

Contractures musculaires

G. Serratrice

Les contractures musculaires sont très diverses. Une définition stricte élimine des formes proches mais différentes des contractions musculaires anormales. La physiopathologie se ramène à trois grands groupes : contractures algiques, contractures analgiques, contractures antalgiques. Quelques types particuliers, fréquents, sont donnés en exemple : crampes vraies, contractures métaboliques, syndrome d'hyperactivité nerveuse.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Contractures musculaires ; Crampes ; Hyperactivité nerveuse ; Contractures métaboliques ; Rétractions

Plan

■ Définition	1
■ Physiopathologie	1
Contractures algiques	1
Contractures analgiques	2
Contractures antalgiques	2
■ Types particuliers des contractures	3
Crampes vraies	3
Contractures métaboliques	4
Syndromes d'hyperactivité nerveuse	5

“ À retenir

Physiopathologie des contractures

- Contractures algiques : la contracture est à l'origine de la douleur.
- Contractures analgiques : contractures isolées (myotatique, myostatique, arthrogryposique) ; rétractions, contractures localisées.
- Contractures antalgiques : la douleur précède la contracture qui réduit la douleur.

■ Définition

La définition d'une contracture musculaire est nécessairement arbitraire – ou tout au moins conventionnelle – compte tenu de l'usage souvent peu rigoureux de ce terme dans la littérature française aussi bien qu'anglo-américaine. Elle est aussi imprécise en raison des multiples causes qui en sont l'origine. On peut néanmoins admettre que la contracture est un raccourcissement involontaire, transitoire ou durable, douloureux ou non, d'un ou plusieurs muscles striés. Ceci ne résout pas pour autant les difficultés terminologiques liées à la confusion qui règne dans la littérature internationale quant à l'emploi de ce terme, les mêmes mots étant souvent utilisés avec un sens différent, ne serait-ce que le terme de « contracture » lui-même correspondant souvent – mais pas toujours pour la langue anglaise qui conserve le terme de « contracture métabolique » – à l'appellation française de « rétraction » [1, 2].

■ Physiopathologie

Elle se résume à trois situations schématiques selon que la contracture est à l'origine de la douleur (contractures algiques), qu'elle est un moyen de lutter contre elle (contracture antalgique) ou qu'elle est isolée et indolore (contracture analgique) [3].

Contractures algiques

Dans ces cas la contracture est le phénomène primitif et est à l'origine de la douleur. Le point de départ est soit le muscle

lui-même, soit une activité anormale du système nerveux central induisant la contraction musculaire.

La variabilité des signes tient aux points de départ multiples, à l'origine de crampes, de contractures métaboliques ou de séméiologie plus élaborée comme le syndrome de « l'homme raide ».

Ce type de contracture est variable selon l'évolution qui se fait souvent par paroxysmes, avec ou sans fond continu.

Crampes musculaires

La forme la plus commune de contracture algique est la crampe. Le mot « crampe » est parfois utilisé avec une certaine confusion. Il doit être réservé aux crampes « vraies », aux crampes communes, brèves, durant quelques secondes ou quelques minutes, et accompagnées d'une activité électromyographique. Or, on qualifie souvent à tort de « crampes » les contractures d'origine métabolique qui, en fait, ne s'accompagnent d'aucune traduction électrique et restent silencieuses. Il convient de les nommer « contractures métaboliques » plutôt que « crampes ». Les crampes vraies sont considérées comme neurogènes avec des décharges électromyographiques de haute fréquence de 200 à 300 Hz et des potentiels d'action de haut voltage.

La physiopathologie des crampes est mal comprise. Une origine dans le péricaryon est plausible en raison de la fréquence des crampes au cours de la sclérose latérale amyotrophique, de la coexistence de fasciculations, de l'abolition de certaines crampes par rachianesthésie. Cependant, un point de

départ périphérique est également possible dans les rameaux nerveux distaux intramusculaires, car d'autres crampes sont déclenchées par stimulation distale à un bloc nerveux périphérique, alors qu'elles ne surviennent pas sur un muscle curarisé. Le rôle des afférences amyéliniques est également soupçonné. La libération périphérique de substances algogènes (potassium, lactates) stimulerait les fibres de petit calibre, ce qui faciliterait les motoneurons correspondants et créerait une contraction soutenue. Celle-ci consomme de l'acide adénosine triphosphate (ATP) dont l'épuisement est à l'origine d'une contracture qui, par un effet de garrot interne, entraînerait une ischémie, créant une sorte de cercle vicieux. D'ailleurs, certaines crampes sont améliorées par stimulation transcutanée, parfois même subliminaire, des fibres I nées des récepteurs de Golgi, ce qui inhiberait la décharge responsable de la crampe. Ce fait expliquerait que certaines crampes soient déclenchées lorsque le muscle est en position raccourcie, les fuseaux étant silencieux, et que d'autres crampes soient améliorées par étirement ou massage. Quant aux crampes secondaires, d'origine métabolique ou toxique, leur point de départ nerveux ou musculaire n'est pas déterminé.

Syndrome d'hyperactivité nerveuse

Les syndromes d'hyperactivité neuromusculaire sont hétérogènes, autant dans leur expression sémiologique associant à des degrés divers douleurs, rigidité, crampes, myokimies, fasciculations, postures anormales, que dans leur évolution tantôt bénigne, tantôt sévère. Un mécanisme dysimmunitaire apparaît probable dans les variétés les mieux individualisées, qu'il s'agisse du syndrome de l'homme raide ou des neuromyotonies, les arguments en faveur d'une auto-immunité étant développés plus loin avec la notion de neuromyotonies focales uniquement mécaniques et non immunologiques.

