

Dystonie

[17-007-B-10]

Pierre Rondot : Service de neurologie
hôpital Sainte-Anne, 1, rue Cabanis, 75674 Paris cedex France

N'Guyen Bathien : Service de neurologie

Article archivé, publié initialement dans le traité EMC **Neurologie**
et remplacé par un autre article plus récent: [cliquez ici pour y accéder](#)

Historique

La première description de la dystonie est attribuée à Gowers (1888) à l'occasion d'une " chorée tétanoïde ", diagnostiquée chez un garçon de 10 ans. L'évolution permettra de préciser qu'il s'agissait, en fait, d'une dystonie symptomatique d'une maladie de Wilson. Aussi, c'est Destarac (1901) qui peut être considéré comme ayant rapporté le premier cas de dystonie primaire : " torticolis spasmodique et spasmes de fonction ". Il s'agissait d'un torticolis spasmodique droit, d'une torsion de la hanche droite, d'une crampe des écrivains et d'une " crampe des marcheurs ", évoluant chez une jeune fille de 17 ans.

Ultérieurement, Schwalbe (1908), élève de Ziehen, a publié, dans sa thèse, trois cas d'une " forme particulière de contracture tonique avec symptômes hystériques " que Ziehen (1911) dénommera " névrose tonique de torsion ". Ce dernier mentionnait que tous les cas connus à cette époque concernaient de jeunes Russes d'origine juive. Oppenheim (1911) allait s'inscrire contre l'origine névrotique de l'affection qu'il considérait comme organique proposant de l'appeler " dystonia musculorum deformans ". L'épidémie d'encéphalite, en réalisant le même syndrome, devait confirmer cette hypothèse, les lésions prédominant au niveau des noyaux gris de la base. Dans son mémoire, Wimmer (1929) décrivait la dystonie comme un syndrome relevant soit d'une maladie héréditaire, idiopathique, soit de maladies variées : encéphalite épidémique, maladie de Wilson, état dysmyélinique du pallidum.

Les études de Thévenard (1926) sur le tonus postural devaient éclairer l'origine physiopathologique de ces curieux symptômes n'apparaissant parfois que dans des conditions posturales particulières, d'où la dénomination de " dystonies d'attitude ".

Les tentatives neurochirurgicales (Narabayashi, 1960 ; Cooper, 1961) se sont avérées dans l'ensemble décevantes et incapables d'apporter des résultats durables. Le traitement par la lévodopa, inefficace dans la majorité des cas, s'est montré, par contre, particulièrement favorable pour un petit groupe de patients (Castaigne et coll., 1971 ; Segawa, 1971). Il s'agit des dystonies dopasensibles (Rondot et Ziegler, 1983) dont la parenté avec la maladie de Parkinson a été discutée [22].

Plus récemment, la découverte du gène responsable de la dystonie dans des familles juives [23] et non juives [17] a fait espérer de nouveaux développements thérapeutiques.

Génétique

La dystonie idiopathique primaire est une affection dont la prévalence est appréciée à 33 pour 100 000 [21]. Elle est plus fréquente dans certains groupes ethniques, tels les Juifs

ashkénazes, chez lesquels les cas de dystonie sont 5 à 10 fois plus nombreux (Zilber et coll., 1982) que dans les autres ethnies.

L'étude du mode de transmission a fait l'objet de données divergentes, tenant en partie au fait que d'autres symptômes, le tremblement postural par exemple, sont mis ou non au compte de la dystonie [31]. Eldridge (1970) avait reconnu deux modes de transmissions : des cas récessifs d'évolution sévère, débutant tôt, au niveau des membres chez les ashkénazes, et des formes dominantes de début axial et plus tardif, survenant chez les non-Juifs. Cette distinction n'a pas été corroborée par des études plus récentes : la transmission peut être dominante chez les Juifs (Korczyn et coll., 1981 ; Zilber et coll., 1984), la pénétrance étant de 51 à 68 %. D'une étude dans le Royaume-Uni [9], il ressort que 85 % des formes sont autosomiques, dominantes, avec une pénétrance d'environ 40 %, sans distinction raciale.

Le gène responsable de la dystonie a été localisé dans des familles non juives [23] et juives [17] sur le chromosome 9, dans la région q32-34 entre AB0 et D9S26, zone qui contient aussi le gène de la gelsoline et de la dopamine-bêta-hydroxylase qui contrôle le passage de la dopamine à l'adrénaline. Il reste à démontrer la présence du même gène dans les autres variétés de dystonie.

Symptomatologie

Deux groupes de dystonie s'opposent suivant la diffusion du trouble moteur : les dystonies généralisées et les dystonies segmentaires, ainsi que les dystonies focales. S'agit-il d'une même maladie, les premières débutant par une atteinte segmentaire comme les secondes, ou d'affections de nature différente, malgré une certaine parenté séméiologique ? Les tenants de l'une et de l'autre thèse s'opposent actuellement dans l'attente de l'arbitrage génétique.

Les dystonies idiopathiques généralisées se rencontrent surtout chez l'enfant et l'adolescent, tandis que les dystonies segmentaires sont d'apparition plus tardive : 42 ans en moyenne pour le torticolis spasmodique [28], après 60 ans pour le blépharospasme. Ces dernières restent localisées durant toute leur évolution, tandis que les premières diffusent à l'ensemble de la musculature squelettique.

Dystonie idiopathique généralisée. Spasme de torsion. Dystonia musculorum deformans

Elle commence dans 71 % des cas avant l'âge de 21 ans (Marsden et Harrison, 1974) par l'atteinte d'un membre qui gagnera progressivement l'autre membre du même côté pour se bilatéraliser secondairement et toucher alors la musculature axiale. Il est beaucoup plus rare que les muscles de l'axe corporel soient touchés en premier et, dans ce cas, ce sont les muscles cervicaux.

Les premiers symptômes s'installent insidieusement, parfois à l'occasion d'un traumatisme ou d'un épisode infectieux. Ce sont fréquemment des douleurs au niveau des muscles qui seront atteints ultérieurement par la dystonie ou parfois des mouvements anormaux, tremblements, mouvements choréoathétosiques la précèdent.

Dystonie de la musculature axiale

Rarement initiale, bien qu'elle ait donné son nom à la maladie " dystonie de torsion ", elle se manifeste par *une dystonie lordotique* apparaissant à la station debout et à la marche, comme une cambrure exagérée de la colonne lombaire qui, en s'accroissant, va retentir sur la région dorsale, siège d'une cyphose. Cette attitude se modifie au cours de la marche, le corps exécutant à chaque pas un mouvement alternatif de redressement puis d'inclinaison en avant ; c'est la "*marche de dromadaire*" (Oppenheim, 1911). D'autres fois, le thorax saille en avant, les épaules rejetées en arrière ([fig. 1](#)) ou le corps se place en incurvation latérale.

