

Réflexions à propos de la rééducation de la «Crampe de l'Écrivain»

Alain BERTHE

Masseur-Kinésithérapeute Cadre de Santé

Mémoire pour l'obtention du
Diplôme Inter-Universitaire (D.I.U.) de Rééducation et
d'Appareillage en Chirurgie de la Main.

Remerciements

Je tiens à remercier Monsieur Philippe CHAMAGNE qui a largement inspiré cette réflexion.
Par son enseignement distillé avec mesure, il a su éveillé ma curiosité à cette pathologie.
J'espère que ce travail ne le décevra pas, j'attends de lui ses critiques, objections qui me permettront de progresser dans cette, si difficile et si délicate , rééducation.

Table des matières

Introduction

I) La Crampe de l'Ecrivain

1) Hypothèses	2
2) Variétés cliniques de la crampe de l'écrivain	2
a) Etude des différentes variétés d'expression	2
b) Gestes correcteurs, mécanismes compensateurs.	3
3) Traitements	4

II) Les pôles de réflexion

1) Etude des réactions des muscles dystoniques et antagonistes aux stimulations électriques fonctionnelles.....	5
a) Incidences thérapeutiques	
b) Moyens	
2) Organisation du geste, synergie musculaire	7
a) Synergie «ECU et antépulseurs du pouce».	7
b) Au niveau de la DIP du II° doigt.....	8
c) Synergie placement de omoplate, muscles supinateurs de l'avant-bras.....	10
3) Apprendre ou réapprendre, reprogrammation	12
a) Le geste d'écrire	12
b) Sur le plan neurophysiologique	12
c) Apprendre ou réapprendre ?	13
d) Main «malhabile»	15
e) Apprentissage	16
Organisation des informations	16
Régulation d'exécution	16
Image mentale, image motrice	17
f) Biofeedback et feedforward	17

Conclusion générale	18
---------------------------	----

Annexes

1. Classification des dystonies	19
2. Tableaux cliniques	20
3. Hypothèses pathologiques	24
4. Traitement par toxine botulique	26
5. La chronaxie	27

Bibliographie	28
---------------------	----

Introduction.

La maladie appelée «Crampe de l'écrivain» est classée dans les «Dystonies de Fonction».

De part son appellation, cette catégorie de troubles atteint théoriquement une fonction bien déterminée, bien spécifique (écriture). En fait cette atteinte peut gêner chez le même individu, d'autres activités gestuelles domestiques, sociales ou professionnelles. Il existe aussi des atteintes spécifiques qui touchent d'autres activités gestuelles (musique, ordinateur). On parlera d'une dystonie du violoniste, du dessinateur etc...

Le terme de «dystonie» englobe des troubles du tonus, localisés ou généralisés, idiopathiques ou secondaires (Annexe 1). Ces atteintes qui atteignent des muscles variés (face, cou, membres) donnent l'impression d'une genèse et d'une symptomatologie différente à la dystonie de fonction (Annexe 2). En fait la frontière entre dystonie focale et dystonie de fonction est floue tant sur le plan neuromusculaire qu'analytique, le trouble musculaire a néanmoins les mêmes caractéristiques pathologiques.

Le sujet atteint d'une «crampe de l'écrivain» met en jeu une fonction initiée par une chaîne musculaire pathologique (empêchant la fonction correcte). Cette chaîne dystonique pourra progressivement du fait de la progression de la réaction musculaire, venir perturber d'autres fonctions; par exemple la saisie d'un bol, boire, se mettre du rimel, manger sa soupe ... Cette liste n'est pas exhaustive et formelle, les troubles associés sont en relation avec l'intensité du trouble et la manière dont le sujet présente sa main et son membre supérieur lors du geste fonctionnel.

I) LA CRAMPE DE L'ECRIVAIN

Appellées «Crampes Professionnelles» par THOMAS et AJURIAGUERRA(1949), elles surviennent lors de gestes fréquemment exécutés, usuels dans certaines professions : écrire, jouer du piano, taper à la machine, couper des tissus ...

Le terme de «crampe» n'est pas exact car la contraction musculaire n'a pas le caractère douloureux de la crampe notamment son intensité maximale. Les termes de contractures, graphospasmes, d'impotences, de névroses fonctionnelles ou professionnelles ne sont pas plus exacts.

Le terme de «crampe professionnelle» est incorrect puisqu'il ne s'agit pas obligatoirement d'un trouble lié à une seule profession. Il vaut mieux les appeler «Dystonie de Fonction» ou dyskinésies fonctionnelles.

La «crampe de l'écrivain» n'est pas une crampe de fatigue et n'a rien de commun avec une tendinite.

L'anglais utilise le terme de «writer's cramp», l'allemand celui de «Schreibkrampf» (crampe de l'écriture), le russe «pistchii spazm» (le spasme du scribe). Il semble que le terme de «crampe» ait son origine dans la traduction inappropriée du terme allemand de «krampf» qui veut dire contraction et non crampe.