Contractures métaboliques

Les contractures métaboliques – qui ne sont pas des crampes puisque électriquement silencieuses – surviennent souvent lors de l'exercice musculaire. Les mieux connues sont celles des glycoénoses, notamment de la maladie de McArdle, déficit en phosphorylase. Les contractures vraies sont plus rares au cours des troubles du métabolisme lipidique ou mitochondrial au sein desquels l'intolérance à l'effort se traduit plutôt par des myalgies et une faiblesse musculaire.

Contractures analgiques

Contracture myotatique

Elle définit la rigidité de la spasticité. La spasticité est étymologiquement une contracture, le verbe grec « spao » signifiant contracter. Elle est définie par un trouble moteur dû à l'exagération du réflexe tonique d'étirement, accompagné d'une hyperexcitabilité des réflexes tendineux résultant d'une hyperactivité de l'arc réflexe myotatique (étymologiquement, l'adjectif grec « tatos » signifiant étiré).

Contracture myostatique (contracture de Moll)

Elle ne doit pas être confondue avec la précédente. Elle est expérimentale. L'immobilisation de pièces osseuses fixe les muscles qui s'y insèrent à la même longueur. Une contracture, initialement réversible, devient irréversible après quelques semaines, secondaire à des réflexes locaux courts. Les sarcomères se raccourcissent et diminuent de nombre, proportionnellement à la distance imposée entre les insertions tendineuses. Ce type de contracture caractérise celles des séquelles de traumatismes ostéoarticulaires, du syndrome de Volkmann et, pour une part, de la contracture physiopathique de Babinski-Froment dans laquelle les facteurs psychologiques sont cependant prédominants. Tardivement, une fibrose locale se constitue.

Arthrogrypose

L'arthrogrypose multiple est une maladie congénitale au cours de laquelle les articulations sont fixées et les muscles,

enserrés par la fibrose, sont le siège d'une contracture irréversible. L'arthrogrypose survient dans des conditions diverses : dystrophies musculaires congénitales, en particulier avec déficit en mérosine, amyotrophies spinales progressives.

Rétractions des dystrophies musculaires (contractures des auteurs anglo-américains)

Les rétractions musculaires, dans l'acception française, sont des raccourcissements fixés des muscles s'observant dans deux conditions au cours des myopathies.

Les rétractions sont habituelles dans les dystrophies musculaires ; portant le plus souvent sur le triceps sural, le biceps brachial, les muscles de la nuque, les extenseurs du poignet, les ischiojambiers. Les principales myopathies à l'origine de rétractions musculaires sont les dystrophinopathies, les myopathies congénitales, ainsi que diverses maladies neuromusculaires. La contracture est due à une rupture d'équilibre entre les muscles agonistes normaux et les muscles antagonistes faibles. Une fibrose secondaire se constitue et fixe les muscles dans une attitude vicieuse. Les rétractions des dermatomyosites de l'enfant sont sans doute liées à un mécanisme analogue.

Inversement les contractures, au premier plan cliniquement dans la myopathie d'Emery-Dreifuss et dans la myopathie de Bethlem, ne relèvent sans doute pas d'un tel mécanisme car les muscles insérés au voisinage des articulations ne sont pas déficitaires. Au cours de la myopathie de Bethlem, de transmission de type autosomique dominant, a été mise en évidence une mutation du gène du collagène de type VI expliquant la fibrose et les rétractions.

La brachymyomie est une maladie exceptionnelle définie comme une contracture généralisée en relation avec une brièveté congénitale des muscles. Sa cause est inconnue.

Contractures localisées se rapprochant des précédentes

Le torticolis congénital parfois de transmission autosomique dominant porte sur le sterno-cléido-mastoïdien et forme parfois une pseudotumeur liée à la fibrose envahissante.

Le syndrome de la colonne vertébrale rigide porte sur les extenseurs du rachis cervical dont la contracture s'oppose à la flexion de la tête. Il est parfois intégré dans la myopathie d'Emery-Dreifuss (Xq28).

La contracture congénitale du quadriceps est souvent liée à des injections intramusculaires sclérosantes.

Le pied bot congénital est une variété de contracture congénitale.

Contractures antalgiques

Modèles de contractures compensatrices, elles répondent à des caractères communs. Leur sémiologie varie selon la localisation. Leur physiopathologie est commune.

Ces contractures peuvent être qualifiées de « secondaires » puisque la douleur précède habituellement la contracture. Les muscles se contractent pour créer une attitude posturale réduisant cette douleur. Les muscles contracturés sont visibles et forment une masse palpable.

Le point de départ est local, le plus souvent une lésion articulaire, ce qui fait que la topographie est propre à chaque articulation.

La contracture est transitoire et s'atténue ou disparaît temporairement lorsque l'articulation lésée est relâchée ou réduite. Inversement, la contracture est provoquée ou exacerbée par toute action mécanique exercée sur l'articulation. Ainsi, une activité électrique survient dans les muscles paravertébraux contracturés en position assise, mais disparaît avec l'hyperextension du rachis.

Un des meilleurs exemples de contracture antalgique est celui des atteintes lombaires discales. Les articulations vertébrales atteintes sont immobilisées par la contracture qui est susceptible de s'atténuer dans certaines positions. Parfois cependant, cette contracture devient chronique, créant une hyperlordose. Le signe de Lasègue est attribué à une douleur dont le départ est une tension d'une racine nerveuse provoquant une contracture

transitoire et localisée des muscles paravertébraux et des muscles postérieurs de la cuisse. D'autres exemples se trouvent dans le signe de la « corde de l'arc » témoignant d'une contracture paraspinale unilatérale dans la spondylarthrite ankylosante, dans certains torticolis douloureux, dans la contracture dorsale de certaines dorsalgies fonctionnelles.

Les muscles des ceintures sont également le siège de contractures : adducteurs dans la pathologie de la hanche, trapèze dans certaines professions (chez les dessinateurs ou les guichetiers).

Les contractures des muscles plantaires sont également professionnelles, surtout chez les danseuses.