La dystonie des muscles cervicaux est très fréquente, mais il est rare que la dystonie généralisée commence à ce niveau : 11,9 % des cas (Marsden et Harrison, 1974). C'est habituellement quand le trouble devient bilatéral que la dystonie frappe les muscles de la nuque, provoquant une hyperextension ou une déviation latérale de la tête plutôt qu'une rotation comme dans les torticolis spasmodiques habituels. La déviation de la tête, au cours de la dystonie généralisée, apparaît semblable à un torticolis spasmodique mais les circonstances de survenue et l'évolution différentes ne permettent pas d'assimiler hâtivement ces deux affections.

Dystonie des membres

Le trouble moteur ne se manifeste d'abord qu'à la faveur de la station debout ou au cours de la marche ; ultérieurement, il aura tendance à persister, quelle que soit la posture du patient. Le début se fait par le membre supérieur -43 % -, un peu plus souvent que par le membre inférieur -36 % -(Marsden et Harrison, 1974). Le début par le membre inférieur serait de pronostic plus sévère que l'atteinte initiale du membre supérieur.

La dystonie peut être d'intensité variable, tant en ce qui concerne son extension à des territoires musculaires plus ou moins étendus, que son intensité dans un territoire donné. En général, elle touche de façon préférentielle les muscles rotateurs.

Membres inférieurs

Le pied se porte en varus équin, le gros orteil en hyperextension dorsale ([fig. 2](#)) ; la pointe du pied a tendance à se porter en dedans à chaque pas. Parfois, les membres inférieurs se mettent en rotation interne et ne progressent qu'au prix d'un mouvement de circumduction, d'autant que le genou a tendance à se figer en extension. La dystonie des membres inférieurs retentit lourdement sur la marche, mais tous les facteurs qui modifient la posture sont susceptibles de libérer partiellement ou totalement le membre : marche à reculons, marche à cloche-pied, montée des escaliers, course, nage.

Membres supérieurs

La dystonie va retentir très précocement sur l'écriture puis sur les mouvements fins des doigts pour finir par entraver tous les mouvements des membres dans les formes sévères. Plusieurs attitudes sont réalisées, selon les cas, par la dystonie : une des plus fréquentes imite l'attitude de la main du joueur de boule : coude en extension, poignet fléchi en pronation, doigts étendus ([fig. 3](#)). Parfois les doigts s'écartent en éventail, en abduction. Il arrive aussi que, le coude fléchi, l'avant-bras se porte en rotation externe. Chacune des attitudes précédentes se manifeste, du moins au début, de façon intermittente ; elles sont favorisées par la position du corps, ainsi que par la stimulation cutanée, ce qui accroît le handicap.

Autres territoires parfois concernés

La musculature faciale, et plus particulièrement l'orbiculaire des paupières, dont la contraction est à l'origine de blépharospasme, en est un.

La dysphonie spasmodique est due à de brusques contractions des muscles laryngés, provoquant un débit intermittent, par à-coups brusques, assourdissant la parole.

La dysphagie est plus rare et n'est qu'exceptionnellement à l'origine de fausses routes.

La dystonie des muscles diaphragmatiques et abdominaux est plus fréquente, souvent associée à la dysphonie, elle provoque des expirations saccadées ou bloque partiellement l'inspiration, augmentant l'angoisse du patient.

Signes associés

Les signes précédents relèvent directement de la dystonie, d'autres symptômes, fréquemment associés, sont même considérés par certains comme des symptômes dystoniques, assimilation un peu rapide quand on connaît la fréquence de certains d'entre eux, tel le tremblement.

- *Le tremblement d'attitude* avait déjà été mentionné par Ziehen (1911) et Oppenheim (1911). Pour Larsson et Sjögren (1966), il serait plus fréquent dans les formes graves de dystonie : dans une même famille, certains membres peuvent être atteints de dystonie et d'autres, isolément, de tremblement d'attitude. Aussi, la question se pose de l'existence d'un gène unique ou de la coexistence de deux gènes (Yanagisawa et coll., 1972).
- *Les myoclonies sont relativement fréquentes* [\[27\]](#) ; leur diagnostic, parfois difficile avec le tremblement, est facilité par les enregistrements électrologiques.
- *Des mouvements choréoathétosiques* sont plus souvent observés dans les dystonies symptomatiques, d'origine métabolique ou dues à une maladie dégénérative.

Examen clinique

A côté des anomalies posturales précédentes, associées ou non à des mouvements anormaux, l'examen clinique, dans les formes idiopathiques, ne met pas en évidence de signes pyramidaux. Cependant, il arrive que la recherche du réflexe cutané plantaire provoque une extension du gros orteil, qu'en l'absence de toute hyperréflexivité tendineuse, il est difficile d'assimiler à un signe de Babinski. Cette anomalie est à intégrer dans les anomalies que *Denny-Brown* (1962) avait rapporté sous le nom d'"avoiding" ou de "grasping reaction" et qu'il attribuait, de façon sans doute trop schématique, à une lésion, soit de la région pariétale, soit de la région frontale. Il s'agit en fait de réflexes cutanés, exagérés par la dystonie (Rondot, 1967).

Il en est de même pour les réactions de raccourcissement exacerbées dans les dystonies (Rondot et Scherrer, 1966), à un point tel qu'elles peuvent figer le membre ou le segment de membre dans sa dernière position, s'opposant ainsi aux mouvements alternatifs rapides.

Evolution

La dystonie idiopathique généralisée s'aggrave progressivement durant les cinq à dix premières années, souvent plus rapidement à l'occasion d'épisodes infectieux intercurrents. Ultérieurement, elle tend à se fixer, le patient pouvant alors s'adapter à son infirmité. Parmi

les facteurs défavorables, on mentionne le début précoce des troubles moteurs et l'atteinte initiale des membres inférieurs. Schématiquement, cette évolution peut être résumée en trois groupes de patients de nombre sensiblement égal : ceux dont l'affection permettra une vie sociale normale, ceux qui sauront se rendre indépendants au prix de gros efforts ; enfin, le dernier tiers restera dépendant, parfois grabataire.

Examens biologiques

Données biochimiques

Il n'y a pas, actuellement, d'anomalies biochimiques sur lesquelles étayer un diagnostic.

- *La diminution du taux de l'acide homovanillique (HVA) dans le liquide céphalorachidien (LCR) (Chase, 1970) n'a pas été confirmée ultérieurement (Curzon et coll., 1973).*
- *L'élévation du taux de la dopamine-bêta-hydroxylase, enzyme réglant le transfert dopamine-noradrénaline, était considérée par certains (Wooten et coll., 1973) comme l'apanage des formes dominantes puis, reconnue aussi dans les formes récessives, elle n'est plus considérée actuellement comme significative. L'activité musculaire anormale de la dystonie, le stress, sont susceptibles de modifier le taux de cette enzyme de façon non spécifique.*

Examen électrologique

Il n'apporte pas d'éléments décisifs pour assurer le diagnostic de dystonie mais éclaire sa physiopathologie et permet de localiser les muscles les plus actifs des dystonies localisées. Le réflexe myotatique n'est pas exagéré au début du syndrome quand aucune activité musculaire n'est enregistrée au repos. Plus tard, l'étirement passif des muscles provoque un bref renforcement phasique de cette activité.

