des terminaisons nerveuses. Il en résulte une réduction de la libération des neurotransmetteurs excitateurs que sont les acides aminés tels que le glutamate et l'aspartate. Il est surtout indiqué chez les patients qui souffrent d'une lésion spinale ; le principal effet secondaire est représenté par la somnolence, mais celle-ci est moindre qu'avec le diazépam. Des troubles gastro-intestinaux peuvent survenir. Des états confusionnels ont été rapportés chez des sujets susceptibles, sans doute à cause d'un effet supraspinal du baclofène. Le produit est contre-indiqué chez les patients épileptiques. Un arrêt brutal du traitement peut amener des troubles variés (hallucinations, crises convulsives, etc). Le baclofène peut être administré par voie intrathécale (cf infra).

La *tizanidine* ou Sirdalud<sup>®</sup>. Ce produit est un puissant inhibiteur des rigidités alpha et gamma induites chez le rat. Dans ces préparations expérimentales, il inhibe surtout dans ces préparations expérimentales la composante tonique de la réaction d'étirement. Le mécanisme de l'action de la tizanidine est attribué à des propriétés agonistes au niveau des récepteurs noradrénergiques alpha, dont la stimulation inhibe la libération des acides aminés excitateurs. Les études cliniques ont montré que la tizanidine était bien tolérée et s'indiquait dans les spasticités d'origine cérébrale ou spinale. Le produit est peu sédatif, mais il peut provoquer une certaine hypotension et la prudence s'impose lorsque le patient reçoit un traitement antihypertenseur.

Les quatre principaux myorelaxants ayant des modes d'action distincts et la physiopathologie de la spasticité relevant de troubles variés, il semble logique d'associer ces médicaments. Cependant, cette proposition n'a pas encore reçu de confirmation expérimentale, sans doute à cause de la difficulté de concevoir des protocoles satisfaisants. En effet, il n'y a pour aucun produit une posologie fixe à recommander. Cette dernière est établie par une titration posologique en augmentant progressivement les doses et en évaluant celles qui provoquent le bénéfice optimal versus les effets secondaires les plus réduits.

Des essais sont actuellement en cours pour réduire une raideur très intense mais localisée en injectant de la toxine botulique au niveau des points moteurs de certains muscles au niveau du triceps sural [31]. Le traitement doit être répété après quelques mois. L'IMC semble une bonne indication dans l'attente d'une intervention orthopédique. Il s'agit d'un traitement onéreux et la toxicité de la toxine limite l'utilisation à un nombre limité de muscles.

### **Traitements physiques**

Divers traitements de médecine physique sont préconisés. En raison, d'une part, de problèmes éthiques qui empêchent des études contre placebo et, d'autre part, de la variabilité extrême des patients traités, il y a peu d'études contrôlées qui permettent de comparer les diverses

méthodes proposées. Un point capital est de veiller, dès le début, aux positions du patient pour prévenir d'éventuelles déformations : le membre inférieur doit être maintenu en extension et légère rotation externe ; le membre supérieur en légère abduction, le coude étant semi-fléchi. Il y a un consensus sur le fait que les mesures de kinésithérapie doivent être mises en route le plus tôt possible. L'immobilisation causée éventuellement par un coma ou la paralysie conduit à des fixations articulaires qui, elles-mêmes, provoquent des déséquilibres entre les divers groupes musculaires. Pour prévenir l'ankylose et la contracture, toutes les articulations doivent être mobilisées passivement dès le début de la maladie. Le mouvement passif doit être progressif et lent afin de prévenir ou de ne pas exagérer les réponses spastiques. La fréquence des exercices est fonction de l'étiologie mais, même pour un patient restant à domicile, on peut encourager l'entourage à réaliser plusieurs fois par jour de telles mobilisations qui réduisent la spasticité.

La réhabilitation active fait suite aux manoeuvres de mobilisation passive. Le patient doit être coopératif pour le traitement. De nombreuses techniques sont utilisées, soit isolément, soit en combinaison. Ces techniques reposent sur le fait que les stimulations sensitives induisent des mouvements et que ceux-ci s'organisent au niveau spinal ou supraspinal. Cette facilitation motrice est utilisée pour activer les contractions volontaires. Inversement, la spasticité peut être réduite par des inhibitions d'origine réflexe également, produites par une modification de position ou par l'immobilisation du patient dans une posture bien particulière. C'est sur ce principe que repose la méthode de Bobath.

Les techniques de réhabilitation et de modification du tonus par des postures particulières peuvent certainement être facilitées par la prescription concomitante de myorelaxants. Cependant, d'autres méthodes de lutte contre la spasticité ont été préconisées.

#### **Cryothérapie**

Que ce soit par refroidissement local, immersion dans de l'eau froide, etc, les effets sont de brève durée et n'excèdent pas 1 heure.

#### **Traitement par la chaleur**

À cause du phénomène de Uthoff, ces techniques sont contre-indiquées dans la sclérose en plaques. Les sources de chaleur peuvent être variées : micro-ondes, ondes courtes, infrarouges, eau chaude, etc. Cette technique est souvent associée à l'hydrothérapie (bains chauds) qui combine les avantages de la chaleur et d'une mobilisation rendue plus aisée par le principe d'Archimède. Cependant, l'effet bénéfique de la température et de l'eau ne persiste guère plus de 1 heure.

#### **Stimulus vibratoire**

On a montré que la vibration appliquée sur un muscle pouvait réduire les réflexes tendineux et inversement, apporter, par le réflexe tonique vibratoire, un surcroît de force au muscle parésié.

#### **Stimulations fonctionnelles**

Il est possible d'appliquer un stimulateur électrique sur des nerfs moteurs et de provoquer des contractions des muscles parésiés à des moments bien définis. Cette technique a surtout été appliquée au nerf péronier pour améliorer la marche (lever le pied). On a aussi tenté de lutter contre la parésie des muscles radiaux par la stimulation du nerf radial au coude.

Ces stimulations fonctionnelles, outre qu'elles contractent les muscles qui dépendent du nerf stimulé, provoquent aussi une inhibition de type réciproque sur les motoneurons antagonistes. De cette façon, elles parviennent à réduire la spasticité. On prétend également que la stimulation répétée pendant une période prolongée pourrait jouer un rôle dans l'acquisition de nouveaux schémas d'activité motrice réciproque.

On a également préconisé des stimulations spinales, notamment par implantation d'électrodes au voisinage de la moelle épinière. Cette technique, habituellement utilisée dans la lutte contre la douleur, apporterait dans certains cas une amélioration du syndrome moteur, de la spasticité et des troubles sphinctériens. Cependant, les résultats rapportés n'ont pas vaincu un large scepticisme.

### **Traitements chirurgicaux**

Deux types de techniques doivent être distingués : les premières visent à réduire l'intensité de la spasticité ; les secondes à améliorer les troubles orthopédiques résiduels.

Depuis Förster [26], la radicotomie postérieure puis la radicullectomie ont été préconisées. Sur ce thème général, des modulations ont été effectuées : section partielle des racines, section des racines cervicales seulement, radicullectomie postérieure sélective, etc. On a également proposé une neurectomie, c'est-à-dire la section des branches motrices. On sectionne après microdissection une partie des fibres innervant le muscle spastique après repérage par stimulation sélective. Le résultat immédiat consiste en une réduction marquée du réflexe tendineux dans le segment opéré. Une récupération fonctionnelle dans les muscles antagonistes peut également être observée, particulièrement au niveau du pied.

Finalement, il existe des techniques qui tentent de réduire la spasticité par la réalisation de lésions médullaires sélectives. C'est ainsi qu'on a préconisé la section de colonne dorsale au niveau de la moelle, et une myélectomie transverse qui sépare la corne postérieure de la corne antérieure, interrompant de la sorte le circuit réflexe myotatique. Ces interventions ne sont plus guère pratiquées.

En revanche, les chirurgiens interviennent pour placer des pompes qui infusent du baclofène dans le liquide céphalorachidien. Cette technique permet d'obtenir avec des doses extrêmement réduites le même effet qu'avec de fortes doses orales, parfois mal supportées. Plusieurs pompes sont programmées pour infuser des doses variables au cours de la journée. On discute encore sur les indications précises du baclofène intrathécal dont une limitation est certainement le coût élevé des pompes et de la procédure de placement.

Les interventions chirurgicales doivent être envisagées après l'échec des autres traitements et en prenant en compte le handicap fonctionnel, les aptitudes intellectuelles, l'espérance de vie, etc.

Diverses interventions orthopédiques pour corriger certaines positions vicieuses des membres inférieurs, plus rarement des membres supérieurs et de la colonne, sont possibles. Elles sont parfois réalisées à titre préventif. L'intervention la plus classique est la ténotomie du tendon d'Achille, mais il existe plusieurs techniques applicables aux membres inférieurs et supérieurs. La résection d'ossifications périarticulaires peut aussi être envisagée, mais moins de 10 % des patients sont de bons candidats à une intervention orthopédique.