La physiopathologie de la contracture antalgique doit être comprise comme ayant la signification d'un réflexe nociceptif correspondant à une variété de réflexe en flexion. Le point de départ du réflexe se situe dans l'articulation lésée avec une douleur associée née dans les récepteurs tendineux et les insertions aponévrotiques. Le réflexe passe par voie polysynaptique dans la moelle épinière. Les fibres afférentes font synapse avec le motoneurone alpha dans la moelle épinière. Ce type de contracture est étroitement dépendant de l'articulation affectée. En cas de contracture paravertébrale, les influx afférents et efférents du circuit polysynaptique passent par le même nerf mixte. La contracture prend son départ dans les articulations interapophysaires, l'influx passe par la branche postérieure des nerfs mixtes des nerfs rachidiens puis, après un circuit polysynaptique, fait retour aux muscles paravertébraux par la même branche des nerfs mixtes des nerfs rachidiens. Un autre exemple est celui de la contracture des adducteurs qui prend son point de départ dans l'articulation de la hanche, puis suit la branche articulaire sensitive du nerf obturateur. Après un circuit polysynaptique dans les deuxième et quatrième segments lombaires de la moelle épinière, elle repasse par la branche obturatrice par l'intermédiaire du nerf moteur qui innerve les adducteurs.

■ Types particuliers des contractures

Trois formes de contractures sont détaillées ici à titre d'exemple, illustrant les variétés les plus représentatives des contractures algiques. Ce sont :

- les crampes ;
- les contractures métaboliques ;
- les syndromes d'hyperactivité neuromusculaires.

Crampes vraies

Les crampes musculaires « vraies » sont définies cliniquement par une contraction involontaire brutale et douloureuse d'un segment de muscle, d'un muscle ou de plusieurs muscles durant quelques secondes à quelques minutes, accompagnée d'un durcissement intramusculaire focal palpable. L'étirement du muscle ou la contraction de son antagoniste amènent souvent un soulagement. La traduction électromyographique de la contraction involontaire est une décharge répétitive à haute fréquence (200 à 300 Hz) de potentiels d'unités motrices. Le nombre d'unités motrices activées augmente progressivement lors de la crampe puis est suivi d'une décharge irrégulière précédant la fin de la crampe et le retour par tracé électrique à la normale. Une crampe essentielle, encore dite bénigne ou commune, doit être différenciée d'une crampe secondaire, elle-même consécutive à des causes variées soit bénignes, soit sévères, l'exemple le plus fréquent et le plus grave étant la sclérose latérale amyotrophique. Les crampes essentielles sont d'une grande fréquence dans la population générale, atteignant parfois 90 % de cette dernière. Elles sont particulièrement observées chez le sujet âgé et dans le troisième trimestre de la grossesse au cours de laquelle, malgré l'usage, il est impropre de les considérer comme essentielles [4].

L'appellation de crampe, phénomène moteur et sensitif, doit être stricte, correspondant à la définition précédente : mais elle n'est souvent pas respectée et le terme de crampe est appliqué à des états très différents les uns des autres.

Doivent être éliminées du cadre des crampes authentiques :

- les myalgies pures, très fréquentes, de la douleur musculaire simple à la « polymyalgia rheumatica » ou pseudopolyarthrite rhizomélique et à la fibromyalgie ;
- les spasmes musculaires, contractions involontaires habituellement dues à une activité nerveuse comme le blépharospasme ou le spasme hyperalgique du syndrome de l'homme raide ;
- les mal nommées « crampes professionnelles », dont l'exemple le plus courant est la crampe des écrivains, qui sont des dystonies ;
- les crampes d'effort, également mal nommées car ne s'accompagnant jamais d'activité électrique. Il s'agit en fait de contractures musculaires différentes des crampes vraies, liées le plus souvent à un trouble du métabolisme glycolytique illustré par la maladie de McArdle due à un déficit en phosphorylase musculaire ;
- ne sont pas à retenir les contractures antalgiques au cours desquelles la douleur précède habituellement la rigidité musculaire, cette dernière ayant pour effet de bloquer la douleur par le mécanisme d'un réflexe nociceptif, les contractures rachidiennes étant les plus fréquentes ;
- enfin les appellations de myogélose, points gachettes, cordons palpables, zones indurées, zones nodulaires, fibromyosites sont des termes dont l'utilisation n'est pas justifiée. Ils tendent à définir un état douloureux des muscles qui sont cependant normaux cliniquement, mais aussi du point de vue électromyographique et biopsique. Ces termes qui ne reposent sur aucun substratum prouvé s'appliquent souvent à des états psychogéniques et sont totalement indépendants des crampes essentielles.

Sémiologie des crampes essentielles

Les crampes essentielles, crampes vraies, sans cause apparente surviennent à tout âge, chez les adolescents et plus particulièrement chez les sujets âgés [5] chez lesquels il s'agit très souvent de crampes nocturnes. Les crampes apparaissent ainsi au repos, éveillent le patient, siègent sur les muscles du mollet, parfois des pieds et de la racine des membres inférieurs en particulier des adducteurs. La douleur est insupportable, à type de broiement. La contraction violente entraîne un durcissement du muscle qui se tend et devient d'une dureté ligneuse. Cette diminution de volume se fait sous forme d'un creusement du muscle formant une véritable fossette profonde à bords réguliers ou encore d'une rétraction plus ou moins sinieuse de la peau. L'apparition est soudaine ; si le début est nocturne, le muscle peut rester endolori pendant plusieurs heures. Des crampes violentes peuvent arracher des insertions tendineuses distales et, laissant persister des douleurs permanentes, sont considérées à tort comme des gonalgies. La palpation des muscles de la cuisse éveille parfois des douleurs persistantes et peut évoquer le diagnostic.