Le terme de «crampe de l'écriture» ou de «crampe à l'écriture» semblerait plus adéquat.

Le sujet atteint de cette affection est selon le Littré appelé un «mogiographe» souffrant de «mogiographie» ou de graphospasme.

Selon DEJERINE (1914)(10) ce trouble atteint l'adulte jeune, selon RONDOT et JEDYNIAK (1976) (23) le début s'échelonne de 21 à 63 ans avec une moyenne de 49 ans.

Elle n'est pas plus fréquente chez les gauchers que les droitiers. (A. THOMAS et AJURIAGUERRA 1949)(2).

Selon BROWN les crampes de l'écrivain sont estimées à 3 pour un million de personnes mais on pense que pour les musiciens le pourcentage de crampes serait de 10%.

1)Hypothèses.

Pour HIRT (13) «les troubles moteurs des membres supérieurs occasionnés par le travail professionnel sont simplement de nature centrale et ont leur siège dans l'écorce du cerveau» (...)» à la suite du surmenage, mais aussi sans cause appréciable, autre qu'un «nervosisme général», peut être héréditaire. Ces centres (de l'écriture) subissent un état de paralysie ou d'excitation qui se traduit par des troubles des extrémités».

Pour RANAWAYA R. (22) le cerveau envoie des signaux inappropriés aux muscles de la main. Souvent le cerveau réalise la contraction de deux muscles antagonistes en même temps. Le problème ne se trouve pas au niveau de la main mais au niveau du cerveau (ganglion de la base).

Pour SERRATRICE G et HABIB M. (24) la crampe des écrivains pourrait traduire une non adéquation entre posture et mouvement .

Une hypothèse d'ordre purement psychogène, névrotique, hystérique est soutenue par beaucoup sur des arguments simples : début fréquent après une émotion violente, un conflit familial ou professionnel, un traumatisme; coexistence ou alternance avec d'autres mouvements anormaux, tics et surtout torticollis spasmodique; personnalité sous-jacente souvent sensitive, consciencieuse ou obsessionnelle (7).

Des interprétations d'ordre psychosomatique sont même avancées. Les mouvements de la main sont fait pour saisir, serrer, accrocher, jeter, appuyer, exprimer les émotions et, chez des sujets ayant des difficultés relationnelles, refermées sur eux-mêmes, la crampe des écrivains serait l'expression musculo-squelettique non verbale d'une colère mal extériorisée.

L'idée d'une dysfonction centrale (Gowers) comme un dérèglement d'un hypothétique centre de l'écriture dont le fonctionnement deviendrait irrégulier et excessif, semble peu adapté aux connaissances neurophysiologiques actuelles.

En fait la genèse de cette maladie est inconnue, on a pu proposer : maladie génétique (Annexe 3), héréditaire, organique (dérèglements des noyaux gris centraux), dysfonctionnement par surdosage musculo-tendineux, attitudes gestuelles à haute intensité énergétique, auto-suicide fonctionnel. Toutes les hypothèses ont été formulées sans un substrat crédible. Ce flou perturbe fortement le sujet qui a du mal à comprendre son trouble et surtout voudrait connaître l'issue de cette maladie (17)(18)(19).

Le thérapeute doit rester très prudent devant ces diverses orientations, et seulement montrer qu'une issue peut exister, mais rester très prudent quant au pronostic.

2) Variétés cliniques de la «Crampe de l'Ecrivain».

a) Etude des différentes variétés d'expression.

Selon MACE de LEPINAY (1909) (18)trois variantes sont présentes :

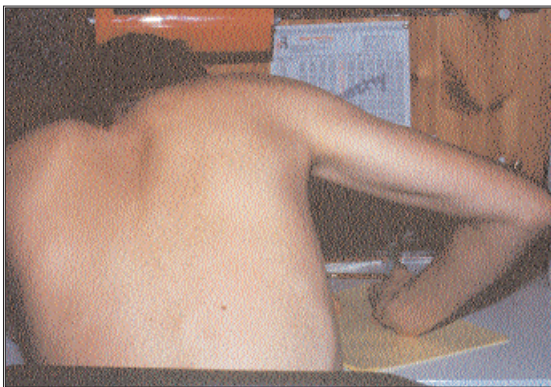
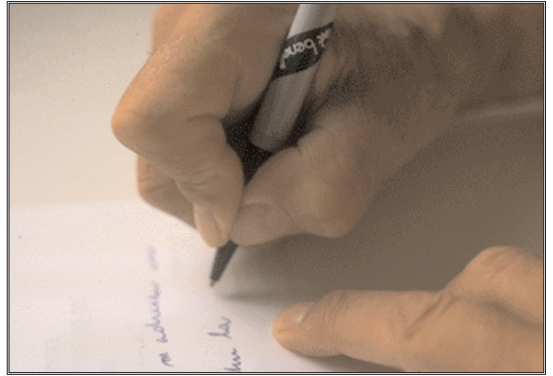
- une forme spasmodique, la main se crispant de façon tonique sur le stylo qu'elle empêche de progresser, le tonus résiduel du membre supérieur est asymétrique (Andre THOMAS 1994),
- une forme paralytique se traduisant par une fatigue intense, la main est collée sur le papier par un engourdissement, une raideur,
- une forme trémulente caractérisée par un tremblement apparaissant à toute tentative d'écriture.