## Oppositionnisme ou paratonie (*Gegenhalten*)

L'oppositionnisme, ou paratonie, est très souvent connu sous le nom allemand de *Gegenhalten*. Il désigne la résistance perçue lors de la mobilisation passive des membres liée à l'incapacité des patients de relâcher sur commande un groupe de muscles. En fait, l'instruction de relâcher les muscles renforce souvent la résistance et même peut la faire apparaître. Ce signe peut être localisé à certains groupes musculaires, spécialement les adducteurs des membres supérieurs et inférieurs, ou être généralisé aux quatre membres. Il peut être provoqué par la répétition des mouvements, même s'il n'est pas évident au premier mouvement. Le *Gegenhalten* est une hypertonie plastique, constante tout au long de l'étirement passif du muscle quelle que soit sa position de départ. Cependant, l'examineur parvient le plus souvent à vaincre la force que le patient lui oppose et le mouvement passif a un aspect irrégulier qui peut évoquer une roue dentée. L'irrégularité n'est cependant pas rythmique comme dans la roue dentée. Pour éviter la confusion avec une vraie roue dentée, il est conseillé de rechercher cette dernière au niveau du poignet plutôt qu'au coude.

Le *Gegenhalten* est souvent accompagné de réflexes tendineux vifs et d'un réflexe plantaire en extension. Il est associé à une attitude générale en flexion, affectant tout spécialement la nuque. Cette attitude en flexion peut conduire à la paraplégie en flexion des vieillards qui évoque la position foetale. Cette situation a été décrite par Critchley sous le nom de " rigidité artérioscléreuse ".

Le principal diagnostic différentiel est à faire avec la rigidité parkinsonienne. Ce diagnostic repose sur les variations de résistance qui apparaissent lors de modifications de vitesse de mobilisation : dans le *Gegenhalten*, un étirement très rapide peut surprendre le patient et s'effectuer sans résistance, car la contraction, d'origine supraspinale, n'a pas le temps de se produire avant que le mouvement passif ne soit complètement exécuté. Inversement, si le mouvement passif est très lent, l'hypertonie peut être nettement plus discrète. Un autre signe est utile : la contraction controlatérale ne renforce pas la résistance (pas de signe de Froment) à l'inverse de ce que l'on observe dans le parkinsonisme.

Il faut aussi distinguer le *Gegenhalten* du phénomène d'innervation tonique. Ce dernier qui désigne l'impossibilité de décontracter un groupe musculaire survient chez des patients présentant d'évidents signes pyramidaux, mais avec une parésie modérée.

Le mécanisme du *Gegenhalten* est mal connu sur le plan physiopathologique. On l'assimile à la résurgence d'un réflexe néonatal organisé au niveau cérébral qui fait que le nouveau-né s'oppose à une mobilisation passive. Cette réapparition serait secondaire à une désinhibition suite à l'atteinte diffuse des lobes frontaux. On considère aussi que le *Gegenhalten* est en rapport direct avec la dyspraxie. Quoi qu'il en soit, ce signe ne s'inscrit pas dans un cadre général de négativisme.

Bien que la notion de *Gegenhalten* ne soit pas très populaire, il faut reconnaître que ce signe est en fait extrêmement fréquent. De très nombreux vieillards le présentent, surtout s'ils souffrent d'un état démentiel. Il survient également dans des états confusionnels (encéphalopathies métaboliques) et peut être une séquelle d'accident vasculaire cérébral. Il est physiologique chez l'enfant entre la deuxième et la huitième semaine de vie. Lorsqu'il est lié à une atteinte des lobes frontaux ou à un état démentiel, le *Gegenhalten* est très variable, mais souvent symétrique. Ce trouble peut être latéralisé lorsqu'il traduit une atteinte frontale controlatérale. Avec le temps, ce signe devient plus marqué et conduit parfois au tableau de

paraplégie en flexion des vieillards. Aucune thérapeutique n'est efficace contre ce trouble du tonus. Il faut savoir que la dopa n'est pas active et qu'elle est même contre-indiquée en raison de ses effets secondaires fréquents chez ce type de patients.

L'enregistrement EMG indique des bouffées intenses à la fois dans les fléchisseurs et les extenseurs qui surviennent de façon un peu anarchique, mais qui se positionnent dans le temps et l'espace pour s'opposer au mouvement imposé.

## Hypotonies

L'hypotonie se caractérise cliniquement par une réduction de la résistance perçue lors de la mobilisation passive d'un segment de membre. Lorsqu'elle affecte les muscles axiaux, l'hypotonie est posturale et se traduit par une mauvaise architecture des divers segments qui contribuent à la posture, conduisant à une instabilité de la station debout. Il existe plusieurs types d'hypotonie. Nous proposons de les classer en fonction des signes associés tout en étant conscients que dans certains cas, les limites entre les groupes peuvent être floues. La [figure 3](#) en présente la classification.

### **Hypotonie isolée ou monosymptomatique (hypotonie liée à l'obnubilation, la stupeur, le coma et le sommeil)**

Bien que ce signe ne soit pas indispensable au diagnostic, l'hypotonie accompagne régulièrement les altérations de l'état de conscience. Cliniquement, l'hypotonie se présente comme généralisée. Un muscle est spécialement intéressant à considérer : c'est la langue qui, à cause de cette hypotonie, peut retomber vers l'arrière et obstruer les voies aériennes supérieures. C'est pourquoi en cas de coma, leur perméabilité doit être assurée par la mise en place d'une canule de Mayo. Un autre caractère est que l'hypotonie est le plus souvent isolée à l'examen somatique. Elle peut survenir en l'absence de troubles réflexes et seules les fonctions d'éveil et de communication peuvent être atteintes.

L'hypotonie liée au coma est le plus souvent transitoire. Le prototype est représenté par les comas toxiques dont les étiologies sont multiples et dont le diagnostic différentiel ne trouve pas sa place ici. Lorsque le stade de coma n'est pas atteint, on peut rencontrer des patients intoxiqués qui présentent un degré variable d'hypotonie avec simplement une obnubilation de la conscience. Cette situation n'est pas rare chez des sujets absorbant des stupéfiants ou des médicaments psychotropes comme les benzodiazépines. Dans l'intoxication alcoolique aiguë, une atteinte cérébelleuse est présente, mais est insuffisante à elle seule pour expliquer toute l'hypotonie observée lors du coma. Un autre type de coma accompagné d'hypotonie est celui qui fait suite à une crise d'épilepsie de type grand mal. Toutefois, tous les comas ne s'accompagnent pas d'hypotonie ; c'est notamment le cas de la méningite et des comas liés à la présence de lésions encéphaliques focales comme les tumeurs ou accidents vasculaires cérébraux.

La séméiologie spécifique de l'étude du tonus chez les comateux comporte :

- l'inspection du relief musculaire. Spécialement au niveau des mollets, les muscles sont affaissés et étalés sur le plan du lit ; les jambes sont souvent en rotation externe et les membres supérieurs peuvent être placés et maintenus dans des positions inconfortables et inhabituelles. Les muscles faciaux peuvent se soulever régulièrement lors de l'expiration ;

- la mobilisation passive. Les talons sont facilement appliqués sur les fesses. Les poignets se mettent aisément en hyperextension. Le retrait brutal de l'oreiller amène une chute lourde de la tête sur le plan inférieur.

La séméiologie particulière de l'hypotonie monosymptomatique de l'enfant est traitée plus loin.

Les autres formes d'hypotonie ne sont pas monosymptomatiques. Elles s'accompagnent suivant les circonstances d'ataxie, de faiblesse musculaire et de mouvements anormaux.

## **Hypotonie et sommeil**

Un cas particulier d'hypotonie monosymptomatique est celle qui accompagne le sommeil physiologique. L'obscurcissement progressif de la conscience puis le passage en sommeil profond s'accompagnent d'une hypotonie musculaire généralisée qui culmine lors du sommeil paradoxal à l'exception toutefois des muscles oculomoteurs qui sont alors affectés de mouvements conjugués rapides verticaux mais surtout horizontaux. C'est la raison pour laquelle cette phase du sommeil, où se produisent les rêves, a été appelée par les Anglo-Saxons *REM sleep*. L'hypotonie musculaire du sommeil paradoxal semble liée à une inhibition des motoneurones spinaux, liée à une interruption du contrôle activateur par les noyaux réticulaires mais également par les voies corticospinales. Le degré d'excitabilité corticale est variable pendant le sommeil. Minimal pendant le sommeil profond, il est toutefois pratiquement normal et peut-être même accru dans certaines régions pendant le sommeil paradoxal, comme l'ont montré des études de stimulation corticale [39] et de métabolisme cérébral [49] pendant le sommeil. Ceci indique aussi que l'hypotonie musculaire, maximale pendant le sommeil paradoxal, n'est pas sous le contrôle direct du cortex cérébral.