Le réflexe de raccourcissement est exagéré (Rondot et Scherrer, 1966) : les muscles dont les insertions sont rapprochées passivement sont le siège d'une activité anormale qui persiste si la position finale du mouvement est maintenue. Cette réaction apparaît pour un angle donné (Katz et Rondot, 1978 ; Bathien et coll., 1981) ; l'existence de cet angle seuil fait présumer la participation active des afférences articulaires à cette réaction. La diffusion de cette réaction de raccourcissement du muscle où elle a été évoquée à d'autres groupes musculaires (fig. 4) suit certains patterns à rapprocher des attitudes anormales observées dans la dystonie : du biceps brachial, l'activité diffuse aux muscles grand-rond et fléchisseurs des doigts ; du triceps, elle s'étend aux muscles sous-épineux ou aux muscles grand-rond et extenseurs des doigts. La stimulation cutanée exercée en regard d'un muscle dystonique facilite son activité anormale qui peut diffuser à des muscles voisins.

L'inhibition réciproque serait diminuée selon Rothwell et coll. (1983) : l'inhibition du réflexe H des muscles fléchisseurs des doigts, obtenue après une stimulation du nerf radial, est plus faible chez le patient dystonique que chez le sujet normal. Cette déficience de l'inhibition réciproque expliquerait la cocontraction agonistes-antagonistes.

L'organisation de l'activité musculaire durant le mouvement volontaire est inconstamment perturbée (Rothwell et coll., 1983) : disparition de la disposition triphasique, activation

simultanée agonistes-antagonistes. Ces anomalies sont semblables à celles relevées dans l'athétose ; elles sont plus régulières, plus stables dans la dystonie.

Autres variétés de dystonies primaires généralisées

Choréoathétose paroxystique

Elle ne comporte pas le terme de " dystonie " dans son intitulé (Mount et Reback, 1940). Cependant, la dystonie est étroitement intriquée aux mouvements choréoathétosiques. C'est une maladie héréditaire, dominante, autosomique, débutant dans la première enfance. Les accès, d'une durée de deux minutes à quatre heures, sont favorisés par la fatigue, le stress, le café, le thé, l'alcool. Précédés parfois par une impression de fourmillements dans les membres, de strictions abdominales, ils atteignent les membres, muscles rotateurs, fléchisseurs, parfois le pharynx, le larynx. Les accès se répètent plusieurs fois dans la journée, mais l'évolution à long terme est favorable, d'autant que le traitement par les barbituriques, comme par le clonazépam, donne de bons résultats.

A côté des formes idiopathiques, de rares cas ont été rapportés à la suite de traumatismes néonataux ou de la première enfance, de dysthyroïdie ou d'hypoparathyroïdie.

Choréoathétose kinésigénique

Elle a été isolée de la forme précédente par Kertesz (1967). C'est aussi souvent une affection familiale, autosomique, dominante, frappant surtout les garçons de 6 à 15 ans. Les contractions brusques et soutenues des membres et de la face, plus brèves que celles de la choréoathétose paroxystique, se manifestent à l'occasion de mouvements brusques, plus particulièrement après une période d'immobilité prolongée. Elles évoluent favorablement sous l'action du clonazépam et disparaissent spontanément à 35 ans. Des formes intermédiaires aux deux précédentes ont été rapportées (Lance, 1977).

Plus récemment a été rapportée par Lugaresi et coll. [19] une forme qui se caractérise par la survenue d'accès paroxystiques de dystonie et de dyskinésie, de durée brève - moins de cinq minutes - ou longue - plus d'une heure - pendant la période de mouvements oculaires rapides du sommeil. Ces accès sont favorisés par l'exercice musculaire dans la journée précédente mais non par des mouvements brusques.

Dystonies primaires localisées

Alors que dans les dystonies généralisées la musculature des quatre membres et de l'axe corporel se trouve impliquée, les dystonies localisées touchent seulement certains groupes musculaires : muscles cervicaux dans le torticolis spasmodique, muscles de la face et de la mâchoire dans les spasmes médians, muscles de l'avant-bras et des mains dans les crampes de l'écrivain ou des instrumentistes.

Faut-il les considérer comme les formes frustes de dystonie généralisée (Marsden et Harrison, 1974) ou sont-elles des entités à part ? En faveur de la première hypothèse s'inscrit l'identité des signes cliniques : les dystonies généralisées débutent souvent par un membre, moins souvent au niveau du cou d'où elles vont diffuser à d'autres muscles. De plus, dans certaines familles où la dystonie est dominante, à côté de patients atteints de dystonie généralisée, d'autres évoluent pendant toute leur vie avec une dystonie localisée.

Cependant, d'importantes différences séparent ces deux groupes :

- l'âge de début des dystonies généralisées (inférieur à 21 ans) comparé à celui du torticolis spasmodique (42 ans), de la crampe des écrivains (49 ans), du blépharospasme (55,6 ans) ;
- le sexe : masculin le plus souvent dans le spasme de torsion, féminin dans le torticolis spasmodique ou le spasme médian.

En outre, dans les antécédents de torticolis spasmodique, on ne relève pas de cas de spasme de torsion [26] et les patients atteints de torticolis spasmodique n'évoluent pas vers un spasme de torsion. Il est donc actuellement difficile de confondre ces deux groupes.

Torticolis spasmodique

Considéré jadis comme un " torticolis mental " (Brissaud, 1895), il est maintenant intégré dans les dystonies localisées et peut être reproduit expérimentalement par des lésions situées dans le noyau lenticulaire ou au-dessus du noyau subthalamique, dans ou à côté de la zona incerta [6]. Néanmoins, dans plus de la moitié des cas, son début coïncide avec des événements psychologiques conflictuels qui vont interférer avec son évolution. Cette relation n'autorise pas plus à la considérer libre de toute ingérence psychologique que de voir en lui une conversion hystérique. Il fait partie des affections sur lesquelles retentissent bruyamment les facteurs psychologiques, comme le sont aussi le tremblement parkinsonien, l'athétose ou les chorées.