Selon l'extension de la dystonie aux muscles du membre supérieur il est possible de schématiser plusieurs degrés :

- dystonie localisée aux trois premiers doigts de la main, provoquant une contraction soutenue des fléchisseurs des doigts n'autorisant plus le jeu normal de la flexion-extension des doigts.

Plus rarement la dystonie se localise aux extenseurs en particulier l'extenseur de l'index qui s'écarte progressivement du stylo.

- dystonie étendue aux pronateurs et supinateurs : au cours de l'écriture, la paume de la main a tendance à regarder en dedans ou trop en bas. Dans l'effort pour contrarier cette contraction, les doigts se crispent en flexion sur le stylo,



- un degré supplémentaire est atteint quand les muscles de l'épaule eux mêmes entrent en jeu, le coude se portant en abduction et parfois en rotation interne.

Cette contraction anormale peut survenir une fois les mots écrits, elle succède parfois au mouvement de pronation de la main et intervient pour augmenter la gêne fonctionnelle. La main n'est plus portée par le bord cubital de l'auriculaire devient instable, pivote sur son extrémité radiale.

En fait les tableaux peuvent être variés, mais certains schémas ont pu être proposés (Annexe 2)(23)(27).

La volonté est presque toujours inhibitrice. Pendant un temps, le sujet peut vaincre sa crampe mais progressivement cela devient impossible. Les préoccupations, la fatigue, les émotions exagèrent les difficultés.

L'idée d'écrire, surtout en public, majore le trouble, la distraction au contraire l'atténue.

Chez tous ces patients des troubles psychiques peuvent apparaître c'est pourquoi pour certains auteurs il s'agit d'une véritable perturbation de la volonté et de l'émotivité, voire une «amnésie motrice» (17).

b) Gestes correcteurs, mécanismes compensateurs.

Le geste correcteur le plus fréquent est le contrôle de la pulpe de l'index ou du majeur avec les doigts de l'autre main.

D'autres gestes peuvent être réalisés :

- prise différente du stylo : entre index et majeur, augmentation du diamètre du stylo, coude en adduction pour limiter la pronation, appui de la main opposée pour augmenter le contact cubital.

- le trouble disparaît lors de la frappe à la machine à écrire, l'écriture au tableau noir est possible.

- écriture par le coté controlatéral: son apprentissage est rapide et relativement facile, mais à plus ou moins long terme, le trouble apparaît sur ce coté et l'impotence fonctionnelle devient identique.

3) Traitements.

Les hypothèses pathologiques vont inspirer deux orientations de traitements différents:

- psychothérapie, relaxation, biofeedback dans le premier cas,
- médicaments: anticholinergiques , injection de toxine botulique (annexe) dans la deuxième approche thérapeutique.

Les neuroleptiques sont déconseillés, la lévodopa n'agit pas favorablement ou seulement dans les cas où s'associe une dystonie généralisée, les anticholinergiques ont un effet positif mais de durée limitée, les effets secondaires sont souvent gênants.

Les injections localisées de toxine botulique dans les muscles de l'avant-bras ou/et de la main peuvent être réalisées (14)(16). La toxine botulique réalise une paralysie transitoire bénéfique par un effet neurologique périphérique.

Les effets de la toxine s'estompent environ au bout de trois à quatre mois (Annexe 4).

Durant cette période de relative accalmie, la rééducation est essentielle pour permettre au sujet de reconstruire l'image motrice correcte de l'écriture.

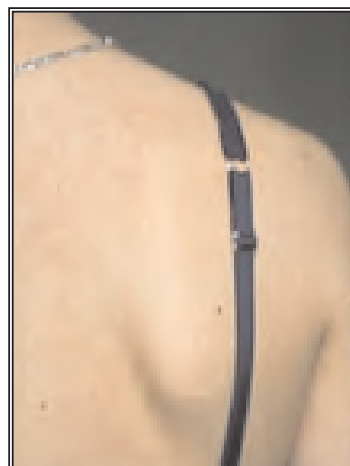
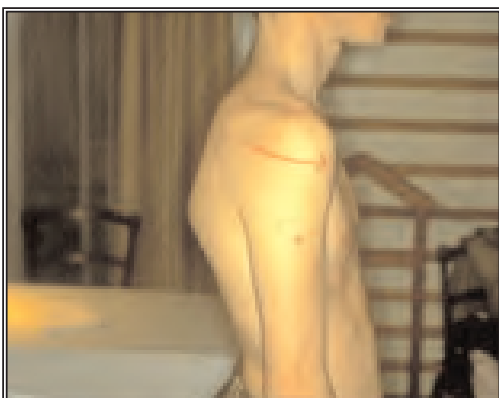
Il est néanmoins habituel de constater que malgré ces injections le sujet ne réécrit pas spontanément.