Le syndrome de Gélineau est une forme particulière d'hypersomnie caractérisée par la présence de périodes brèves et irrésistibles d'endormissements diurnes répétés, appelés narcolepsie, survenant même en station debout ou lors d'une conversation. Cette affection est souvent associée à des épisodes brutaux de perte de tonus musculaire survenant lors d'une émotion intense, pouvant entraîner la chute sans obscurcissement de la conscience et que l'on nomme cataplexie. On pense que ces épisodes d'hypotonie brutale résultent d'une inhibition transitoire des motoneurones spinaux identique à celle observée pendant le sommeil paradoxal. En outre, le patient atteint de ce syndrome peut être victime d'hallucinations hypnagogiques, survenant à l'endormissement et de caractère parfois terrifiant, et parfois d'épisodes de " paralysie du sommeil " où, bien que se sentant éveillé, le patient est incapable de bouger. L'analyse électrophysiologique du sommeil de ces patients montre une caractéristique particulière qui est le passage immédiat en sommeil paradoxal lors de l'endormissement et la présence de périodes de sommeil REM correspondant aux épisodes de narcolepsie [32].

## **Hypotonie liée à l'ataxie**

L'ataxie peut être définie comme l'imprécision dans l'exécution d'un mouvement, qui survient en l'absence de parésie musculaire. L'ataxie peut être cérébelleuse ou sensitive et, dans une moindre mesure, vestibulaire.

## **Hypotonie cérébelleuse**

Cette dernière a été très largement étudiée par Thomas. Cet auteur et ses élèves ont précisé la séméiologie fine qui permet d'identifier les modifications du tonus en relation avec une atteinte cérébelleuse. Ils ont clairement souligné la distinction entre passivité et extensibilité. La passivité définit la réduction de résistance sentie lors de la mobilisation passive. L'extensibilité décrit la possibilité de mouvoir une articulation au-delà de ses limites physiologiques. Schématiquement, l'hypotonie cérébelleuse se caractérise surtout par une passivité marquée et un faible degré d'hyperextensibilité.

### **Séméiologie de l'hypotonie cérébelleuse**

Le clinicien ne dispose actuellement d'aucun moyen technique permettant d'affirmer avec certitude la présence d'une hypotonie cérébelleuse. Il doit donc se baser avant tout sur l'examen clinique et c'est pourquoi nous développerons cet aspect en détail.

Le diagnostic se base sur l'inspection, la palpation des muscles, la mobilisation des segments de membre en ce qui concerne le tonus de repos. Dans le cas particulier de la pathologie cérébelleuse, on doit compléter cet examen par l'étude de la posture et du maintien postural.

- À l'inspection, l'élément le plus frappant est la réduction ou la disparition du relief musculaire. Ce signe est particulièrement bien visible chez les hommes musclés. En outre, il existe un affaissement anormal des masses musculaires lors de la compression, par exemple sur le plan du lit ou d'un siège, lorsque le patient est assis. Ce signe est uniquement suggestif et ne peut à lui seul avoir une valeur majeure.
- La palpation est classiquement recommandée. Le muscle est moins ferme que ce que l'on s'attend à ressentir, mais ici encore, il s'agit d'un signe fort subjectif et qui connaît de fortes variations d'un individu à l'autre.
- L'élément essentiel est la mobilisation passive. Celle-ci peut s'effectuer sur plusieurs segments corporels ou porter plus sélectivement sur un segment.

Pour tester globalement une hypotonie du tronc et des membres supérieurs, on préconise la manoeuvre de rotation, le sujet étant passivement mobilisé alternativement par les épaules. Dans cette situation, on observe un ballant excessif des membres supérieurs et une faible résistance à la mobilisation passive. En ce qui concerne les membres inférieurs, on recommande de faire rouler le membre alternativement en rotation interne et externe sur le plan du lit. Dans ces conditions, on retrouve un ballant exagéré des pieds et une inertie marquée de ceux-ci aux changements de direction du mouvement (signe du " fléau ").

En ce qui concerne la mobilisation segmentaire, on s'intéresse spécialement aux membres supérieurs à l'articulation du poignet ; la mobilisation passive de ce dernier dans des mouvements de flexion-extension surprend par la légèreté de la résistance perçue. La main mobilisée semble échapper à la pesanteur. Cette notion a été soulignée par Thomas qui a proposé le terme de " passivité " pour la décrire. La mobilisation passive se complète en étudiant l'extensibilité, c'est-à-dire la possibilité d'allonger passivement un muscle au-delà de la distance normale de ses points d'insertion. On apprécie donc cette extensibilité par l'angle maximal qu'une articulation peut présenter lors d'une mobilisation passive non douloureuse. Dans le cas du syndrome cérébelleux, l'extensibilité n'est que modérément accrue contrairement à la passivité.

Au niveau des membres inférieurs, la passivité se recherche habituellement en essayant d'opposer les talons aux fesses. On recherche également les mouvements que l'on peut imprimer au pied et les possibilités de rotation interne et externe exagérée.

Les troubles du tonus postural se reflètent dans les attitudes du patient et plus encore dans son inaptitude à maintenir des postures imposées. En ce qui concerne les postures anormales, on décrit souvent comme très suggestive une position des mains et de l'avant-bras : dans l'extension des membres supérieurs en avant, il y a une flexion du poignet, parfois une légère extension des phalanges et une tendance à la pronation. Les yeux fermés, l'avant-bras se met en pronation progressive (signe du pronateur). Des postures particulières du tronc sont décrites, avec attitude scoliotique dorsale, souvent associée à une légère rotation, l'épaule homolatérale à une lésion cérébelleuse étant portée vers l'avant. La position de la tête a donné lieu à quelques controverses. On prétend que cette dernière est habituellement fléchie du côté atteint avec une légère rotation vers le côté sain. Tous ces signes sont surtout visibles en cas de lésion unilatérale.

Le maintien postural est également important à considérer. Thomas a montré qu'une poussée exercée de haut en bas sur les bras tendus entraînait du côté atteint des embardées plus marquées que du côté opposé. Que la pression soit exercée vers le bas ou vers le haut, le mouvement est excessif avec une tendance à une correction également excessive et donc des oscillations avant le retour de l'équilibre. Aux membres inférieurs, le tonus postural et son maintien s'apprécie par le signe des jambiers antérieurs : les tendons saillent de façon intermittente et anarchique sous la peau ("danse" des jambiers antérieurs). De même, le signe de la poussée de Foix et Thévenard reflète une instabilité posturale, le sujet étant obligé de reculer un pied pour éviter la chute après une légère poussée sur le sternum.

Le plus souvent, l'hypotonie cérébelleuse est associée aux signes qui révèlent l'ataxie, à savoir l'asynergie, la dysmétrie, l'adiadococinésie et la dyschronométrie. Le signe de Romberg est négatif, l'instabilité n'étant pas aggravée par la fermeture des yeux. Il existe cependant des dissociations entre le degré d'hypotonie et le degré d'ataxie, ce qui justifie que la séméiologie de l'hypotonie soit individualisée et que ce signe soit exploré pour lui-même. La séméiologie classique rapporte des signes mixtes qui reflètent indirectement le degré d'hypotonie. C'est ainsi que le signe de Stewart-Holmes, qui est sans doute fortement influencé par l'hypométrie, peut indirectement refléter l'hypotonie.

En dépit de l'hypotonie, les réflexes tendineux peuvent être évoqués. Ils ne sont pas d'amplitude réduite. Au contraire, ils sont souvent caractérisés par leur allure pendulaire, à savoir que le mouvement initial est suivi, grâce à la force de gravitation, d'un retour à la position initiale, d'un dépassement de cette position et de quelques oscillations avant que le membre ne retrouve le repos. Ce caractère pendulaire se recherche surtout au niveau du réflexe rotulien en position assise. Il est indicatif de l'hypotonie cérébelleuse mais n'est pas pathognomonique puisqu'il se rencontre occasionnellement chez les sujets normaux.

### **Distribution de l'hypotonie cérébelleuse**

Les lésions du vermis cérébelleux entraînent une hypotonie des muscles axiaux et des membres inférieurs. Dans ce cas, l'examen du patient en position couchée ne révèle que peu de signes anormaux et la symptomatologie apparaît essentiellement à la station debout et lors de la marche qui est ébrieuse. L'hypotonie apparaît dans ce cas comme un signe secondaire par rapport à l'ataxie.