Il est caractérisé par des spasmes du cou, portant la tête en rotation, en inclinaison (latérocotis), en flexion (antécolis) ou en extension (rétrocolis) (fig 5). Il est plus fréquent chez la femme (62 %). Débutant à la quarantaine, il est souvent précédé, quelques jours ou quelques semaines auparavant, par des douleurs de la nuque. Le torticolis se manifeste de façon spasmodique, déviant la tête par à-coups successifs ou sur un mode tonique, la tête tournant de façon progressive. Fréquemment, la posture ainsi réalisée s'effectue suivant deux axes, à la rotation s'associe une inclinaison de la tête. Simultanément, les yeux opèrent un mouvement inverse qui permet de garder la fixation en vision centrale. Cette posture peut être corrigée volontairement mais elle se reproduit rapidement. Fréquemment, cette correction est facilitée par un geste antagoniste, la main du côté de la rotation venant toucher la joue bien souvent sans que les doigts aient à appuyer fortement ; d'ailleurs, il arrive que ce soit le contact avec la joue du côté opposé qui s'avère efficace. L'intensité du torticolis peut être appréciée suivant une échelle (tableau II).

L'évolution du torticolis spasmodique est imprévisible, il peut guérir spontanément après quelques mois d'évolution, mais, bien souvent, il est plus tenace, persistant pendant des années, oscillant parfois au rythme de la vie affective. Il est augmenté par la station debout, la marche, facilité par certains gestes répétitifs, amélioré au contraire par le décubitus, à l'exception du rétrocolis souvent aggravé en position couchée. Il ne disparaît que partiellement pendant le sommeil. La guérison peut n'être que temporaire, une récurrence pouvant survenir à échéances plus ou moins lointaines, de 12 % [10] à 23 % des cas (Jayne et coll., 1984).

Il s'accompagne parfois de mouvements anormaux : un tremblement d'attitude, fréquent au début du torticolis, parfois plus tardif, au moment de la régression des troubles. L'association à un blépharospasme, à une crampe de l'écrivain, n'est pas exceptionnelle.

Dans la très grande majorité des cas, aucune étiologie n'est retrouvée. Cependant, les causes suivantes ont été signalées : encéphalite épidémique, sclérose en plaques, malformation artérioveineuse cérébrale [20], malformation de la charnière occipitorachidienne, torticollis congénital [28], tumeurs cérébrales (kyste colloïde du 3^e ventricule, tumeur de la fosse postérieure (Boisen, 1979), hyperthyroïdie (Gilbert, 1972), traitement par la lévodopa ou les neuroleptiques, traumatisme craniorachidien [13].

Spasme facial médian

Son association, relativement fréquente, aux autres dystonies localisées a conduit à considérer le spasme facial médian comme une dystonie. Décrit par Meige (1910) qui l'a différencié de l'hémispasme facial et des tics, il atteint les muscles des étages supérieurs ou inférieurs de la face.

La localisation aux muscles orbiculaires des paupières est la plus fréquente, provoquant le blépharospasme dont la prévalence est estimée à 5/100 000 [11]. Il survient plus souvent chez la femme, après la soixantaine, et débute par des clignements répétés des paupières, attribués à une irritation de la conjonctive, puis les spasmes apparaissent, contractions toniques empêchant pendant quelques secondes l'ouverture des yeux. Il arrive aussi que ce début simule parfois la myasthénie, les paupières supérieures ayant tendance à tomber sans que l'élément spasmodique n'apparaisse nettement pendant plusieurs semaines. La " synergie paradoxale " relevée par Babinski (1905) dans l'hémispasme facial entre l'orbiculaire des paupières et le muscle frontal est aussi très nette dans le syndrome de Meige. Dans les formes sévères, le spasme s'étend de l'orbiculaire des paupières aux zygomatiques, aux releveurs de l'aile du nez. Comme dans le torticollis spasmodique, les patients luttent contre le spasme en s'aidant de manoeuvres particulières, attouchement de la paupière par exemple. Le spasme est aggravé dans certaines circonstances : l'élévation du regard, la lecture, la lumière vive, le stress [11], le vent, la marche, les contrariétés. A l'opposé, le repos, l'obscurité ont un effet sédatif.

L'examen clinique n'est habituellement pas contributif, le diagnostic étant porté essentiellement à la vue du patient. Le réflexe nasopalpébral déclenche souvent le spasme, le réflexe massétérien, dans les blépharospasmes purs, est normal. L'étude électrologique du réflexe de clignement ne montre pas de modification de sa latence ni de son amplitude, mais, alors que la réponse précoce à la stimulation du nerf susorbitaire R1 est normalement localisée au côté stimulé, dans le blépharospasme, cette réponse est bilatérale dans 75 % des cas [12]. Le blépharospasme cause une gêne fonctionnelle considérable, analogue à celle de la cécité car le spasme peut survenir en toutes circonstances. Le traitement par le clonazépam (Merikaugas et Reynolds, 1979), les infiltrations alcooliques des branches supérieures du facial [27] et, plus récemment, les infiltrations de toxine botulinique [8] ont donné des résultats très favorables qui permettent aux patients de reprendre une activité, mais ce traitement est palliatif et il est habituellement nécessaire de répéter les injections.

A côté de la localisation haute du spasme médian, Meige avait signalé que d'autres territoires pouvaient être atteints : langue, pharynx, mâchoires. Le spasme peut être parfois suffisamment intense pour entraver l'alimentation (Kakigi et coll., 1983). Une localisation fréquente après le blépharospasme est le *spasme oromandibulaire* qui ferme ou ouvre la bouche, étire les commissures des lèvres en faisant saillir les fibres du peaucier du cou.

Comme le torticollis spasmodique, le spasme médian de la face se manifeste dans la très grande majorité des cas comme idiopathique ; quand une cause a été reconnue, il s'agissait d'une encéphalite épidémique, de la maladie de Parkinson, d'une ophtalmoplégie supranucléaire, d'une atrophie multisystémique [11], de lésions du tronc cérébral et du thalamus, de la sclérose en plaques (Jankovic et Patel, 1983). En fait, les formes secondaires les plus fréquentes sont iatrogènes, au cours de traitement par les neuroleptiques ou par la lévodopa.

Crampe des écrivains, crampe des instrumentistes

Parfois, la dystonie est encore plus localisée que dans les cas précédents car, si elle ne concerne là aussi que certains groupes musculaires, elle n'intervient qu'à l'occasion de gestes particuliers, d'où le terme de " dystonie professionnelle " proposé par Thomas et de Ajuriaguerra (1949). La crampe des écrivains est la plus fréquente de ces dystonies de fonction. Elle atteint l'adulte, à la fin de la quarantaine (Rondot et Jedynak, 1976) et n'est pas plus fréquente chez les gauchers que chez les droitiers.

Le terme de " crampe des écrivains " doit être réservé aux troubles moteurs qui ne gênent que l'écriture. Quand d'autres gestes sont aussi affectés, il est préférable de désigner le trouble par " dystonie du membre supérieur " ou " crampe des écrivains dystonique " (Sheehy et Marsden, 1982). Le début est progressif par une tension douloureuse des muscles de l'avant-bras survenant après plusieurs lignes d'écriture, le trouble s'aggrave plus ou moins rapidement et la gêne de l'écriture survient dès la saisie du stylo. Dans les formes les plus sévères, l'atteinte de la main est telle que les mouvements sont effectués par l'épaule ; bras, avant-bras et main réagissant de façon passive, le coude et le poignet en élévation : il faut d'ailleurs noter que l'écriture au tableau noir, qui utilise essentiellement les muscles de l'épaule, n'est habituellement pas troublée par la crampe des écrivains.