Il peut s'agir d'une part d'une phobie devant le crayon ou le stylo mais il est aussi vraisemblable que le sujet a perdu la composante interne, morphocinétique du mouvement d'écriture qu'il est incapable de recréer.

Le sujet a aussi perdu ses repères proprioceptifs. Il ressent une anxiété importante. Ce membre supérieur avec ses sensations lui sont étrangères, bizarres . Il faut donc recréer cette sensibilité articulaire, musculaire et gestuelle.

On peut enfin noter la grande fréquence de l'association entre le torticolis spasmodique et la dystonie de l'écriture. Pour GIRARD (12) le torticolis s'étend au bras et à l'épaule par des courbatures au niveau du coude et extension vers le cou. On observe en effet une déstabilisation de la ceinture scapulaire.

Cette association vient compliquer le tableau déjà bien complexe.



Déstabilisation progressive de la ceinture scapulaire

II) LES POLES DE REFLEXION.

La rééducation de la «crampe de l'écrivain» est longue, difficile à mettre en oeuvre. Elle est fluctuante dans le temps du fait du caractère labile de la maladie et des périodes de découragement ou d'euphories péjoratives.

Il est en effet indispensable de préciser au patient que des variations de l'intensité de la dystonie, mais aussi de son enclenchement sont possibles et normales. Ces variations doivent être connues, exprimées par le patient afin que le thérapeute puisse en tenir compte dans le choix des techniques, de la durée et dans la périodicité des séances.

Il n'est pas de mon propos de vous exposer la séance type de rééducation. Je me permettrai seulement de vous présenter quelques pôles de réflexion qui me semblent essentiels sur la conduite et l'édification du traitement de la rééducation.

Mon choix s'est donc borné à sélectionner trois critères de réflexion :

- une étude sur la réponse des muscles dystoniques et antagonistes aux stimulations électriques fonctionnelles,
- l'organisation du geste pathologique et correcteur par la mise en jeu de chaînes musculaires synergiques,
- des notions sur l'apprentissage neuro-moteur correcteur.

1) Etude des réactions des muscles dystoniques et antagonistes aux stimulations électriques fonctionnelles.

La chronaxie est une valeur qui permet d'évaluer la réponse d'un muscle ou d'un nerf à une stimulation électrique et qui permet de tester l'état de contractibilité d'un muscle. Ce test a été mis au point en 1903 par LAPICQUE (Annexe 5).

BOURGUIGNON a présenté en 1929 , une communication (8) dans laquelle il a observé une valeur augmentée de la chronaxie au niveau des muscles antagonistes des dystoniques . La chronaxie des muscles antagonistes augmente en effet de deux à trois fois la valeur normale (3).

L'équilibre musculaire autour de l'articulation est perturbé. Cette conséquence induit une perturbation de l'antagoniste qui, ne recevant plus des informations cohérentes de son partenaire et adversaire, va modifier sa densité en fibres rapides. Il va se transformer et avoir une réponse électrique similaire à celle des muscles partiellement dénervés.

La chronaxie augmente c'est à dire que le muscle n'est plus ou peu excitable à des courants de largeurs d'impulsion réduites mais reste excitable par des courants appelées «galvaniques» c'est à dire de grandes largeurs d'impulsion.

Au niveau de l'épaule, la valeur chronaxique du muscle sus-épineux augmente :

- lors du mouvement consistant à tracer une ligne le sus-épineux est sollicité. Il doit en effet réaliser un travail important afin de contrecarrer les mouvements responsables de la rupture de l'équilibre musculaire,
- lors du mouvement de tracer une lettre, le muscle sus-épineux ne devant pas lutter contre des phénomènes de désorganisation ne sera pas sollicité à l'extrême.

L'écriture au tableau noir est toujours possible. Y a-t-il dans cette fonction bien déterminée une véritable dissociation du travail des deux muscles sus-épineux et deltoïde?

On peut considérer qu'il va exister un travail global des muscles de l'épaule venant contrecarrer la tendance déstabilisante de certains muscles. Il y a rétablissement d'un certain équilibre au

niveau de l'épaule.

Enfin les muscles de l'épaule sont des muscles de posture, de positionnement. Leurs fonctions stabilisatrices sont à la base de la construction des chaînes musculaires du membre supérieur. En outre leurs commandes sont régies par le cervelet qui a sous sa dépendance la posture des articulations proximales.

a) Incidences thérapeutiques

Cet élément doit nous inciter à solliciter par des exercices de renforcement musculaire les muscles antagonistes.