La lésion d'un hémisphère cérébelleux entraîne une symptomatologie unilatérale du même côté que la lésion. Dans ce cas, la reconnaissance de l'hypotonie est facilitée par la comparaison avec le côté sain. L'hypotonie d'une hémiface est une notion controversée. Les signes d'ataxie cinétique sont également latéralisés. L'hypotonie n'est jamais limitée à un seul membre, même en cas de lésions de petit volume. L'hypotonie cérébelleuse ne prédomine pas sur certains groupes musculaires, par exemple fléchisseurs ou extenseurs, mais est d'intensité égale sur des groupes musculaires à fonction antagoniste.

Les lésions cérébelleuses sont souvent associées à d'autres atteintes, par exemple du faisceau corticospinal. On est alors confronté à un mélange d'hypotonie d'origine cérébelleuse et de spasticité. Cette association est fréquemment observée dans la sclérose en plaques. Dans certaines dégénérescences multisystémiques, l'hypotonie cérébelleuse peut être masquée par une rigidité extrapyramidale (par exemple dans l'AOPC).

### **Évolution de l'hypotonie cérébelleuse**

Une hypotonie s'installe très rapidement (dans un délai de quelques heures au maximum) après une lésion aiguë du cervelet. Elle devient plus marquée dans la semaine ou les dix jours qui lui font suite, mais ce renforcement est en général discret. Les lésions qui se développent lentement se manifestent tardivement et de façon discrète, même si elles sont volumineuses. La persistance de l'hypotonie dépend de l'étendue et de la nature de la lésion. En cas de destruction massive, par exemple après un accident vasculaire étendu, l'hypotonie peut persister de façon permanente, associée à l'ataxie.

### **Étiologie de l'hypotonie cérébelleuse**

Par définition, l'hypotonie cérébelleuse est liée à une atteinte du cervelet et la nosographie des affections est à consulter au chapitre correspondant. Les atteintes d'un hémisphère cérébelleux engendrent très régulièrement un certain degré d'hypotonie. Cependant, la règle n'est pas absolue. Dans l'atrophie cérébelleuse primaire, Babinski puis d'autres ont insisté sur le fait que l'hypotonie manquait au tableau clinique. Dans l'alcoolisme chronique, une forme de dégénérescence corticale n'affecte que le lobe antérieur et ne s'accompagne pas d'hypotonie, mais d'ataxie des membres inférieurs et du tronc. Lorsqu'il existe des lésions associées (par exemple dans les ataxies héréditaires), l'hypotonie peut également manquer.

Les lésions purement corticales entraînent de l'hypotonie avec comme règle habituelle que plus la lésion est étendue et profonde, plus l'hypotonie est marquée et permanente. Les lésions simultanées des hémisphères et du vermis sont souvent caractérisées par des troubles qui prédominent sur la musculature axiale plutôt que sur les membres.

Lorsque le pédoncule cérébelleux inférieur ou les efférences cérébelleuses passant par le noyau de Deiters sont atteints, on observe également une hypotonie. Il est probable qu'une atteinte sélective du pédoncule cérébelleux moyen entraîne le même effet tandis que celle du pédoncule cérébelleux supérieur a plutôt un effet de renforcement sur le tonus ainsi que l'illustre le syndrome de Benedikt.

### **Éléments de physiopathologie**

L'hypotonie cérébelleuse a été longtemps expliquée par une hypoactivité du système gamma, constatée chez des animaux ayant subi l'ablation du cervelet [30]. Cette théorie est

actuellement battue en brèche par des arguments apportés par les techniques de microneurographie. S'il n'y a pas de décharges dans les fibres Ia au repos, on ne peut concevoir une réduction de ce régime de base comme explication de l'hypotonie. Par ailleurs, la persistance des réflexes tendineux est difficile à interpréter dans le cadre d'un effet spécifiquement gamma. De plus, chez l'homme, le réflexe tonique vibratoire (TVR) est fortement réduit du même côté qu'une lésion cérébelleuse, ce qui ne peut s'expliquer par une hypoactivité du système gamma, car ce type de stimulus vibratoire est tellement puissant qu'il induit une décharge maximale des afférences Ia du fuseau neuromusculaire, même en l'absence de contrôle gamma. L'hypotonie cérébelleuse observée dans ces conditions doit donc être d'origine centrale, peut-être liée à une inhibition présynaptique accrue sur ces afférences Ia [21]. Le réflexe d'étirement à longue latence survient après un délai normal en cas d'atteinte cérébelleuse, mais son amplitude est réduite. De quelle façon le cervelet peut-il modifier l'activité musculaire ? Le cervelet est un organe particulier, qui reçoit 40 fois plus d'afférences qu'il n'envoie d'efférences, qui proviennent toutes des cellules de Purkinje. Celles-ci exercent une action inhibitrice sur les noyaux cérébelleux et vestibulaires, qui se projettent eux-mêmes vers le thalamus, le noyau rouge et les noyaux réticulaires, avec relais ensuite dans les faisceaux corticospinaux, réticulospinaux et rubrospinaux se projetant tous sur la moelle [9].

## Traitement

Il n'existe actuellement aucun traitement symptomatique spécifique de l'hypotonie cérébelleuse même si, bien sûr, celle-ci peut disparaître après l'ablation de certaines lésions expansives du cervelet. Divers traitements symptomatiques ont été proposés, la plupart du temps sur base d'études ouvertes, et avec essentiellement un effet modeste sur l'ataxie, l'hypotonie ayant rarement été prise en compte. Citons entre autres la physostigmine, la sérotonine, l'isoniazide et la protiréline (TRH). Plus récemment, un effet bénéfique a été constaté avec le L-hydroxytryptophane et la buspirone dans plusieurs études ouvertes et contrôlées [47, 70, 71] et, dans notre expérience, la buspirone présente une certaine efficacité symptomatique, plus marquée sur l'ataxie que sur l'hypotonie.

## Hypotonie sensitive

Lorsque les afférences proprioceptives en provenance des muscles et des articulations sont réduites ou que leur transmission est entravée, on observe de façon contemporaine une hypotonie et une ataxie. Les lésions responsables peuvent être localisées à divers endroits du système nerveux et siéger soit au niveau du système nerveux périphérique, soit au niveau de la racine dorsale et du cordon postérieur de la moelle. Comme on ne retrouve plus cette hypotonie à la suite de lésions des voies sensitives rostrales par rapport aux noyaux de Goll et de Burdach, on peut en déduire que le mécanisme responsable de l'hypotonie est très largement spinal. On a longuement insisté sur l'implication des afférences proprioceptives Ia originaires du fuseau neuromusculaire pour rendre compte de l'hypotonie. Il ne faut cependant pas négliger les autres afférences proprioceptives provenant notamment des capsules articulaires.

L'hypotonie observée suite à des lésions des voies sensitives présente certains caractères sémiologiques constants.

Au repos, la mobilisation des segments de membre révèle une passivité accrue, mais parfois modérément ; elle se caractérise surtout par une extensibilité nettement augmentée. C'est ainsi

que les articulations peuvent être poussées dans des positions tout à fait extrêmes sans provoquer de douleurs. Le tonus postural est également modifié. Cette instabilité posturale apparaît nettement dans la manoeuvre de Romberg : la fermeture des yeux amène un déséquilibre et parfois la chute. Le patient qui présente un signe de Romberg positif est également instable, les yeux ouverts, lors d'une poussée de force moyenne.

En plus de ces signes qui peuvent être considérés comme spécifiquement liés à l'hypotonie, on trouve à l'examen neurologique une association d'autres anomalies. Il existe de façon quasi constante une aréflexie tendineuse et une diminution ou abolition de sensibilité vibratoire ainsi que de l'imprécision pour désigner la position des orteils et des membres. La marche s'effectue avec une base de sustentation élargie et de nombreuses hésitations. Le sujet progresse en fixant le sol, avec une légère flexion du tronc. On signale également comme caractère particulier que la démarche est talonnante, les pieds étant à chaque pas soulevés plus haut que nécessaire et retombant sur les talons.

Bien entendu, ces signes peuvent être accompagnés d'autres anomalies qui n'appartiennent pas spécifiquement à l'atteinte des voies de la sensibilité profonde. Une hypotonie sensitive peut éventuellement être accompagnée d'un signe de Babinski. De même, l'hypotonie sensitive peut être associée à la parésie musculaire, à des troubles sensitifs plus larges portant notamment sur la sensibilité douloureuse. Il est commun d'observer dans les formes chroniques où existent des déficits de sensibilité profonde et douloureuse des modifications articulaires d'intensité variable au niveau des pieds, des membres supérieurs et du rachis. On appelle parfois ces déformations des " articulations de Charcot ".