Comme dans le torticollis spasmodique ou le spasme médian, certaines manoeuvres facilitent le mouvement : attouchement de la main qui écrit par l'index de l'autre main, comme pour la guider ; l'écriture est facilitée par le volume du stylo, si bien que certains en arrivent à glisser leur stylo dans une rondelle en caoutchouc. Le trouble disparaît quand l'écriture se fait sur une machine qui évite l'appui du 5^e doigt et de l'éminence hypothénar sur le papier, appui qui paraît faciliter la dystonie.

L'expression clinique n'est pas la même pour tous : des trois variétés décrites par Mace de Lepinay, deux méritent d'être conservées : une forme spasmodique qui répond à la crampe des écrivains habituelle et une forme trémulante qui a été redécouverte sous le nom de " tremblement de l'écriture " [15], tout essai pour écrire déclenchant un violent tremblement des doigts.

L'examen n'apporte habituellement aucun signe anormal ; on a signalé une diminution du ballant du membre supérieur (Thomas et Salavert, 1927), un signe de la pronation automatique, parfois un tremblement d'attitude. Selon l'extension de la dystonie, on peut distinguer plusieurs degrés : dystonie localisée aux muscles des trois premiers doigts de la main, dystonie étendue aux pronateurs et supinateurs, la paume de la main tendant à regarder en dehors, dystonie étendue à l'épaule qui se porte en abduction et rotation externe.

Les années passant, la gêne varie, parfois en suivant le climat affectif, d'autres fois sans cause apparente. En règle, le handicap demeure sélectif. L'apprentissage de la main gauche permet,

pendant un certain temps, une reprise de l'écriture. Mais, à échéance plus ou moins lointaine, cette main, à son tour, éprouve les mêmes difficultés que la droite.

La crampe des instrumentistes, pianistes, accordéonistes, violonistes, guitaristes, maîtres d'armes, survient aussi de façon progressive, plus ou moins rapidement : d'abord fatigue et contraction douloureuse des muscles de la main et des doigts après un travail prolongé pour aboutir à l'incapacité d'émettre le moindre son ; les doigts qui interprètent la mélodie sont souvent moins touchés que ceux qui assurent l'accompagnement, ce qui souligne encore le caractère postural du trouble. Comme dans la crampe de l'écrivain, on trouve parfois à l'origine de la dystonie une situation conflictuelle personnelle ou professionnelle. Le traitement, depuis la pratique des injections de toxine botulinique, est mieux pourvu que dans le passé. Cependant, il est souvent difficile d'obtenir l'équilibre utile entre une parésie des muscles dystoniques et les contractions parasites de la crampe. Dans tous les cas, la rééducation fonctionnelle est utile, en complément du traitement par les anticholinergiques et, dans les formes graves, des injections locales paralysantes.

Dystonies secondaires

De multiples causes ([tableau I](#)) sont susceptibles de provoquer un syndrome dystonique, celui-ci n'est habituellement pas aussi pur dans ces formes secondaires que dans les dystonies primaires. Leur revue restera nécessairement très parcellaire, de plus amples informations étant données à chacun des chapitres qui leur est consacré.

Affections dégénératives ou métaboliques

Les unes et les autres peuvent être rassemblées dans un même chapitre, les premières passant souvent dans la deuxième catégorie au fur et à mesure des progrès de nos connaissances.

Dégénérescence hépatolenticulaire ou maladie de Wilson

Elle est à l'origine du premier cas de dystonie (Gowers, 1888). La dystonie renforce l'hypertonie au cours du maintien postural ou pendant les mouvements volontaires et s'associe au tremblement. Dans ce cas, le diagnostic est évoqué facilement, mais la dystonie peut aussi survenir de façon isolée et il faut donc rechercher systématiquement un anneau vert péricornéen et les signes biologiques de maladie de Wilson au cours de toute dystonie survenant autour de l'âge de 10 ans.

Maladie de Parkinson

Elle se manifeste habituellement par un tremblement de repos ou une rigidité avec bradycinésie. Mais il peut arriver qu'une dystonie localisée, une crampe de l'écrivain en soit le premier signe. De plus, en cours d'évolution, l'influence parfois considérable de la statique sur la rigidité fait suspecter l'association à la rigidité d'une composante dystonique. Une dystonie apparaît fréquemment au cours du traitement au long cours par la lévodopa : à côté des dyskinésies, les dystonies sont fréquentes et seraient dues pour certains [\[4\]](#) à la stimulation des récepteurs dopaminergiques D1, postsynaptiques. Dans le syndrome parkinsonien postencéphalitique, le syndrome dystonique est souvent intriqué au syndrome parkinsonien et aux dyskinésies bucco-linguo-faciales (Marie et Levy, 1920).

Dystonies dopasensibles (Castaigne et coll., 1971 ; Rondot et Ziegler, 1983)

Elles surviennent le plus souvent chez l'enfant et se manifestent par un syndrome dystonique d'évolution progressive, parfois très sévère. Certaines variantes (Segawa et coll., 1971) sont caractérisées par la fluctuation du trouble moteur, amélioré par le sommeil, aggravé le soir. Le traitement par la lévodopa apporte des résultats spectaculaires mais doit être maintenu quasi indéfiniment ([fig. 6](#)).

Ophtalmoplégie supranucléaire, dégénérescence strionigrique, maladie de Shy-Drager, atrophies olivo-ponto-cérébelleuses

Elles s'accompagnent fréquemment d'une dystonie de la face et/ou des membres, habituellement au deuxième plan de la symptomatologie parkinsonienne ou ataxique.

Maladie de Huntington

Dans sa forme juvénile, elle est très souvent à prédominance dystonique, accompagnée de mouvements choréoathétosiques. Ces mouvements peuvent être minimes et il faut alors se baser sur l'hérédité dominante, la détérioration intellectuelle et la paralysie de l'oculomotricité pour établir le diagnostic.

Ataxie télangiectasique (Bodenstein et coll., 1980)

La symptomatologie peut y être très proche de celle de la maladie de Huntington juvénile. Ce sont les télangiectasies conjonctivales et les signes biologiques -élévation de l'antigène carcinoembryonnaire et de l'alpha-foeto-protéine, associée à une baisse des immunoglobulines A (IgA) - qui faciliteront le diagnostic.

Maladie de Joseph

Affection autosomique dominante, décrite au Portugal ainsi qu'au Japon, elle associe une dystonie de la face et des membres à la spasticité et à la rigidité dans son type I [[16](#), [33](#)]. Une ophtalmoplégie externe progressive et une amyotrophie par atteinte des cornes antérieures complètent sa riche symptomatologie. Elle diffère peu, si ce n'est par l'origine ethnique, du type I de l'atrophie dentato-rubro-pallido-luysienne (Smith et coll. 1975 ; Hirayama et coll., 1981). Celle-ci associe aussi à une dystonie des mouvements choréoathétosiques ; l'intégrité de la substantia nigra la distingue de la précédente.