“ À retenir

Sémiologie des crampes

- Douleur aiguë du mollet ou d'un muscle, surtout unilatérale, durant quelques minutes à quelques heures.
- Contraction palpable d'un segment du muscle, d'un muscle ou d'un groupe de muscles pendant la crampe.
- Endolorissement souvent persistant pendant quelques heures.
- Amélioration par étirement du muscle.
- Décharges de potentiels d'unités motrices à haute fréquence sur l'électromyogramme pendant la crampe.

Les facteurs de déclenchement de la crampe sont mal connus. Toutefois, certains sont parfois déterminés – notamment

posturaux. Par exemple, une posture inhabituelle prolongée, accroupissement, abduction des cuisses lors d'un long trajet en motocyclette peuvent être suivis de crampes nocturnes dans les territoires étirés. Un exercice nouveau peut également déclencher des crampes persistant pendant quelques jours ou quelques semaines. Les crampes vraies sont à ne pas confondre avec les crampes d'effort signalées précédemment et imparfaitement nommées puisqu'il s'agit de contractures d'exercice sans activité électrique. De même des exercices intensifs peuvent être à l'origine de crampes par déshydratation, par accumulation intramusculaire de métabolites, par anomalies électrolytiques. Chez le marathonien, un surmenage musculaire peut être à l'origine de myolyse avec myoglobulinurie. Un muscle âgé peut être rendu susceptible à des crampes d'exercice par plusieurs mécanismes : perte modérée de motoneurones de la corne antérieure de la moelle par le phénomène antérieurement dénommé téphromalacie, diminution des télomères, réduction d'activité des cellules satellites musculaires, raréfaction des capillaires avec ischémie, altération des complexes de la chaîne respiratoire des mitochondries, foyers ectopiques en relation avec une déshydratation locale. Les crampes de la grossesse sont souvent classées à tort parmi les crampes essentielles puisqu'elles surviennent dans le 3^e trimestre de la gestation, chez 30 % des femmes, et sont dues à une hypo-osmolarité.

L'électromyogramme entrepris lors de la crampe enregistre la survenue involontaire d'une décharge répétitive de potentiels d'action d'unités motrices pulsant à haute fréquence (supérieure à 150 Hz) dans une portion étendue de muscle, habituellement associée à une contraction musculaire douloureuse. La fréquence de la décharge et le nombre de potentiels d'unités motrices augmentent progressivement lors du développement de la crampe puis se réduisent peu à peu, disparaissant lorsque la crampe cesse. L'électromyogramme est normal entre les épisodes de crampes. Les crampes sont souvent accompagnées de fasciculations au début ou dans leur déroulement.

L'évolution des crampes essentielles est mal connue. Chez le sujet jeune chez lequel elles sont souvent secondaires à un exercice inhabituel de par la position qu'il entraîne ou de sa durée prolongée, les crampes cessent en général après quelques jours de repos. Chez le sujet âgé, les crampes surviennent parfois par périodes et sont mal ressenties par le patient. Le déclenchement de ces périodes peut être favorisé par un déséquilibre alimentaire, une fatigue inexpliquée ou un facteur nerveux, les relations avec le sommeil étant signalées précédemment.

On ne connaît pas d'études à long terme sur l'évolution des crampes essentielles, en particulier par l'analyse de cohortes. D'une manière générale, les crampes bénignes deviennent rarement invalidantes et permettent une activité physique normale. Elles n'ont pas de relation avec les contractures d'effort.

Formes cliniques

Crampes essentielles associées

Dans certains cas, les crampes essentielles, définies comme pures, s'associent à d'autres signes. Mais cette association n'enlève pas à la crampe son caractère essentiel. L'éventualité la plus fréquente - et de diagnostic souvent difficile - est le syndrome crampes-fasciculations bénignes parfois révélateur d'une sclérose latérale amyotrophique d'évolution ultérieure gravissime. Les cas publiés sous le terme de fasciculations douloureuses [6-8] se rattachent plutôt à la neuromyotonie dont la forme la moins sévère est celle des crampes et fasciculations bénignes douloureuses étudiée dans un paragraphe suivant.

Une forme bénigne survenant chez des sujets ayant eu précédemment une poliomyélite antérieure aiguë a pour intérêt d'indiquer qu'un dysfonctionnement mineur du motoneurone peut être à l'origine de crampes et de fasciculations sans gravité.

La rare « maladie des crampes » de Wernicke et Wilder est un véritable état de mal survenant chez les hommes adultes après un épisode de surmenage. Les crampes à début insidieux puis évoluant par accès subsistants sont localisées aux membres

inférieurs et à la paroi abdominale et évoluent pendant plusieurs mois ou plusieurs années. Elles s'accompagnent parfois de signes neuropathiques frustes : paresthésies, hyporéflexie.

Le syndrome de Satoyoshi associe des spasmes musculaires douloureux remontant à l'enfance, des anomalies osseuses avec destruction épiphysaire, une diarrhée avec malabsorption intestinale, une aménorrhée et une alopecie. Les crampes intermittentes sont groupées en accès, d'abord sur les membres, puis diffus créant un opisthotonos. Elles sont déclenchées par stimulation électrique, sauf si celle-ci est distale après bloc nerveux. L'origine serait une hyperexcitabilité du motoneurone. Le diazépam est sans effet. L'association de phénytoïne, de quinine et de chlorpromazine est active. Une origine immunologique est possible et certains cas ont été améliorés par tacrolimus et corticostéroïdes.

Les formes héréditaires de crampes généralisées de transmission autosomique dominante [9] sont connues avec des crampes sévères débutant dans l'adolescence. Parfois les crampes ont une prédominance distale. Le taux de créatine kinase est modérément élevé. L'électromyogramme est plutôt de type neurogène mais dans certaines familles, la biopsie musculaire était de type myopathique.