Actuellement, nous disposons d'outils permettant d'objectiver et de quantifier les anomalies de la sensibilité. Les explorations électrophysiologiques peuvent en effet renseigner sur les vitesses de conduction sensitive dans les troncs nerveux et sur les vitesses de conduction dans la colonne dorsale de la moelle. En outre, la latence des potentiels évoqués sensitifs peut indiquer, sans toujours le localiser avec précision, un déficit de transmission des messages sensitifs. Un autre signe électrophysiologique, facile à rechercher, est l'abolition du réflexe de Hoffmann enregistré dans le muscle soléaire après stimulation électrique du nerf sciatique.

L'hypotonie sensitive se trouve à l'état pur dans le tabes dorsalis ou ataxie locomotrice progressive. Actuellement, cette affection, qui appartient aux formes parenchymateuses quaternaires de la neurosyphilis, est devenue exceptionnelle ; elle a le mérite d'avoir servi de base à la description et à la reconnaissance précise de l'hypotonie sensitive. Elle offre également des corrélations anatomocliniques très claires. Actuellement, on trouve plus souvent une hypotonie sensitive dans certaines formes de neuropathies à prédominance sensitive. Le diabète peut en être la cause, mais également le cancer pulmonaire, parfois responsable de neuropathies paranéoplasiques.

D'autres lésions portent préférentiellement sur les colonnes dorsales de la moelle : certaines formes de myélopathie par cervicarthrose, la sclérose en plaques, sclérose combinée sur anémie de Biermer, les kystes arachnoïdiens... affectent, du moins initialement, la partie postérieure de la moelle.

Finalement, l'hypotonie sensitive se retrouve dans certaines formes de dégénérescence spinocérébelleuse en mélange variable avec l'hypotonie cérébelleuse. À côté du tabès, qui constitue la forme la plus pure d'hypotonie sensitive, il y a de nombreuses autres affections dans lesquelles un certain degré de faiblesse musculaire peut être observé. En fait, c'est la

situation la plus fréquemment rencontrée : une hypotonie accompagnée d'ataxie sensitive et de parésie musculaire (cf infra).

Il n'y a pas de traitement spécifique de l'hypotonie sensitive, cette dernière pouvant parfois disparaître après un traitement étiologique efficace.

Sur le plan pathogénique, l'hypotonie sensitive est habituellement interprétée comme une réduction des afférences véhiculées par les fibres Ia qui entraînerait, via la liaison monosynaptique de celles-ci avec les motoneurones, une facilitation réduite de ces derniers. Ici encore, cette explication doit être prise avec réserve étant donné que les fibres Ia ne sont pas chez l'homme le siège d'une décharge continue de potentiels d'action. Deux possibilités mériteraient d'être explorées plus en détail : d'une part, les afférences Ia pourraient intervenir par des voies anatomiques plus complexes que leur liaison monosynaptique avec les motoneurones spinaux et influencer ceux-ci par des boucles réflexes qui font relais dans l'encéphale ; d'autre part, d'autres fibres proprioceptives, par exemple à point de départ articulaire, pourraient également contribuer à la réduction de l'activité musculaire mise en évidence lors de la mobilisation passive.

### **Hypotonie vestibulaire**

Si les troubles ataxiques des atteintes vestibulaires sont fort bien documentés, il n'en est pas de même de l'hypotonie qui peut les accompagner. Celle-ci est, en revanche, bien mise en évidence en pathologie expérimentale. Chez l'homme, on ne décrit en général aucune hypotonie de repos détectable lors de mouvements passifs. L'hypotonie la plus caractéristique des lésions vestibulaires est l'hypotonie posturale. Celle-ci peut être d'une telle intensité que le sujet ne peut tenir debout. Dans les formes moins graves, on la révèle par le signe de Romberg labyrinthique : le sujet, pieds joints, étend les bras devant lui. À la fermeture des yeux, il se produit une déviation systématisée d'un côté. Cette déviation ne survient pas immédiatement à la fermeture des yeux, mais après un délai de quelques secondes.

Cette hypotonie se révèle également dans d'autres signes mais qui explorent tout autant l'ataxie que l'hypotonie. C'est notamment le cas pour le signe de la marche en " étoile " de Babinski-Weill ou le test de marche sur place, encore appelé manoeuvre d'Unterberger. Lors de la marche, il y a une déviation ipsilatérale au côté atteint, comme en cas de pathologie cérébelleuse.

L'hypotonie posturale récupère habituellement spontanément par compensation dans un délai de quelques semaines, même si la lésion reste totale.

### **Hypotonie associée à la parésie musculaire ou flaccidité**

On préconise d'utiliser le terme " flaccidité " pour désigner l'association d'hypotonie et de parésie musculaire. La parésie peut être d'origine périphérique ou centrale. La flaccidité se caractérise essentiellement par le fait que les activités musculaires qui surviennent lors de la mobilisation passive sont réduites ou absentes. Les enregistrements EMG révèlent un appauvrissement marqué des tracés. La passivité et l'extensibilité sont présentes en proportions égales.

### **Atteintes du système nerveux périphérique**

Dans ce cas, les réflexes tendineux sont abolis et des déficits sensitifs existent dans les territoires entrepris. Une atrophie musculaire d'intensité variable s'installe progressivement, plus marquée en cas de dégénérescence axonale que de démyélinisation segmentaire. Une fibrose musculaire avec rétraction peut survenir ainsi que des fixations articulaires qui masquent progressivement l'hypotonie. La kinésithérapie s'oppose à cette évolution.

### **Atteintes du système nerveux central**

Dans ce cas, l'amyotrophie manque. Les réflexes tendineux peuvent être normaux, abolis ou vifs ; le signe de Babinski est très régulièrement présent. Les troubles sensitifs sont variables en fonction du niveau de la lésion : encéphalique ou spinal.

La lésion encéphalique type, responsable de flaccidité, est représentée par l'ictus d'origine vasculaire : dans les premières heures après l'accident, le côté parésié est régulièrement flaccide. L'hypotonie se reflète dans le relief des muscles reposant sur le plan du lit et est nettement ressentie lors de la mobilisation passive. La flaccidité affecte les muscles innervés par la branche inférieure du nerf facial et tous les muscles d'un hémicorps. Elle prédomine sur les segments distaux des membres, mais il n'y a pas de différence nette entre les muscles fléchisseurs et extenseurs. Les réflexes tendineux sont évocables et peuvent même être vifs avec une extension de la zone réflexogène. Le signe de Babinski est présent. L'hypotonie initiale est progressivement remplacée par la spasticité. Cependant, certains patients restent flaccides de façon permanente. Les contrôles anatomiques des lésions cérébrales de ces derniers ne montrent que rarement une atteinte de l'aire 4, ou aire motrice primaire mais il existe des lésions au niveau du lobe pariétal, du thalamus et de la capsule interne.

Dans les syndromes pyramidaux frustes mais d'installation brutale, une hypotonie posturale peut être mise en évidence : effacement du relief des tendons, musculature lombaire moins saillante du côté atteint que du côté sain, retard et affaiblissement de la réponse à la poussée du côté atteint. Ce tableau se rencontre notamment dans l'hémiplégie motrice pure liée à une lacune.

Dans les tumeurs cérébrales, la flaccidité est très inhabituelle.

Les lésions spinales peuvent provoquer une hypotonie par atteinte des motoneurones. C'est, par exemple, le cas de la poliomyélite antérieure aiguë et de certaines formes de sclérose latérale amyotrophique avec très discrète atteinte pyramidale (forme pseudopolynévritique de Patrikios). On peut y ajouter certaines motoneuropathies progressives. Dans les deux derniers cas, il existe fréquemment des fasciculations. Le choc spinal associe des troubles moteurs et sensitifs d'apparition brutale. Caudalement par rapport à la lésion, on observe une abolition complète de la motricité et, pendant un temps, de tous les réflexes. Une anesthésie en dessous de la lésion complète le tableau.

### **Hypotonie associée à des mouvements anormaux**

L'hypotonie se rencontre dans certaines affections des ganglions de la base ; en général, elle associe hyperextensibilité et hyperpassivité.

### **Chorées**

Le tonus est généralement réduit dans les stades initiaux de la chorée de Huntington. Cependant, cette hypotonie n'est pas toujours constante et des épisodes de renforcement de tonus se superposent parfois sur ce fond. Il en résulte des changements de tonus, appelés poïkilotonie ou contraction paradoxale selon le terme proposé par Westphal. Les patients huntingtoniens présentent également des troubles du tonus postural et les contractions prolongées sont interrompues par des périodes de relaxation brutale.

On attribue l'hypotonie de la chorée de Huntington à la disparition des petits neurones du noyau ventrolatéral du thalamus. Au point de vue pathogénique, Noth et al (1983) [58] ont montré la réduction ou l'absence des réflexes à longue latence (*long loop reflexes*). Il s'agit donc de l'inverse de ce que l'on observe dans la rigidité parkinsonienne. Yanagisawa [77] a montré électromyographiquement une pauvreté des tracés lors de la mobilisation passive. Lors des contractions volontaires, les tracés sont interrompus irrégulièrement par des bouffées synchrones dans les muscles antagonistes. Les formes juvéniles de la chorée de Huntington peuvent être caractérisées par de la rigidité (cf supra).