Le muscle dystonique doit être entraîné au niveau de la perception de la contraction musculaire et de la prise de conscience de la décontraction.

b) Moyens

On utilise en rééducation des appareils de stimulation électrique pour le muscle antagoniste alors qu'il est préféré l'utilisation d'appareils dits de rétroaction biologique ou «biofeedback» pour le muscle dystonique.

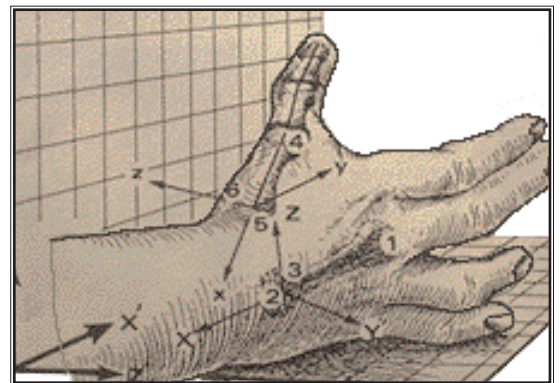
Ces techniques doivent permettre progressivement une augmentation de la réactivité musculaire de l'antagoniste qui est plus apte à sentir le muscle dystonique, à stabiliser l'articulation dans une position d'équilibre plus physiologique.

Cet entraînement est relativement facile, car le muscle retrouve rapidement sa valeur musculaire, sa vitesse de contraction.

Les muscles dystoniques sont des stabilisateurs du poignet, de l'épaule, l'entraînement des antagonistes se fera par des techniques de musculation statique, de longue durée dans leur fonction de tenue articulaire.

La but est de retrouver rapidement la position d'équilibre de l'articulation intéressée. Cette dernière est la position dans laquelle la résultante des forces des muscles antagonistes et agonistes est nulle. Les forces sont de signe opposé et stabilisent l'articulation dans la position de repos. Cette position d'équilibre a été très clairement décrite par PERTUZON et LESTIENNE (21) pour le

Resting position au niveau du pouce



coude comme étant de 60° de flexion .

La toxine injectée au niveau des muscles de l'avant-bras, a un effet local réalisant une diminution de la force analytique du muscle injecté, voire sa paralysie transitoire. Cette inhibition transitoire permet de retrouver des sensations articulaires normales, d'équilibrer les tensions musculaires et de récupérer le schéma moteur idéal et initial (14)(16).

Il faut être néanmoins conscient que cette diminution de la force ne doit pas être une gêne fonctionnelle nouvelle. En effet des injections (du long fléchisseur du pouce par exemple) peuvent amener un handicap gestuel supplémentaire que le patient ressent douloureusement (habillage, boutonnage etc .., professionnel : pince terminale latérale et terminale terminale). Le patient est alors handicapé durant une période qui devrait être celle de la sédation et de la construction d'un nou-

veau geste.



Ces quelques éléments de réflexion sur la valeur musculaire des muscles antagonistes nous permet d'élaborer une partie de la rééducation musculaire. Si le muscle dystonique rompt l'équilibre musculaire et altère la position d'équilibre articulaire, la rééducation devra:



- renforcer l'antagoniste, lui redonner une force musculaire efficace pour lutter contre la traction du muscle dystonique et répondre aux sollicitations de stabilisation du segment intéressé.

- le muscle dystonique ne devra pas être entraîné en vue d'augmenter sa valeur musculaire, mais d'améliorer les perceptions sensorielles de sa mise en contraction.

Quoiqu'il en soit, le muscle dystonique retrouve en face de lui, un adversaire ayant une résistance à l'étirement qui permettra rapidement de limiter les déplacements articulaires et permettre de diminuer l'amplitude et la vitesse du déplacement du segment.

2) Organisation du geste, synergie musculaire

Un geste est la résultante de la participation de plusieurs muscles.



La contraction d'un muscle isolément n'existe pas sauf dans le cas d'atteintes nerveuses bien systématisées.

Il va donc exister des synergies musculaires c'est à dire des groupes de muscles qui se contractent ensemble pour assurer la fonction désirée.

Nous avons sélectionné quelques synergies musculaires. Connaissant les perturbations réalisées sur ces chaînes causées par la dystonie, nous allons essayer d'obtenir le «réveil» des chaînes musculaires «endormies».

a) Synergie «Extenseur Carpis ulnaris et antéposition du pouce».