Crampes secondaires

Il est essentiel de reconnaître les formes secondaires, en particulier dans les formes les plus graves, la plus sévère étant la sclérose latérale amyotrophique au cours de laquelle les crampes sont souvent inaugurales, surtout chez le sujet âgé, puis disparaissent peu à peu avec l'évolution. Le tableau au début peut être celui de fasciculations bénignes. Les principaux éléments pouvant attirer l'attention sont la faiblesse et l'amyotrophie progressives d'un membre supérieur, la diffusion des fasciculations notamment à la langue, des signes pyramidaux, hyperréflexie, signe de Babinski, une participation bulbaire, des tracés neurogènes en plusieurs territoires sur l'électromyogramme, la rapidité de l'aggravation.

Une autre forme, bulbospinale, le syndrome de Kennedy lié à l'X, comporte des crampes, d'importantes fasciculations, un tremblement d'attitude, une gynécomastie et un déficit proximal.

Les diverses formes secondaires sont résumées et regroupées au-delà des causes neurologiques en troubles métaboliques (3^e trimestre de grossesse, hypothyroïdie, urémie, cirrhose), déplétion aiguë extracellulaire (crampes de chaleur chez les mineurs ou le sportif, hémodialyse, diarrhée, vomissements), médicaments (anticholestérolémiants, bêta-adrénérgiques, diurétiques et autres).

Contractures métaboliques

Les contractures métaboliques - qui ne sont donc pas des crampes puisque électriquement silencieuses - surviennent souvent lors de l'exercice musculaire. Les mieux connues sont celles des glycogénoses. Les contractures vraies sont plus rares au cours des troubles du métabolisme lipidique ou mitochondrial au sein desquels l'intolérance à l'effort se traduit plutôt par des myalgies et une faiblesse musculaire [10].

Déficit en enzymes glycolytiques

Lors de la maladie de McArdle, déficit en phosphorylase par anomalie génique du chromosome 11 (11q13) de transmission autosomique récessive, les épisodes de contracture (terme utilisé par McArdle dans sa description princeps) apparaissent, chez l'adulte jeune, lors d'exercices importants accompagnés de myalgies et, dans 50 % des cas, de myoglobulinurie. La lactacidémie ne s'élève pas après effort sous ischémie. La biopsie musculaire montre la glycogénose et l'absence de phosphorylase par rapport à un témoin.

Le mécanisme de la contracture électriquement silencieuse survenant à l'exercice est mal connu. On admettait jadis un phénomène analogue à la rigidité cadavérique : l'exercice provoque une déplétion en ATP, qui n'est pas régénéré en glycogénolyse anaérobie, cette absence d'ATP entraînant un arrêt de fonctionnement des protéines contractiles qui se fixent,

“ À retenir

Crampes secondaires

- Atteinte du motoneurone :
 - sclérose latérale amyotrophique ;
 - amyotrophie bulbospinale type Kennedy ;
 - syndrome postpoliomyélitique ;
 - neuromyotonies par canalopathie potassique ;
 - certaines radiculoneuropathies.
- Troubles métaboliques :
 - grossesse (3^e trimestre) ;
 - hypothyroïdie (crampes vraies ou retard de relaxation) ;
 - urémie : 50 % des cas ;
 - cirrhose.
- Déplétion aiguë extracellulaire :
 - crampes de chaleur avec hyponatrémie ;
 - hémodialyse ;
 - diarrhée, vomissements.
- Médicaments :
 - statines, clofibrates ;
 - bêta-adrénergiques, salbutamol, terbutaline ;
 - diurétiques, morphine, nifédipine, phénothiazine ;
 - pénicillamine, acide nicotinique.

ce qui crée la rigidité. En fait, aucune déplétion en ATP ne se produit, comme cela a été confirmé en spectroscopie de résonance magnétique nucléaire.

La concentration de la pompe Na⁺/K⁺-ATPase (étudiée par liaison à l'ouabaïne) est nettement diminuée au cours de la maladie de McArdle par rapport à des témoins. Normalement, cette pompe maintient l'activité sarcolemmique grâce à une régulation de la concentration de sodium intracellulaire et de potassium extracellulaire. Cette faible densité des pompes est à l'origine d'une augmentation de concentration du potassium extracellulaire autour de la fibre. Ceci réduit l'excitabilité membranaire et la force musculaire diminue parallèlement.

Le déficit en phosphofructokinase, maladie de Tarui, dû à une anomalie du chromosome 1 (1q32), comporte également des contractures à l'effort, de même que les plus rares déficits de la chaîne terminale (phosphoglycérate kinase, phosphoglycérate mutase, lactate déshydrogénase).

Maladie de Brody

La maladie de Brody est à l'origine de contractures liées à un défaut de relaxation des muscles des mains, des paupières et aussi de l'abdomen, sans activité électrique, s'exagérant à l'exercice. Le relâchement musculaire insuffisant est dû à une insuffisance de recapture du calcium par le réticulum sarcoplasmique après exercice. Dans un certain nombre de cas, une mutation génique est présente sur le chromosome 16 (16q12) qui code l'ATPase₁ du réticulum sarcoplasmique des fibres de type II. La concentration du calcium augmente dans le cytosol. La stimulation de la glycolyse aérobie est à l'origine des contractures.

Rigidité de l'hyperthermie maligne

L'hyperthermie maligne est à l'origine d'une contracture diffuse majeure débutant par une contracture des masséters avec hyperthermie progressive fatale, bien connue des anesthésistes. La maladie, familiale, répond à une transmission autosomique dominante. Dans 50 % des cas existe une mutation du gène du récepteur à la ryanodine du chromosome 19. Le temps d'ouverture du récepteur à la ryanodine est anormalement prolongé, d'où une libération excessive de calcium par le réticulum sarcoplasmique et une cascade d'événements dont le résultat est une production calorifique excessive et une rigidité musculaire progressive (due à la non-dissociation de l'actomyosine), elle-même facteur d'hyperthermie.

On rapproche de ces formes des cas sporadiques de contractures d'effort avec hyperthermie survenant lors d'exercices violents inhabituels au cours desquels les tests à la caféine ou à l'halothane sont en faveur d'une susceptibilité à l'hyperthermie maligne.