Dans la chorée de Sydenham, l'hypotonie est souvent très nette et est le mieux mise en évidence par l'extension passive des poignets et des chevilles. La position choréique de la main, à savoir hyperextension des doigts au niveau métacarpophalangien avec flexion du poignet, traduit l'hypotonie. Les membres supérieurs sont de façon caractéristique en hyperpronation dans l'épreuve des bras tendus. Dans certains cas, la force musculaire est réduite (chorée " molle ") et on peut alors parler de flaccidité. Les réflexes tendineux sont présents et souvent pendulaires.

Dans les chorées symptomatiques, le degré d'hypotonie est variable, en général moins marqué que dans la chorée de Sydenham. Les patients parkinsoniens traités par L-dopa peuvent présenter une hypotonie en cas de surdosage, spécialement nette s'il existe des mouvements anormaux surajoutés.

### **Hémiballisme**

Dans l'hémiballisme, secondaire à une lésion ischémique ou hémorragique du corps de Luys, il existe une hypotonie qui contribue à rendre les mouvements baliques très amples. On obtient des résultats semblables en pathologie expérimentale : la destruction du corps de Luys supprime une facilitation glutamatergique du globus pallidus.

### **Cas particulier de l'hypotonie chez l'enfant**

La classification des hypotonies proposée pour les patients adultes ne s'applique pas aisément aux jeunes enfants. En effet, l'ataxie, le déficit sensitif, la faiblesse musculaire sont très malaisés à reconnaître avec certitude. C'est ainsi que l'ataxie ne peut habituellement pas être démontrée avant la fin de la première année de vie. Même l'atrophie musculaire pose souvent des problèmes, car les muscles, de petit volume, sont recouverts d'un pannicule adipeux souvent épais. En revanche, l'hypotonie peut être mise en évidence assez aisément. Elle est souvent monosymptomatique bien que relevant de causes variées et bien distinctes. Elle peut en effet traduire une ataxie, une paralysie d'origine centrale ou périphérique, mais être le seul signe neurologique relevé à l'examen. Sa mise en évidence doit faire envisager des diagnostics différentiels autres que chez l'adulte. L'hypotonie de l'enfant est donc un signe d'une importance capitale sur lequel s'est récemment focalisé un intérêt croissant.

Chez un nouveau-né normal à terme, le tonus musculaire est élevé et prédomine sur les fléchisseurs. Ensuite, il se réduit régulièrement pendant les 6 premiers mois pour augmenter ensuite graduellement. Il existe donc des variations normales en fonction de l'âge.

### **Examen du tonus musculaire chez les jeunes enfants**

Couché sur le dos, le nouveau-né à terme présente les épaules en légère adduction. Les coudes sont fléchis, les mains en flexion avec le pouce au niveau de la paume. Les hanches et les genoux sont fléchis avec les chevilles en position intermédiaire. On considère que l'enfant doit tenir les genoux et au moins un coude au-dessus du plan du lit. Placé sur le ventre, il maintient les coudes fléchis tandis que les hanches et les genoux sont également modérément fléchis. La mobilisation passive des membres offre une résistance lors de l'étirement et, après ce dernier, le membre retourne rapidement dans sa position semi-fléchie. La tête est difficilement maintenue et retombe. Cependant, la moitié des nouveau-nés placés sur le ventre peuvent lever la tête pendant un court moment. La tête ne peut être tournée sur le côté de telle façon que la joue touche l'épaule. La mobilisation passive de l'avant-bras entraîne un mouvement tout à fait parallèle de la main.

Chez le prématuré, le tonus musculaire est faible. Couché sur le dos, les cuisses et les jambes sont en général étendues. Les coudes et les genoux sont sur le plan du lit. La mobilisation passive n'offre aucune résistance et les mains sont ballantes. La main peut être portée sans difficulté au-delà de l'acromion controlatéral (signe du " foulard "). La joue peut être fléchie au-delà de l'épaule.

Chez les nourrissons et les jeunes enfants, on apprécie le tonus musculaire par divers signes. Un des plus connus est la suspension verticale en tenant les enfants sous les aisselles. En cas d'hypotonie, souvent associée à de la parésie, l'enfant glisse et ne reste pas suspendu. Lorsqu'il marche, on peut tester le signe de Fog : l'enfant marche sur le bord externe du pied lui-même en rotation interne et les bras sont le long du thorax. La marche sur les talons est anormale et, en cas de spasticité, s'accompagne de syncinésies des bras et des mains. Le signe de Grasset caractérise la pronation que l'on observe dans les membres supérieurs élevés à la verticale. Ce signe traduit la prédominance des muscles pronateurs et un certain degré de parésie ; il peut être complété par la recherche de la force des supinateurs. Chez les enfants, l'hypotonie est un signe séméiologique irremplaçable avant qu'une coopération valable ne soit possible dans l'évaluation de la force musculaire. À titre d'exemple, la laxité des épaules est un signe d'intérêt dans le diagnostic précoce de la dystrophie de Duchenne. La distinction clinique entre laxité ligamentaire et hypotonie musculaire n'est pas commode. Malheureusement, la présence ou l'absence des réflexes tendineux et l'examen de la force musculaire ne contribuent guère à trancher ce dilemme diagnostique.

### **Nosographie**

L'hypotonie se trouve dans de multiples situations décrites dans le [tableau II](#). On peut distinguer l'hypotonie sans faiblesse musculaire significative et les hypotonies accompagnées de faiblesse musculaire.

#### **Hypotonies sans faiblesse significative**

Affection du système nerveux central

Dans ce cadre, quoique nettement hypotoniques, les enfants ne sont pas paralysés et sont capables de remuer leurs membres sans difficulté. La majorité de ces cas, quelle qu'en soit l'étiologie, présentent habituellement un retard mental marqué.

- *Retard mental non spécifique.* Le retard du contrôle postural dans la première année de la vie est fréquemment un symptôme qui attire précocement l'attention vers un retard mental. À ce moment, l'examen peut révéler de l'hypotonie, mais plus tard l'enfant peut n'avoir plus aucun déficit moteur détectable tandis que son retard mental devient graduellement de plus en plus évident. Il n'est pas établi dans quelle mesure l'hypotonie musculaire de l'enfance est caractéristique de tous les cas de retard mental. Cette hypotonie varie considérablement en intensité depuis une atonie quasi complète jusqu'à l'hypotonie mineure. En grandissant, l'enfant peut rester hypotonique et nettement retardé ; chez d'autres, le tonus augmente parallèlement avec l'amélioration des fonctions motrices. Il faut noter que l'association de retard mental et d'hypotonie ne permet pas d'éliminer un diagnostic d'affection musculaire sévère. Ainsi, la dystrophie musculaire de Duchenne et la dystrophie myotonique congénitale peuvent être accompagnées de retard mental sévère.
- *Paralysie cérébrale.* Dans ce cas, il y a également une association fréquente de retard mental et d'hypotonie, mais des mouvements athétosiques, une ataxie, une hyperréflexie suggèrent le diagnostic de paralysie cérébrale. Le stade hypotonique dure de 6 semaines à 15 mois dans la diplégie spastique, mais la transition avec le stade dystonique débute habituellement vers 6 mois. Chez les enfants qui présentent l'hypotonie la plus marquée (type atonique), il n'y a en général guère d'amélioration avec le temps. En dépit du syndrome pyramidal, c'est plus souvent de l'hypotonie que de l'hypertonie que l'on observe.
- *Anoxie, hémorragie cérébrale et traumatisme de l'accouchement.* Une hypotonie sévère est habituelle chez le nouveau-né dans les suites d'un accouchement laborieux. C'est un signe constant chez l'enfant avec une asphyxie sévère néonatale. Cependant, dans les deux circonstances sus-mentionnées, l'hypotonie est habituellement de courte durée et disparaît quand la condition clinique de l'enfant s'améliore. En revanche, la persistance d'une hypotonie suggère la possibilité d'une hémorragie intracrânienne ou d'un dommage permanent lié à l'anoxie. Cette hypotonie, si elle dure trop longtemps, peut être un signe précoce de paralysie cérébrale.
- *Désordres métaboliques du système nerveux central.* Ces derniers incluent des anomalies du métabolisme des acides aminés, par exemple la phénylcétonurie et également les lipidoses telles que la maladie de Tay-Sachs, les leucodystrophies, etc. Ces maladies sont caractérisées essentiellement par une arriération mentale progressive. L'hypotonie et le retard locomoteur sont des signes de moindre importance. Les anomalies du métabolisme des mucopolysaccharides sont discutées plus loin.
- *Anomalies chromosomiques.* Le syndrome de Down (ou trisomie 21 ou mongolisme) est le plus classique. L'hypotonie et le retard moteur sont des signes constants. L'hypotonie est présente et habituellement marquée dès la naissance. Elle persiste pendant une période prolongée. Le tonus peut avoir tendance à augmenter quand les capacités motrices s'améliorent.