DUCHENNE de BOULOGNE G. (11) a le premier signifié l'importance de la synergie extensor carpis ulnaris et antéposition du pouce : *«Encore un autre fait clinique qui apprend que le concours synergique du cubital postérieur est nécessaire au mouvement volontaire d'abduction du premier métacarpien.»*

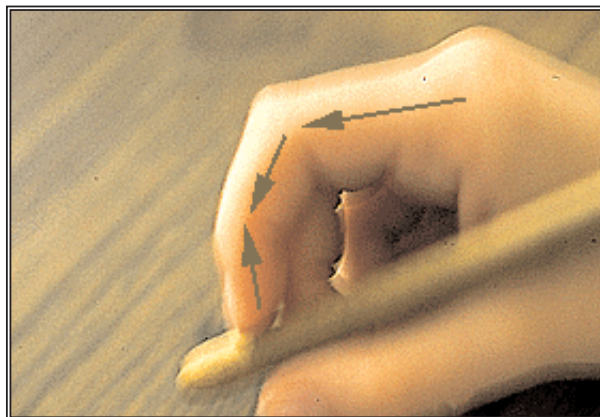
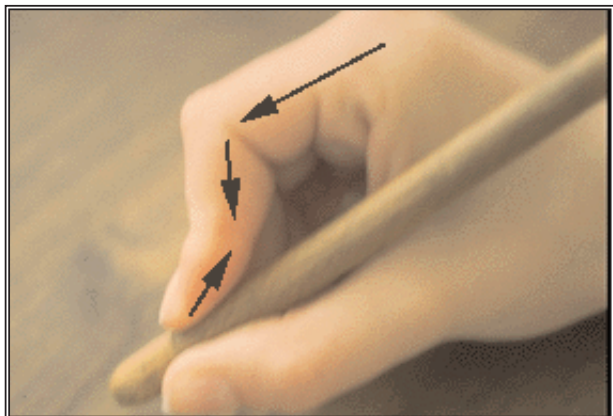


L'action du cubital postérieur vient-elle à faire défaut, l'abduction du premier métacarpien ne peut plus se faire volontairement, sans que la main soit entraînée en dehors vers le radius; de là naît la nécessité de l'action synergique du cubital postérieur pendant l'abduction du pouce.»

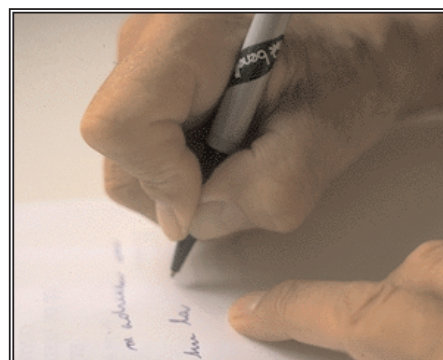
il poursuit :

«Quelque faiblement, en effet, que l'on veuille écarter le pouce en dehors, le doigt appliqué sur le tendon du cubital postérieur, au dessous de l'apophyse styloïde du cubitus, sent ce muscle se contracter, ce tendon se roidit alors en raison directe du degré d'écartement du pouce, et l'effort employé pour obtenir cette abduction».(....). «Le pouce maintenu pendant le repos dans une demi-opposition se trouve ainsi par son opposition à l'index et au médius toujours prêt à tenir ou la plume qui traduit la pensée ou l'instrument avec lequel

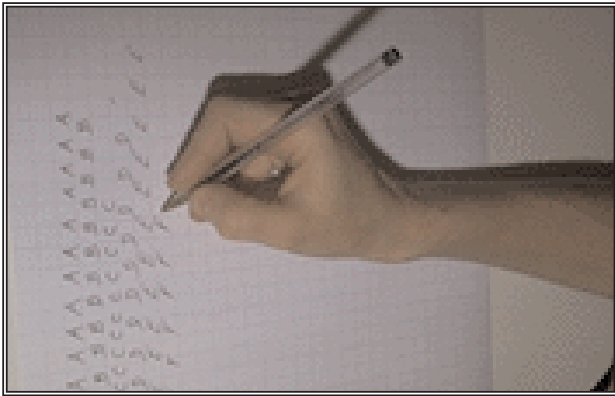
*i l
exé-
cute
les*



merveilles d'habileté manuelle créées par son imagination. L'attitude du pouce au repos, indique donc que chez l'homme la main est destinée à servir sa haute intelligence».



Nous devons donc renforcer analytiquement la valeur musculaire de l'extensor carpis ulnaris, obtenir la stabilisation du poignet obtenue, puis réaliser la même démarche pour le court abducteur du pouce qui engendre l'antéposition du pouce.



Une fois ces actions analytiques augmentées, bien apprises et intégrées, nous allons les associer et obtenir leurs «automatisations». Des exercices sont alors réalisés sur les chaines digitales en maintenant les deux placements (poignet et colonne du pouce).

C'est en effet à partir de ces deux points fixes que les doigts vont retrouver leurs libertés.