Maladie de Lesch-Nyhan

Cette affection familiale, liée au sexe, est caractérisée par une uricémie élevée en rapport avec un déficit en hypoxanthine-guanine phospho-ribosyl-transférase. Evoluant chez les garçons, elle est caractérisée par un retard mental, des mouvements athétosiques et une dystonie. Elle s'accompagne d'un hypofonctionnement du système dopaminergique au niveau du striatum sans destruction des cellules de la substantia nigra (Lloyd et coll., 1981).

Dystonie et maladie de Fahr

La découverte de calcifications dans les noyaux gris centraux, les thalamus et les noyaux dentelés du cervelet à l'occasion de signes extrapyramidaux, fait évoquer, chez l'adulte comme

chez l'enfant, une maladie de Fahr, associée ou non à une hypoparathyroïdie. Parmi ces signes extrapyramidaux, la rigidité est la plus fréquente, souvent intriquée à une dystonie (Jakob, 1932).

Ce sont aussi des calcifications bilatérales des noyaux gris qui forment la particularité radiologique d'une " encéphalopathie infantile avec lymphocytose rachidienne " (Aicardi et Goutières, 1984) qui évolue avec une détérioration intellectuelle rapide et une dystonie dont l'origine génétique ou inflammatoire n'est pas encore connue.

Syndrome de Leigh

Considéré actuellement comme appartenant au groupe des encéphalopathies mitochondriales [32], c'est une affection récessive autosomique qui débute, habituellement, dans les premières années ; des formes juvéniles et des formes de l'adulte ont été aussi rapportées plus récemment. Si l'hypotonie et les mouvements choréoathétosiques sont observés dans les formes infantiles, une hypertonie avec dystonie et dysarthrie les remplacent plus tard (Rondot et coll., 1982), associées à une atrophie optique et, parfois, à une paralysie des nerfs crâniens (Gray et coll., 1984). La lactacidémie et la pyruricémie après épreuve de charge en lactate sont augmentées inconstamment. Plusieurs déficits enzymatiques ont été suspectés récemment : diminution de la pyruvate-décarboxylase, de la thiamine-pyrophosphate-ATP-phosphotransférase et de la cytochrome-oxydase. L'examen TDM met en évidence une hypodensité des noyaux lenticulaires et du thalamus.

Une affection voisine, peut-être parente de la maladie de Leigh, a été individualisée sous le nom de " dystonie familiale avec troubles visuels et hypodensité bilatérale du striatum " [20]. Cette maladie familiale qui ne s'accompagne pas de détérioration intellectuelle, se rapproche donc des formes dystoniques de la maladie de Leigh. Il est possible qu'elle se trouve intégrée avec elle dans un syndrome plus vaste, d'autant que la maladie de Leigh tend actuellement à être incluse dans les encéphalopathies mitochondriales, elles-mêmes supposées être à l'origine des hypodensités bilatérales du striatum [2].

Maladie de Hallervoden-Spatz

Cette maladie récessive autosomique débute habituellement entre 7 et 9 ans et peut s'accompagner comme la précédente, bien que de façon inconstante, de troubles visuels dus à une rétinite pigmentaire qui évolue de pair avec une dystonie progressive débutant aux membres inférieurs par des troubles de la marche, fréquemment avec un syndrome pyramidal des quatre membres et une détérioration intellectuelle. L'examen tomodensitométrique (TDM) ne montre qu'une atrophie cortico-sous-corticale : sillons corticaux et ventricules cérébraux dilatés. L'atteinte cérébrale est à prédominance pallidonigrique, le pallidum est le siège d'une surcharge ferrique et de corps sphéroïdes. L'accumulation des lipides non spécifiques dans les neurones du cortex cérébral tend à rapprocher cette maladie des lipidoses cérébrales. Chez l'adulte [7], une dégénérescence neurofibrillaire importante est observée dans l'hippocampe.

Lipidoses cérébrales

Elles sont très fréquemment accompagnées de dystonie, gangliosidoses à GM1 ou à GM2. Des cas de dystonie apparentés à la maladie de Niemann-Pick avec lipidose ont aussi été rapportés (Breen et coll., 1981).

Dystonie et homocystinurie

L'homocystinurie se transmet sur un mode autosomique récessif. Due à un déficit en cystathionine-synthétase, elle se manifeste par un retard intellectuel, une luxation du cristallin, des déformations squelettiques et des accidents vasculaires thrombotiques cérébraux. La dystonie s'ajoute parfois à cet ensemble clinique, focalisé au début puis ayant tendance à se généraliser (Davous et Rondot, 1983). Les lésions observées dans les noyaux gris sont la cause de cette dystonie.

Ictère nucléaire

Les dystonies dues à un ictère nucléaire sont devenues très rares depuis le dépistage systématique des incompatibilités ABO ou Rh et la mise en route d'une épuration plasmatique dès que le taux de bilirubine dépasse 1 %. La dystonie s'associe à des mouvements choréoathétosiques, souvent à une surdité et à une paralysie de la verticalité des yeux tandis que le développement intellectuel est normal.

Intoxication

Parmi les intoxications, celles de loin les plus fréquentes sont iatrogènes. Cependant, des causes telles que l'oxyde de carbone, la manganèse sont retrouvées parfois.

Oxyde de carbone, anoxies aiguës

L'oxyde de carbone agit essentiellement par un mécanisme anoxique. Les syndromes hypertoniques et dystoniques suivent l'intoxication après un délai de quelques jours, marqué souvent par une amélioration passagère des troubles. Au syndrome moteur, s'ajoute, fréquemment, une détérioration intellectuelle. Les lésions prédominent au niveau des noyaux gris, en particulier dans les pallidums qui sont parfois nécrosés, mais elles n'y sont pas limitées, intéressant aussi les neurones corticaux et même la substance blanche sous-corticale.

De cette intoxication, il faut rapprocher les anoxies aiguës par arrêt cardiaque. La dystonie peut suivre de près l'accident aigu, mais elle peut aussi se manifester après une latence de plusieurs mois [5]. A la dystonie, s'ajoutent des signes de détérioration intellectuelle sévère, une bradykinésie. Le scanner montre la présence d'une atrophie corticale à laquelle est associée, très souvent, une hypodensité du striatum et/ou du pallidum.