Le syndrome de Prader-Willi est souvent associé à une délétion proximale du bras long du chromosome 15 hérité du père ou à une disomie maternelle du même chromosome. Il se caractérise par une obésité importante, une hyperphagie, un diabète, un retard mental, un hypogonadisme ainsi qu'un nanisme fréquent associé à des mains et des pieds de petite dimension. Il est vraisemblable, mais non établi, qu'il résulte d'une dysfonction hypothalamique. Ce syndrome est caractérisé dans la période néonatale par une hypotonie généralisée, une aréflexie, des difficultés de succion et une rareté des mouvements. Le

développement moteur est retardé, mais l'hypotonie diminue graduellement. L'obésité ne se développe souvent qu'à l'âge de 2 à 4 ans, alors que dans la petite enfance, l'alimentation est laborieuse.

Le syndrome d'Angelman est causé par une délétion d'une portion du chromosome 15 hérité de la mère, ou d'une disomie paternelle du chromosome 15, et parfois d'autres anomalies transmises sur le mode autosomique dominant. Suivant que les anomalies chromosomiques sont d'origine paternelle ou maternelle, l'enfant développera soit un syndrome de Prader-Willi soit un syndrome d'Angelman. Ce dernier se caractérise par un retard sévère du développement, une hypertonie au lieu de l'hypotonie observée dans le syndrome de Prader-Willi avec fréquemment ataxie, tremblement ou myoclonies, une altération profonde ou une absence du langage, un comportement joyeux avec rire fréquent (" syndrome de la marionnette joyeuse ou du pantin hilare "). Il existe souvent des crises épileptiques avec anomalies électroencéphalographiques à type d'ondes lentes postérieures hypervoltées mêlées de pointes facilitées par la fermeture des yeux. Le teint est clair, avec hypopigmentation de la peau, des cheveux et des yeux.

#### Troubles héréditaires du tissu conjonctif

Chez l'enfant, la distinction entre hypotonies d'origine neurologique et d'origine ostéoligamentaire est difficile à établir. C'est la raison pour laquelle le diagnostic différentiel des hypotonies doit envisager diverses affections du tissu conjonctif. McKusick [\[53\]](#) a classifié les syndromes liés à des désordres héréditaires du tissu conjonctif qui comprennent des troubles métaboliques du collagène et de l'élastine. Tous ne sont pas accompagnés d'hypotonie.

- Le *syndrome de Marfan* est caractérisé par une croissance anormale et un habitus particulier. Il existe en outre une luxation du cristallin et des troubles cardiaques. La taille est habituellement élevée, les bras anormalement longs ainsi que les doigts très effilés (arachnodactylie). Les patients ont des articulations peu rigides et souffrent de fréquentes subluxations.
- Le *syndrome d'Ehlers-Danlos* constitue un groupe d'affections caractérisées par une peau fragile et étirable, par une hyperlaxité des articulations avec de fréquentes subluxations. Plusieurs sous-types ont été distingués sur la base de la clinique, de la génétique et de la biochimie. Les enfants souffrant du syndrome d'Ehlers-Danlos type VI sont hypotoniques à la naissance et peuvent ultérieurement développer une cyphoscoliose sévère. Ils ont également des anomalies oculaires avec une microcornée et une fragilité des globes oculaires. Cette affection est transmise de façon récessive et est due à une déficience en lysyl-hydroxylase. C'est ce déficit qui produit l'absence de fixation des fibres de collagène. Dans le type VII du syndrome d'Ehlers-Danlos, la principale anomalie clinique est une laxité ligamentaire. Ces patients sont de petite taille et souffrent de luxations répétées des hanches.
- *L'ostéogenèse imparfaite*. Les cas classiques se caractérisent par des fractures multiples souvent déjà présentes à la naissance, des sclérotiques bleues et une surdité due à de l'ostéosclérose. Le diagnostic est en général facile à poser. Cependant, dans les formes peu marquées ou qui surviennent plus tardivement (forme juvénile ou ostéogenèse imparfaite tardive), les anomalies restent subcliniques et les enfants peuvent attirer l'attention à cause d'une hypotonie, d'un développement moteur retardé ou d'une marche anormale.
- *Mucopolysaccharidose type IV (syndrome de Morquio)*. Ce syndrome est caractérisé par une petite taille (nanisme) due à une platyspondylie et par des opacités cornéennes.

L'intelligence est normale. Pendant la première année, l'enfant devient de plus en plus déformé et sourd. Il y a aussi une perte marquée du tonus musculaire qui est progressive, ce qui l'oppose à la spasticité qui apparaît progressivement chez les infirmes moteurs cérébraux. La mobilité cutanée est un autre signe important. On a aussi insisté sur le fait que l'apophyse odontoïde pouvait être hypoplasique, ce qui conduit à une instabilité atloïdoaxoïdienne avec compression des fibres corticospinales et paraplégie.

Les désordres héréditaires du tissu conjonctif affectent le squelette de façon variable. Cela est en relation avec le type de collagène qui est modifié. Dans l'ostéogenèse imparfaite, l'erreur biochimique affecte le type I de collagène qui est contenu dans l'os ; en revanche, dans le syndrome d'Ehlers-Danlos type IV, c'est la synthèse de collagène de type III qui est perturbée. Il n'y a pas dans ce cas de répercussion sur le squelette mais, en revanche, le collagène des vaisseaux sanguins peut être réduit ou absent et des anévrysmes avec leurs conséquences (rupture et hémorragie) sont un signe très fréquent.

#### **Maladie systémique sévère**

L'hypotonie dans ces cas est inconstante. Chez certains enfants, elle est très sévère et constitue le signe principal. Chez d'autres, l'hypotonie passe au second plan. Les affections engendrant ce signe peuvent être métaboliques, nutritionnelles ou endocriniennes. Dans tous les cas où elle existe, l'hypotonie est transitoire et disparaît avec le traitement de l'affection causale.

Cependant, chez les nouveau-nés, toute maladie systémique sévère produit de l'hypotonie ; l'hypotonie à cette période de la vie est un signe aspécifique qui habituellement indique une situation sévère. Parmi les affections susceptibles d'engendrer de l'hypotonie, on relèvera les septicémies, les anémies sévères et les chocs ; les troubles métaboliques tels que l'hypercalcémie infantile et l'acidose rénale tubulaire ; les désordres nutritionnels tels que les avitaminoses (surtout D), le syndrome de malabsorption, la maladie coeliaque, les troubles endocriniens tels que le crétinisme ou le syndrome de Cushing, les malformations cardiaques congénitales.

Mention doit aussi être faite d'une cause exogène d'hypotonie chez le nouveau-né : c'est l'intoxication par certains médicaments donnés à la mère.

Comme on le voit dans ce rapide survol, de nombreuses affections débilitantes de la prime enfance peuvent provoquer une hypotonie et aboutir à un retard du développement moteur.

#### **Hypotonie congénitale bénigne**

Encore appelée hypotonie essentielle, c'est une entité mal définie caractérisée par une hypotonie marquée, mais non symptomatique. Il n'y a pas de faiblesse musculaire associée ; le tableau clinique s'améliore et l'enfant évolue sans qu'apparaissent de dysfonctions liées au système nerveux. Ce diagnostic est en fait un diagnostic rétrospectif. En effet, certains cas considérés initialement comme souffrant d'une hypotonie congénitale bénigne évoluent, par exemple, vers un syndrome de Prader-Willi.

#### **Hypotonie " physiologique "**

En plus de la prématurité préalablement signalée, il existe des cas d'hypotonie avec retard du contrôle postural qui ne trouvent comme explication qu'un manque de soins affectifs dans les premières semaines ou premiers mois de la vie.

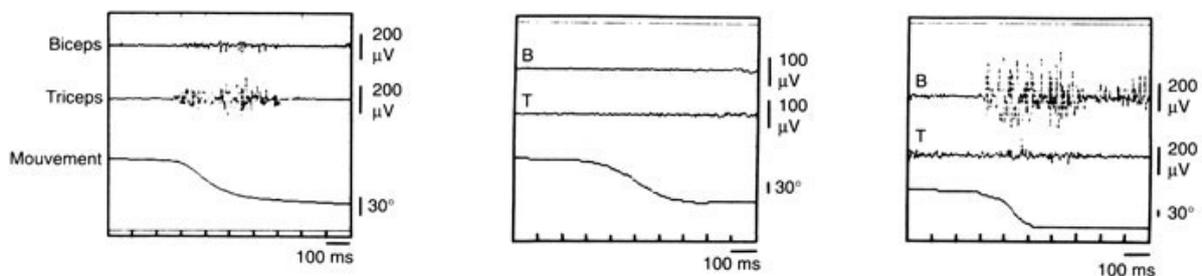
### Hypotonies avec parésie musculaire et éventuellement amyotrophie

Dans ces cas, l'hypotonie est un signe secondaire, la parésie étant à l'avant-plan de la symptomatologie. Les réflexes tendineux sont habituellement faibles ou absents. L'exploration EMG fournit des renseignements très utiles.