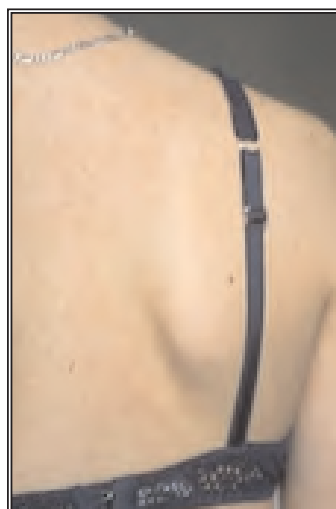
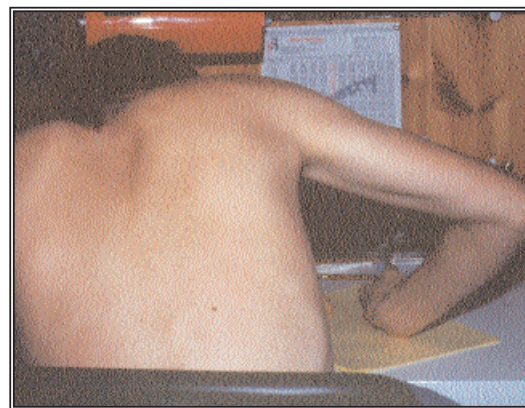
La stabilisation cubitale du poignet va libérer le muscle extenseur du V^e doigt (qui réalise une extension de la MP du V^e doigt), et permettre au deux derniers doigts cubitaux de réaliser le contact cubital de la main pour un appui positif sur la table ou la feuille de papier.

La stabilisation de la colonne du pouce en antéposition vient automatiquement placer la pulpe du pouce en opposition par rapport au deuxième doigt et réaliser la pince termino-terminale sur le stylo.

La colonne du pouce stabilisée va permettre par l'intermédiaire du premier interosseux (57 % de fibres I toniques)(appelé muscle de l'assurance du métacarpe par BEDOUCHE (4)) de réduire la tendance supinatrice du deuxième métacarpien et va améliorer la pince pouce-index.

Le deuxième doigt remplacé, le troisième est libéré et peut efficacement servir de berceau pour le stylo.

b) Au niveau de la DIP du II^e doigt



Dans l'étude de patients atteints de dystonie de l'écriture nous avons souvent rencontré une hyperextension de la DIP de l'index lors de l'écriture.

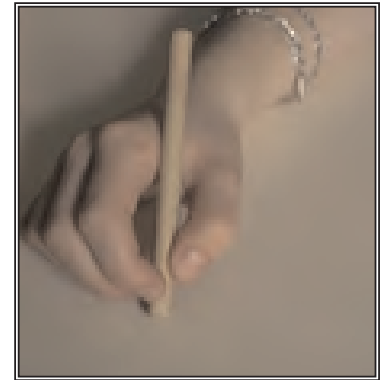
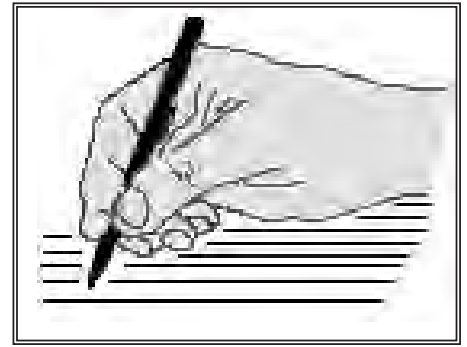
Cette position d'allure anodine a des répercussions mécaniques importantes.
La pince n'est plus légère, la force exercée par toute la face antérieure de P3 de l'index sur le stylo est importante, la réaction demandée au pouce pour stabiliser la stylo grandit.



Travail chaines synergiques Diagonales de Kabatt / grand dentelé-rhomboïde

Ces augmentations de tensions (poussées-réactions) ne permettent plus la flexion facile des doigts pour réaliser un déplacement léger et performant du stylo.

En effet le stylo est maintenu par un trépied fonctionnel constitué par les trois premiers doigts, le stylo repose sur le bord latéral de la troisième phalange du IIIème doigt. Le pouce vient s'opposer à la pulpe du IIème doigt, le pouce est en position maxima d'antéposition initiée par les antépulseurs de la première colonne et stabilisé par les muscles court abducteur et long abducteur du pouce. C'est à partir de cette stabilisation de la première colonne que la pulpe de P3 de l'index vient saisir délicatement le stylo. Toutes ses articulations sont en flexion comme l'interphalangienne du pouce qui est en flexion de 20 à 30° de flexion.