Contracture abdomino-crurale de l'insuffisance surrénale

Ce phénomène, rare, est fait d'une contracture proximale des membres inférieurs, fixant les cuisses en adduction et en flexion, permanente avec quelques recrudescences parfois douloureuses. Il s'observe surtout dans la maladie d'Addison et régresse sous corticothérapie substitutive. Son mécanisme, qui a jadis été très discuté, est ignoré.

États psychogéniques

Les termes « tendomyose », « myogélose », « points gâchette », « tension musculaire », « cordons indurés », « zones nodulaires », « fibromyosite », non utilisés par les neurologues, tendent à définir un état douloureux de muscles qui sont normaux cliniquement, mais aussi du point de vue électromyographique et biopsique. Ces termes s'appliquent souvent à des états psychogéniques.

Syndromes d'hyperactivité nerveuse

Syndrome de l'homme raide

Le début est fait de rigidité musculaire et de spasmes intermittents de groupes musculaires isolés (muscles abdominaux, muscles proximaux des membres) chez un adulte jeune. Puis le tableau clinique associe une rigidité progressive généralisée intense, cédant plus ou moins au diazépam, et des accès de spasmes hyperalgiques déclenchés par des facteurs multiples, émotions, mouvements. L'électromyogramme montre une activité continue synchrone dans les agonistes et les antagonistes. Un diabète sucré de type I et diverses maladies auto-immunes coexistent souvent [11].

Des anticorps anti-acide glutamique décarboxylase (GAD, enzyme synthétisant l'acide gamma-aminobutyrique [GABA] en transformant l'acide glutamique en GABA) sont présents dans le sang et le liquide céphalorachidien (LCR). De même, des anticorps anticellules pancréatiques sont trouvés chez des patients non diabétiques et leur antigène est commun à celui du GAD. D'ailleurs, les cellules bêta du pancréas endocrine contiennent de grandes concentrations de GABA. Les anticorps anti-GAD sont absents dans les formes idiopathiques et dans les formes paranéoplasiques. Le syndrome de « l'homme raide » paraît dû à une hyperactivité d'origine centrale, spinale ou supraspinale. Un point de départ spinal dépendrait d'une altération du circuit de Renshaw réduisant l'inhibition récurrente des motoneurones alpha et produisant une hyperactivité motrice. Cependant, les études neuropharmacologiques, en particulier de la transmission cholinergique, ont infirmé cette hypothèse. Une hyperactivité gamma expliquerait l'effet des blocs anesthésiques, réduisant l'hyperactivité sans entraîner de paralysie, ce qui serait lié à la sensibilité plus importante des neurones gamma que celle des neurones alpha aux anesthésiques locaux.

Une origine supraspinale est suspectée en raison de la diminution de la rigidité lors du sommeil, de l'altération des tracés de sommeil, de désordres de la personnalité et d'altération des neurotransmetteurs. Un déséquilibre entre système catécholaminergique hyperfonctionnel et système GABAergique normal du tronc cérébral est invoqué. Un argument est l'aggravation sous l'action de la dopamine et l'amélioration par le diazépam. Enfin, l'excrétion urinaire du 3-méthoxy-4-hydroxyphényllycol est augmentée, ce qui témoigne d'un métabolisme cérébral augmenté de la norépinéphrine.

Ces deux hypothèses, d'hyperfonction spinale du système gamma et d'hyperfonction supraspinale, ne s'excluent pas obligatoirement.

On a proposé un désordre central des voies contrôlant et modifiant l'activité gamma et les systèmes d'alarme nociceptifs, par désinhibition due à une diminution d'activité des circuits supraspinaux utilisant des médiateurs GABAergiques.

Une origine auto-immune d'un certain nombre de cas justifie, en plus du diazépam, l'utilisation de plasmaphérèse, d'immunoglobulines ou de thérapeutiques immunosuppressives.

Neuromyotonie

La neuromyotonie est une activité continue de la fibre musculaire (caractérisée par des fasciculations et des myokimies permanentes mais non par une myotonie) elle-même déterminée par une activité du nerf périphérique, isolée ou associée à des manifestations centrales, d'évolution tantôt sévère et même mortelle, tantôt bénigne, relevant d'une cause auto-immune le plus souvent, plus rarement toxique, mécanique ou héréditaire.

Tableaux cliniques entre formes primitives et formes graves

Les tableaux cliniques, variés, se situent entre les formes primitives et les formes graves.

Les fasciculations bénignes douloureuses [6] se limitent à des douleurs des membres inférieurs, souvent accompagnées de crampes, exacerbées par l'exercice. Des fasciculations des membres s'accompagnent de myokimies. L'hyperexcitabilité nerveuse « modérée » s'accompagne d'*after discharges* (décharges suivant la stimulation nerveuse) sur l'électromyogramme mais sans activité véritablement continue des unités motrices. La prescription de carbamazépine améliore partiellement les symptômes. Ces formes sont à séparer des fasciculations le plus souvent isolées avec électromyogramme normal, évoluant sur un terrain anxieux, le plus souvent chez l'homme adulte.

Une sémiologie pseudomyotonique caractérise une forme marquée. Des contractures distales paroxystiques sont à l'origine de spasmes carpopédiens, parfois étiquetés « tétanie normocalcémique » et même de spasmes laryngés. La sudation est excessive. L'électromyographie montre des fibrillations, des décharges myokimiques, des décharges prolongées d'unités motrices. La carbamazépine améliore considérablement les symptômes. À un degré de plus s'observent des formes rigides dénommées de façon imagée (syndrome du tatou, chevalier en armure). La posture est enraidie avec contracture permanente à prédominance distale, flexion des poignets, extension des mains. Les réflexes ne sont pas obtenus du fait de la contracture. Une hypertrophie musculaire, conséquence de l'hyperactivité, s'installe dans un quart des cas. L'hyperhidrose est très importante.