Nous nous contenterons de citer :

- les atteintes spinales :
  - atrophie spinale progressive de l'enfant ou maladie de Werdnig-Hoffmann.
- Variantes bénignes ou tardives de la maladie de Werdnig-Hoffmann ;
  - poliomyélite ;
  - tumeurs spinales ;
  - myélites transverses ;
- les atteintes des troncs nerveux :
  - syndrome de Guillain et Barré ;
  - polynévrites infantiles ;
  - atteintes de plexus ;
- les atteintes de la jonction neuromusculaire :
  - myasthénie grave et myasthénie néonatale transitoire chez les nouveau-nés dont la mère est atteinte de myasthénie. Dans ce cas, l'atteinte est transitoire, liée au passage transplacentaire d'anticorps maternels dirigés contre les récepteurs à l'acétylcholine ;
  - myasthénie congénitale et autres troubles de la plaque motrice ;
- les atteintes musculaires :
  - dystrophies génétiquement déterminées (maladie de Duchenne, dystrophie myotonique de Steinert, etc) ;
  - myopathies congénitales (par exemple : *central core disease*) ;
  - myopathies métaboliques (glycogénoses, mitochondriopathies) ;
  - polymyosites ;
  - paralysies périodiques.

© 1998 Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS - Tous droits réservés



**Fig 1 :**

Enregistrement électromyographique d'un couple de muscles à fonction antagoniste, le biceps brachial (B) et le triceps brachial (T), pendant une extension passive du coude. Le mouvement est enregistré par un goniomètre.

A. Chez le sujet normal, l'étirement du biceps ne révèle pas d'activités correspondant à un réflexe d'étirement. Il apparaît en revanche une activité dans le muscle raccourci, spécialement en fin de mouvement.

B. En cas d'hypotonie cérébelleuse, la mobilisation passive du coude engendre nettement moins d'activités électromyographiques.

C. En cas d'hypertonie spastique, l'extension du coude fait apparaître une activité électromyographique dans le muscle étiré.

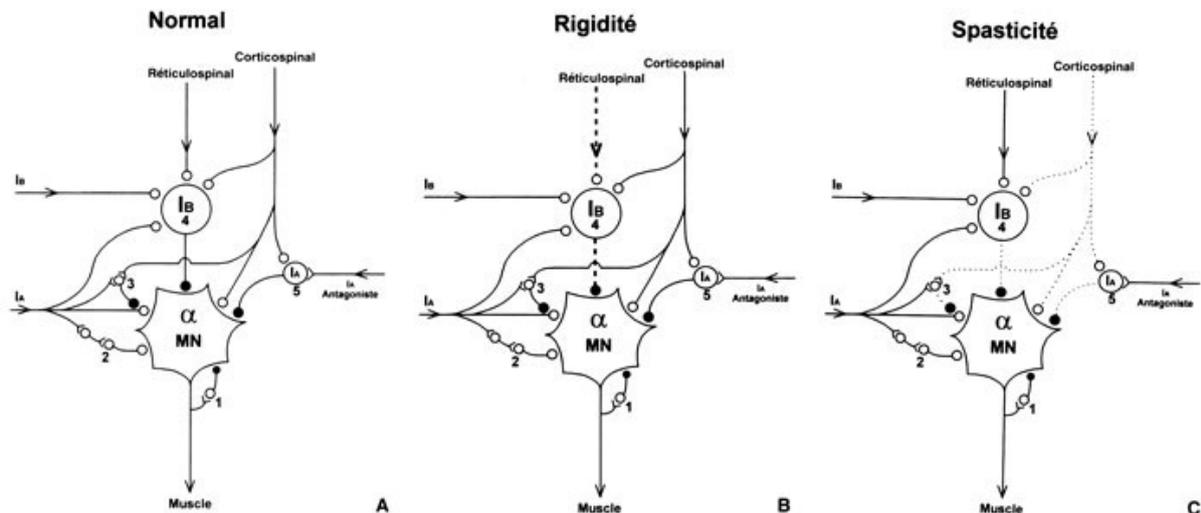


Fig 2 :

A. Essai d'interprétation par des mécanismes spinaux des principales anomalies du tonus.

Chez le sujet normal, le motoneurone intègre diverses influences facilitatrices et inhibitrices. Il y a tout d'abord l'inhibition récurrente de Renshaw (1). Les fibres afférentes Ia sont excitatrices. Elles sont contrôlées par un mécanisme d'inhibition présynaptique (3). La fibre afférente Ia donne des collatérales qui activent des interneurons également facilitateurs pour le motoneurone (2). Ces interneurons sont sous le contrôle de voies descendantes spinales.

Un interneurone Ib (4) intègre de nombreuses afférences périphériques et descendantes. Parmi les afférences périphériques, il y a les fibres du groupe Ib prenant leur origine dans les récepteurs de Golgi. Les fibres Ia provenant des fuseaux neuromusculaires sont également excitatrices pour cet interneurone Ib. Parmi les voies descendantes, le faisceau réticulospinal est facilitateur, de même que (via un relais interneuronal) le faisceau corticospinal. Ce dernier est évidemment facilitateur pour le motoneurone alpha. Finalement, certains interneurons (5) sont activés par des afférences controlatérales. L'interneurone Ia, activé par les fibres Ia antagonistes (2), est inhibiteur du motoneurone.

B. En cas de rigidité, on peut admettre que la principale anomalie siège au niveau des faisceaux réticulospinaux. Ceux-ci facilitent moins l'interneurone Ib. L'inhibition, normalement exercée par cet interneurone, devient donc plus faible mettant le motoneurone dans un état de facilitation. À remarquer que la voie Ia vers le motoneurone n'est pas modifiée en cas de rigidité, ce qui est compatible avec la normalité des réflexes tendineux.

C. En cas de spasticité, les voies corticospinales sont moins actives. Il en résulte une diminution d'activité de l'interneurone Ib, mais également de l'inhibition présynaptique et de l'inhibition réciproque la.

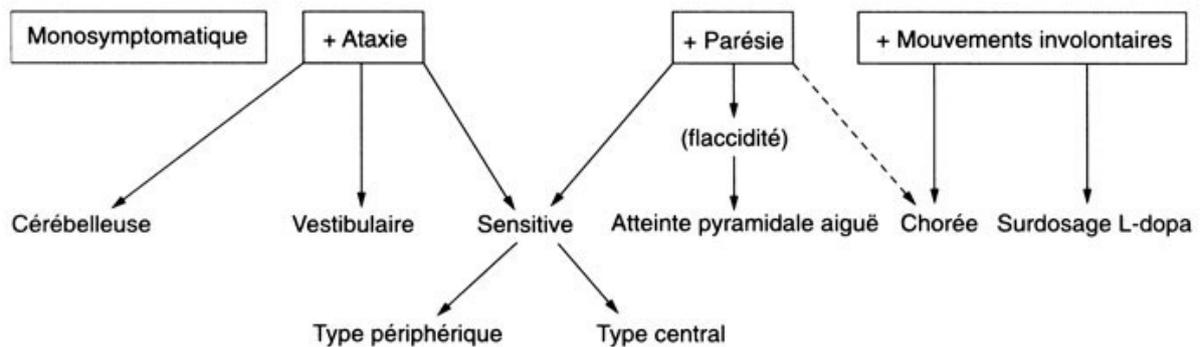
Ce schéma permet de comprendre qu'il y a de façon simultanée une augmentation de la vivacité des réflexes tendineux car la voie la vers les motoneurones n'est plus inhibée par l'inhibition présynaptique (3). Il y a en outre un mécanisme assez semblable à celui de la rigidité par réduction de l'inhibition Ib. Un tel schéma permet de concevoir des discordances entre vivacité des réflexes et raideur perçue lors de la mobilisation passive.

- Monosymptomatique

- Hypotonie associée à l'ataxie
  - cérébelleuse
  - sensitive
  - vestibulaire

- Hypotonie associée à la parésie musculaire ou flaccidité
  - lésions musculaires
  - lésions du système nerveux périphérique
  - lésions aiguës du système nerveux central (choc spinal ; accident vasculaire cérébral)

- Hypotonie associée à certains mouvements anormaux
  - chorées
  - L-dopathérapie, etc



**Fig 3 :**

Types d'hypotonie chez l'adulte.