Les antécédents d'un certain nombre de patients dystoniques comportent une anoxie à la naissance, la dystonie se manifestant après l'âge de dix ans [29] et évoluant pendant plusieurs années, sans anomalie ou avec des anomalies non systématisées sur le scanner ou l'IRM (imagerie par résonance magnétique). Dans ces conditions, malgré l'absence d'antécédents familiaux, la question se pose de rapporter la dystonie à l'anoxie néonatale. On sait qu'il est actuellement discutable de rattacher une épilepsie débutant dans l'adolescence ou à l'âge adulte à un traumatisme néonatal. Ne faut-il pas aussi récuser cette anoxie ancienne sans autre séquelle comme cause de la dystonie ? Seuls persisteraient dans ce groupe, des dystonies dues à une anoxie néonatale, les " états marbrés " ou " états dysmyéliniques " du striatum.

Intoxication chronique par le manganèse

Elle atteint les mineurs et les ouvriers broyant ou déchargeant le minerai de manganèse. Elle a été observée aussi dans la fabrication des piles sèches. De tels cas sont devenus très rares depuis la mise en oeuvre de mesures préventives.

Le syndrome parkinsonien dû à cette intoxication est particulier en raison de la dystonie associée ; au cours de la marche dite " en pas de coq ", le pied est soulevé par une contraction exagérée des muscles de la loge postérieure de jambe. La mise en évidence du toxique dans les urines, les fèces ou la bile confirme le diagnostic. Cette dystonie réagirait favorablement au traitement par la lévodopa (Ména et coll., 1970).

Dystonie due à des intoxications iatrogènes

Les neuroleptiques sont à l'origine de dyskinésies et aussi de dystonies. Celles-ci se manifestent parfois de façon aiguë dans les premiers jours du traitement. Plus souvent, c'est après des mois, des années ou même après l'arrêt du traitement, que surviennent associées ou non à des dyskinésies tardives, des dystonies tardives (Burke et coll., 1982), à type de torticolis, de scoliose, de dystonies isolées des membres ou même d'opisthotonos. Ces attitudes dystoniques surviennent spontanément ou sont facilitées par les mouvements volontaires. La durée du traitement n'influe pas sur la sévérité du trouble. Leur évolution est chronique ; elles peuvent persister pendant plusieurs années.

Des effets secondaires identiques accompagnent fréquemment le traitement au long cours de la maladie de Parkinson par la lévodopa. Cependant, à la différence des dyskinésies et des dystonies des neuroleptiques qui ne frappent qu'une fraction de la population des patients, psychotiques ou non, traités par les neuroleptiques, les dyskinésies et les dystonies de la lévodopa peuvent survenir chez tous les patients atteints de maladie de Parkinson, traités depuis plusieurs mois. Certains rendent responsables de ces dystonies la stimulation des autorécepteurs dopaminergiques D2 [4], tandis que les dyskinésies seraient dues à la stimulation des récepteurs postsynaptiques D1. Cependant, il convient de noter que les dystonies de la lévodopa se transforment en dyskinésies sous l'effet d'un agoniste dopaminergique [25]. Dystonies et dyskinésies représenteraient donc plutôt deux stades d'un même processus dont l'expression clinique varie en fonction de l'intensité de la stimulation.

Dystonies d'origine vasculaire

Les infarctus lenticulo-striés de l'enfant, spontanés ou d'origine traumatique, qu'ils aient provoqué ou non une hémiplégie, peuvent être suivis d'hémidystonie du côté opposé à l'infarctus (Demierre et Rondot, 1983 ; [20]). Celle-ci n'apparaît habituellement qu'après la disparition de l'hémiplégie, plusieurs mois après l'infarctus. Elle évolue pendant quelques années pour rester stationnaire ultérieurement.

Les ramollissements pédonculaires sont aussi à l'origine d'un syndrome hémidystonique du côté opposé, qu'ils aient été ou non accompagnés d'une paralysie du 3^e nerf crânien. Les ramollissements capsulothalamiques ont aussi parfois une évolution semblable. C'est à la suite d'une lésion thalamique que Garcin (1955) a décrit " la main creuse " qui comporte une composante dystonique. De rares observations de malformations vasculaires du striatum et/ou du thalamus ont aussi été rapportées à l'origine de dystonie (Markham et Rand, 1961 ; Lobo-Antunes et coll., 1974).

Il faut, sans doute, rapporter à une lésion vasculaire certains cas de nécrose aiguë bilatérale du striatum (Goutières et Aicardi, 1982) à l'origine de syndromes dystoniques généralisés sévères, la nécrose survenant à la suite d'une vasculite des artéioles vascularisant les noyaux gris.

Dystonies d'origine infectieuse ou inflammatoire

Encéphalites

Elles sont à l'origine de lésions bilatérales des noyaux gris (Hattori et coll., 1983). *L'encéphalite épidémique* a été suivie assez fréquemment de séquelles dystoniques (Lévy, 1922 ; Guillain et coll., 1934). La dystonie évoluait souvent de pair avec un syndrome parkinsonien, des dyskinésies bucco-linguo-faciales et des crises oculogyres, l'ensemble étant très en faveur d'une origine encéphalitique.

Méningites purulentes ou tuberculeuses

Elles laissent aussi parfois des syndromes dystoniques, une fois guéri l'épisode aigu. Ces dystonies se développent, en pareils cas, à la suite de vasculites qui lèsent les noyaux gris ou le thalamus.

SIDA

Des altérations bilatérales des noyaux gris, plus particulièrement du pallidum, ont été rapportées au cours du SIDA ; sur le scanner elles se manifestent sous forme d'hypodensités bilatérales [\[1\]](#).

Dystonie et tumeur

Il est bien rare que des tumeurs cérébrales soient à l'origine de dystonie. Cependant, plusieurs observations font état d'une telle relation. Il peut s'agir de tumeurs des noyaux gris (Urechia et coll., 1942 ; Narbona et coll., 1984), ou de tumeurs frontales (Sciarri et coll., 1953), ces dernières provoquant des dystonies localisées qui peuvent en imposer pour une crampe de l'écrivain.

Neuropathologie

Zeman (1970), après avoir analysé dix-huit observations anatomocliniques, n'avait pas pu rapporter à la lésion d'une structure définie l'origine d'une dystonie de torsion. Les études plus récentes n'ont pas eu plus de succès. C'est donc en se référant aux dystonies secondaires et, tout spécialement, à celles qui ont été provoquées par des lésions localisées, qu'il est possible d'avancer dans la physiopathologie de ce syndrome. Les ramollissements lenticulo-striés sont particulièrement instructifs : des lésions localisées au striatum et au bras antérieur de la capsule interne (Demierre et Rondot, 1983 ; [\[20\]](#)) sont à l'origine de plusieurs cas de dystonie de l'enfant. Il faut noter que la même lésion chez l'adulte provoque une hémiplégie régressive sans dystonie le plus souvent. Une atteinte du thalamus ou de la partie haute du tronc cérébral est plus rarement signalée (Jankovic et Patel, 1983).