Enfin, des cas qualifiés « maladie de Morvan » comportent d'importantes manifestations centrales : insomnie majeure, hallucinations, confusion, délire, troubles de la mémoire récente, dysautonomie (transpiration excessive, incontinence urinaire, constipation, arythmie cardiaque) ayant pu faire considérer ces formes comme proches de l'encéphalite limbique. La mort se produit en quelques semaines.

L'hyperactivité nerveuse périphérique se traduit sur les tracés électromyographiques par des activités spontanées : fibrillations (contraction de fibres musculaires isolées non visibles cliniquement exprimées par des potentiels brefs de moins de 5 ms), fasciculations (potentiels spontanés d'unité motrice isolés ou groupés, visibles cliniquement), myokimies (décharges brèves et répétées d'unités motrices à un rythme uniforme interrompu par une période de silence, visibles sous la peau sous forme d'ondulations intermittentes). Les doublets sont des doubles décharges de potentiels d'unités motrices de même taille. Ils deviennent parfois triplets ou multiplets. L'hyperactivité neuromusculaire est faite de bouffées de potentiels d'action nés dans l'axone moteur pulsant à un rythme élevé (150 à 300 Hz) pendant quelques secondes, à début et fin souvent brusques. Ajoutée aux activités spontanées, la stimulation d'un tronc nerveux est à l'origine de postdécharges de potentiels en nombre variable. Les modifications électromyographiques sont de degrés divers selon les cas. Le point de départ de l'hyperactivité spontanée a été considéré, depuis Isaacs, comme siègeant dans les ramifications distales du nerf moteur périphérique sur trois arguments d'ordre topographique : l'hyperactivité est

déclenchée par la contraction volontaire ou la percussion nerveuse ; elle se poursuit durant le sommeil, l'anesthésie générale, ou après un bloc nerveux proximal (ce qui élimine une origine haute) ; elle est abolie par le curare (ce qui est en faveur d'un point de départ dans la jonction neuromusculaire). Dans de rares cas, l'abolition de l'activité par bloc nerveux proximal avait fait suspecter une origine plus haute mais cette dernière est peu probable [12].

Formes auto-immunes

Une physiopathologie auto-immune est progressivement apparue probable. L'association à des maladies dysimmunes diverses est loin d'être rare. Les plus fréquemment notées sont les thymomes, les thymomes eux-mêmes compliqués de myasthénie auto-immune, les syndromes paranéoplasiques des cancers bronchiques à petites cellules, les syndromes myasthéniques induits par la pénicillamine, la présence de bandes oligoclonales dans le LCR. Les effets favorables des thérapeutiques immunosuppressives sont un argument d'importance qu'il s'agisse de plasmaphèreses [13, 14], d'immunoglobulines par voie veineuse, des traitements à long terme par prednisolone ou azathioprine. Enfin des rémissions spontanées, souvent observées dans l'évolution des maladies auto-immunes, sont connues.

Le mécanisme éventuel par lequel un facteur auto-immun pourrait entraîner une activité neuromusculaire continue a été suggéré soupçonnant un blocage des canaux potassium voltage-dépendants par des dépôts d'anticorps.

À l'état normal, la prolongation de potentiel d'action génère une dépolarisation qui entraîne l'ouverture des canaux sodium voltage-dépendants avec brève entrée de Na⁺ dans le neurone puis leur inactivation, enfin l'ouverture des canaux potassium voltage-dépendants avec sortie rapide du K⁺ conduit à une repolarisation membranaire.

Des anticorps inactivant les canaux potassium voltage-dépendants (et favorisant l'entrée de calcium voltage-dépendant) empêcheraient la repolarisation et entraîneraient une dépolarisation prolongée expliquant l'hyperactivité continue. Plusieurs preuves d'un tel mécanisme ont été progressivement apportées par l'expérimentation. La présence d'anticorps anticanal potassium chez des patients et leur transfert passif à la souris [15] provoquent une augmentation des quanta d'acétylcholine dans la jonction neuromusculaire. Cet effet est analogue à celui des substances bloquant les canaux potassium voltage-dépendants (4-aminopyridine et 3-4 diaminopyridine ou encore alphadendrotoxine marquée à l'iode 125). L'activité spontanée serait ainsi générée dans le nœud de Ranvier en raison de la diminution de nombre des canaux potassium voltage-dépendants, plutôt que de leur disparition totale. En outre, l'application d'immunoglobuline G des patients sur le ganglion de la racine dorsale du rat, de même que l'application d'aminopyridine bloqueur des canaux potassium, entraînent une activité continue.

La preuve directe de suppression des courants issus des canaux potassium est apportée par la technique du *patch-clamp* analysant l'effet du sérum des patients sur une lignée cellulaire particulière (modèle neuronal des cellules PC12).

Les techniques de western blot et d'immunomarquage [16] montrent que le sérum des patients réagit avec les terminaisons nerveuses intramusculaires et non avec la plaque motrice ou la fibre musculaire. La technique de *patch clamp* sur une autre lignée cellulaire : *chinese Hamster Ovary* (Cho K₁ cells), montre que le sérum des patients réduit électivement le courant potassique sans altérer la cinétique des canaux et n'a aucun effet sur les courants sodiques. Ainsi, l'origine dysimmunitaire de beaucoup de syndromes d'hyperactivité nerveuse continue apparaît établie [17].

Canalopathies potassiques voltage-dépendantes d'origine génétique, non immunologique

Les syndromes d'hyperactivité nerveuse non rattachables à une origine auto-immune sont plus rares : d'origine toxique (venins de serpent, insecticides, aurothérapie, mercure) ou

mécanique (myokimies posttradiques, syndrome du petit pal-maire). Parmi ces syndromes sans anomalie immunologique décelable mais cliniquement identiques sont les syndromes d'origine génétique : maladie de Charcot-Marie, surtout ataxie périodique de type 1, de transmission autosomique dominante. On connaît deux variétés d'ataxie périodique dominantes. Le type 1 est marqué par des épisodes d'ataxie cérébelleuse soudaine durant quelques secondes à quelques minutes. Entre les accès persistent des myokimies à type d'hyperactivité nerveuse continue et parfois à une épilepsie partielle. Le type 2 est fait d'accès ataxiques prolongés, durant plusieurs heures. Entre les épisodes persiste un syndrome cérébelleux d'évolution régressive. Si ce type 2 est dû à une mutation du gène du canal calcium (chromosome 19p13), le type 1 qui comporte une hyperexcitabilité nerveuse permanente dépend d'une mutation du gène d'une sous-unité des canaux potassiques voltage-dépendants (sous-unité Kv 1-1). La sémiologie de l'hyperexcitabilité continue a une certaine ressemblance aux mouvements spontanés de la drosophile « agitée » (*shaker drosophila*) qui est porteuse d'un gène mutant pour les canaux potassiques voltage-dépendants.

Dans ce groupe dit « *Shaker* », les mutations ponctuelles du gène de la sous-unité Kv 1-1 des canaux potassiques sont à l'origine aussi bien d'ataxie périodique dominante de type 1 isolée, que d'ataxie périodique associée à des myokimies persistantes ou même de myokimies isolées persistantes sans ataxie périodique.

“ À retenir

Types de mutation de canaux potassiques voltage-dépendants

- *Shaker* type KCNA₁ (*shaker drosophila*).
Ataxie épisodique dominante type 1 : isolée ; avec myokimie (et épilepsie) ; myokimies permanentes.
Mutations du gène de la sous-unité Kv 1-1 (chromosome 12p13).
- KCNQ₁ : troubles de la repolarisation myocardique.
« Long QT », arythmie, torsade de pointes, mort subite (chromosome 11p15-5).
- KCNQ₂ et ₃ : convulsions néonatales bénignes, autosomiques dominantes, transitoires (chromosome 20q13.3 ; chromosome 8q24).

Parmi les nombreuses familles de canaux potassiques voltage-dépendants, trois types de mutation sont connus. La sous-unité Kv 1-1 mutée a un effet négatif sur le canal potassium et empêche la repolarisation neuronale.



■ Références

- [1] Rowland LP. Cramps, spasms and muscle stiffness. *Rev Neurol* 1985; **141**:261-73.
- [2] Serratrice G, Rowland LP. Les contractures musculaires. *Presse Med* 1999; **28**:1519-21.
- [3] Serratrice G, Simon L. Nosologie, nomenclature, essai de classification des contractures musculaires. In: *Progrès en médecine physique et de réadaptation*. Paris: Masson; 1998. p. 252-8.
- [4] Simchak AC, Pascuzzi RM. Muscle cramps. *Semin Neurol* 1991; **11**: 281-7.
- [5] Abdulla AJ, Jones PW, Pearce WR. Leg cramps in the elderly. *Int J Clin Pract* 1999; **53**:494-6.
- [6] Denny-Brown D, Foley DM. Myokimia and the benign fasciculation of muscle cramps. *Trans Assoc Am Physicians* 1948; **61**:88-96.
- [7] Recordier AM, Serratrice G. Algies des membres inférieurs associées à des contractions fibrillaires. *Marseille Méd* 1964; **6**:132.
- [8] Hudson AJ, Brown WF, Gilbert JJ. The muscular pain-fasciculations syndrome. *Neurology* 1978; **28**:1105-9.
- [9] Ricker K, Mosley 3rd RT. Autosomal dominant cramping disease. *Arch Neurol* 1990; **47**:810-2.
- [10] DiMauro S, Tonin P, Servidei S. Metabolic myopathies. In: Rowland LP, DiMauro S, editors. *Handbook of clinical neurology. Myopathies*. Amsterdam: Elsevier; 1992. p. 479-526.
- [11] Stayer C, Meinck HM. Still-man syndrome: an overview. *Neurologie* 1998; **13**:83-8.
- [12] Serratrice G, Azulay JP, Serratrice J, Attarian S. De la maladie de Morvan aux canalopathies potassiques. *Bull Acad Natl Med* 2004; **188**: 233-45.
- [13] Sinha S, Newsom-Davis J, Mills K, Byrne N, Lang B, Vincent A. Autoimmune aetiology for acquired neuromyotonia (Isaac's syndrome). *Lancet* 1991; **338**:75-7.
- [14] Bady B, Chauplannaz G, Vial C. Autoimmune aetiology for acquired neuromyotonia. *Lancet* 1991; **338**:1330.
- [15] Shillito P, Molenaar PC, Vincent A, Leys K, Zheng W, van den Berg KJ, et al. Acquired neuromyotonia: evidence for antibodies directed against K⁺ channels of peripheral nerves. *Ann Neurol* 1995; **38**:714-22.
- [16] Arimura K, Watanabe O, Kitajima I, Suehara M, Minato S, Sonoda Y, et al. Antibodies to potassium channels of PC12 in serum of Isaac's syndrome: Western blot and immunohistochemical studies. *Muscle Nerve* 1997; **20**:299-305.
- [17] Hart IK, Maddison P, Newsom-Davis J, Vincent A, Mills KR. Phenotypic variants of autoimmune peripheral nerve hyperexcitability. *Brain* 2002; **125**:1887-95.

G. Serratrice, Professeur émérite de neurologie (Georges.Serratrice@medecine.univ-mrs.fr).
Faculté de médecine de Marseille, boulevard Jean-Moulin, 13005 Marseille, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Serratrice G. Contractures musculaires. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Neurologie, 17-007-A-40, 2008.

Disponibles sur www.em-consulte.com



Arbres
décisionnels



Iconographies
supplémentaires



Vidéos /
Animations



Documents
légaux



Information
au patient



Informations
supplémentaires



Auto-
évaluations