Striatum et thalamus sont donc le siège de lésions susceptibles de faire apparaître une dystonie. Le putamen est un lieu d'intégration entre les influx d'origine corticale et les afférences sensitives [24]. C'est un centre chargé de la modulation du mouvement. On conçoit donc que son atteinte ait des conséquences sévères sur la motricité. Le thalamus, par les noyaux ventraux antérieur et latéral, est un relais des voies putaminocorticales et sa lésion entrave le fonctionnement normal du circuit gagnant, du pallidum, l'aire motrice supplémentaire. Dans les deux éventualités, lésions du striatum ou du thalamus, se trouvent directement concernées des structures chargées de la régulation motrice.

Traitement

Traitement médical

De nombreux essais thérapeutiques ont été effectués dans les dystonies : anticholinergiques, benzodiazépines, carbamazépine, neuroleptiques, lévodopa, bromocriptine (Garg, 1982 ; Girotti et coll., 1982). Les anticholinergiques se sont avérés être les plus efficaces, à condition d'être donnés à *de fortes doses* (Fahn, 1983), soit plus de 30 mg de trihexyphénidyle. De telles doses sont souvent bien tolérées chez le jeune, néanmoins, elles sont susceptibles de provoquer des troubles du transit intestinal, à type d'iléus paralytique et, beaucoup moins souvent que chez les patients âgés, une confusion mentale.

Une catégorie à part de dystonie, habituellement à début très précoce, réagit de façon remarquable à la lévodopa et à ses agonistes, soit isolément, soit associée à un anticholinergique (Rondot et Ziegler, 1983). Les résultats favorables sont obtenus dans de brefs délais, mais il arrive aussi qu'il soit nécessaire d'attendre deux à trois mois pour obtenir une amélioration, ce traitement devant être poursuivi indéfiniment. Comme dans la maladie de Parkinson, la lévodopa peut provoquer des dyskinésies mais, contrairement à ce qui est observé dans cette maladie, on n'observe pas ici de fluctuations dans l'efficacité du traitement dont les prises peuvent être parfois réduites à une seule (200 à 300 mg) dans la journée.

Traitement chirurgical

Les résultats insuffisants du traitement médical dans les formes sévères de dystonie généralisée ou même localisée ont conduit à des essais neurochirurgicaux (Cooper, 1965 ; Narabayashi, 1960) : coagulation ou stimulation du noyau ventrolatéral du thalamus. Ces tentatives se sont avérées décevantes, les améliorations ne dépassant pas quelques mois, parfois même au prix de séquelles paralytiques.

Aussi, des interventions locales, radicotomies, ténotomies, ont-elles été proposées dans les cas de dystonies localisées. A condition d'intervenir des deux côtés dans le torticolis spasmodique (radicotomie antérieure de C2 et C3 du côté du splénius et neurotomie de la branche du XI destinée au sterno-cléido-mastoïdien du côté opposé), les résultats ne sont pas défavorables, mais il s'ensuit fréquemment un enraidissement du cou (Rondot et coll., 1981).

Injections locales paralysantes

A la neurotomie chirurgicale s'est substituée actuellement une *neurotomie chimique par injections locales d'alcool* (Rondot et coll., 1981) et plus récemment, de *toxine botulinique A* [30] pour traiter les dystonies localisées. Les injections d'alcool (1 à 2 ml d'alcool à 60°)

précédées de 2 à 5 ml de Xylocaïne® à 1 % au point moteur des muscles les plus actifs ont donné des résultats favorables, mais partiels, dans 65 % des cas (Rondot et coll., 1981). *Cependant, ces injections doivent être répétées et sont douloureuses pendant plusieurs jours chez certains patients* pour lesquels elles peuvent aggraver temporairement la dystonie. *Ce dernier effet n'existe pas avec la toxine botulinique A* dont l'injection (5 à 10 ng de toxine anglaise, soit 200 à 400 unités) au même endroit que l'alcool provoque, en 24 à 48 heures, une paralysie par destruction de la plaque motrice, paralysie guérissant en 2 à 3 mois qu'il faut mettre à profit de façon à faciliter, par la rééducation, la contraction des muscles qui devraient normalement s'opposer au torticolis et qui sont très souvent peu actifs. *Les inconvénients de ces injections tiennent essentiellement à leur diffusion à d'autres muscles voisins, à l'origine d'une dysphagie, d'une dysphonie, de diplopie, d'une impression de lassitude générale.* Plus rarement, en cas d'injections de doses trop élevées, la paralysie peut être extensive et nécessiter le transfert du patient en service de réanimation. Cette dernière éventualité est exceptionnelle. Comme pour l'alcool, mais à un rythme plus faible, il faut ici aussi multiplier les injections à la fréquence d'une par trimestre ou par semestre.

A côté du torticolis, le blépharospasme (Frueh et coll., 1984), la dysphonie spasmodique [18], la crampe des écrivains [14] relèvent de la même technique, avec des résultats plus inconstants pour cette dernière.

Rééducation fonctionnelle [3]

Elle vise à diminuer l'intensité du spasme, à renforcer les muscles qui devraient corriger l'attitude défectueuse et à soulager les douleurs. Il faut s'efforcer, durant ces séances, de maintenir les muscles dystoniques en position d'étirement maximal pour éviter de faciliter la réaction de raccourcissement et il faut proscrire les massages, la stimulation cutanée pouvant faciliter les spasmes. La balnéothérapie peut être très profitable en permettant au patient de faire travailler ses muscles dans d'autres postures que celles qui favorisent la dystonie.

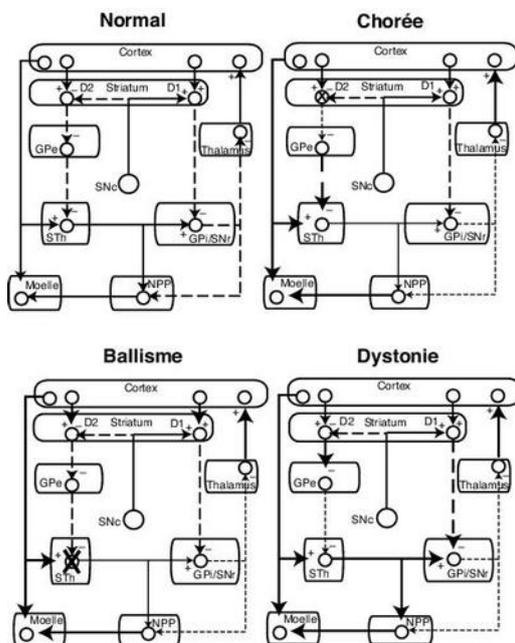


Figure 1 : Représentation schématique des circuits des ganglions de la base et de leurs modifications dans le cadre des mouvements anormaux. En trait plein les connexions excitatrices, en trait-pointillé les connexions inhibitrices. En trait gras les connexions

pathologiquement hyperactives, en trait fin les connections pathologiquement hypoactives.
GPi/SNr : pallidum interne/substance noire réticulée ; GPe : pallidum externe ; NPP : noyaux pédonculopontins.