DUCHENNE de BOULOGNE avait déjà insisté sur ce fait: *«Pour mettre en rapport l'extrémité de son pouce étendu avec l'extrémité de ses doigts, il est forcé de fléchir les deux dernières phalanges de ceux-ci mais vient-il à étendre ces dernières phalanges pendant qu'il fléchit les premières phalanges, le pouce ne peut plus suivre alors son extrémité se trouve à peine au niveau de l'articulation de la deuxième avec la troisième phalange des doigts. On constate que l'impossibilité où il se trouve de maintenir en rapport la pulpe de son pouce et de ses doigts provient du peu d'étendue du mouvement d'inflexion en avant du pouce et de son métacarpien».*

Dans cette démonstration, divers éléments viennent entrer en jeu:

- * pour l'index, il est indispensable d'avoir un réglage de la tension extenseur-fléchisseur de la DIP (il existe souvent des atteintes dystoniques de l'extenseur du II°doigt),
- * une prise de conscience de ce mouvement qui a été occulté durant de longues années,
- * enfin une stabilisation de l'index dans le plan frontal par la synergie antépulsion du pouce, premier interosseux dorsal. Ce n'est qu'au prix de cette réprogrammation radiale digitale que les autres doigts pourront s'organiser de nouveau selon les principes de la main radiale / main de finesse, main cubitale / main d'appui et de stabilisation.

Sur le bord cubital, les deux doigts internes sont en flexion harmonieuse, le décroissant de la flexion de toutes les articulations des doigts longs allant du Vème doigt à l'index, correspond à la position de repos (resting position de BRAND).

Lors de la présentation du stylo sur la feuille, le bord cubital des IVème et Vème doigts repose sur la table, et représente un socle de stabilité indispensable pour la gestualité fine des trois premiers rayons.

Dans l'expression de la dystonie à l'écriture, cet appui est esquivé voire inexistant, il faut le réinitier et le stimuler. L'explication de main de force sur laquelle la main de précision (trois premiers rayons) peut s'exprimer est souvent bien comprise et doit être complètement et constamment rééduquée.

Il est certain que la façon qu'a le sujet d'écrire, l'organisation initiale du geste a une importance dans la mesure où il est souvent difficile voire impossible de modifier le schéma fonctionnel initial.

Il faut néanmoins essayer de retrouver le geste fonctionnel idéal et s'adapter aux schémas acquis qui sont modifiés par l'atteinte dystonique.

c) Synergie placement omplate, muscles supinateurs de l'avant-bras.

L'épaule représente un ensemble os-muscles arrimé solidement au relief thoracique.

La position de l'omoplate et son placement permet l'orientation de la glène de l'omoplate qui est le premier élément de la chaîne gestuelle du membre supérieur.

Le moignon de l'épaule est ascensionné enroulé, il faut le «replacer» harmonieusement sur la thorax et réorienter la glène en avant (30° avec plan frontal) et en haut.

La pointe de l'omoplate sera placée en rotation externe. Ce point, qui est l'élément de base de la correction gestuelle de tout le membre supérieur, doit être appris, senti par le patient, intégré. Cet élément nécessite une prise de conscience longue difficile du fait du manque de perceptions sensorielles et du manque de références visuelles (démonstrations, sensations, repères).

Un entraînement complémentaire des muscles stabilisateurs du bord spinal de l'omoplate (grand dentélé-rhomboïde) est à initier afin d'obtenir le placement de manière aisée.

Le deuxième élément à associer est la supination de l'avant-bras. En effet, la longue portion du triceps est souvent un facteur important de la mise en pronation et extension du coude.

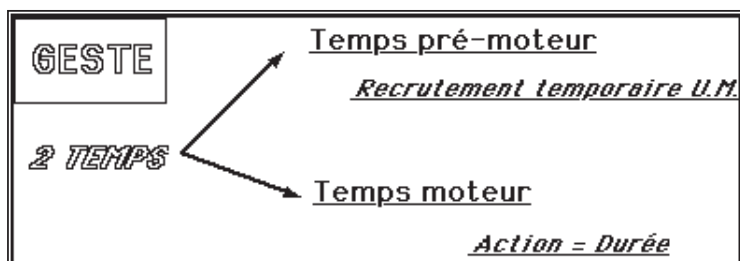
Dans les schémas pathologiques, le coude se met en extension, se soulève du plan de la table, l'avant-bras se place en pronation. La longue portion du triceps est en effet un des éléments déstabilisateur qui relie épaule et avant-bras.

Sur une étude biomécanique basée sur les insertions distales de la longue portion du triceps (non pas sur l'olécrane mais sur le tiers interne du cubitus) BERTHE A (5) déduit que cette longue portion réalise une pronation automatique permettant la synergie extension du coude et pronation. De même cette insertion distale basse augmentant le bras de levier permet une très nette augmentation du moment d'action du triceps expliquant les possibilités fonctionnelles importantes (marche sur les mains etc...).

Nous devons inhiber la mise en jeu du triceps, élément majeur de la déstabilisation avant-bras-épaule, stabiliser l'omoplate, enfin demander une supination relative à partir de la pronation excessive du bras sur la table.

Ces quelques éléments nous permettent de voir l'importance de l'association des synergies musculaires. La rééducation devra enseigner un élément correctif isolément puis associé avec un autre, revenir à une action analytique, associer deux autres actions synergiques différentes, à des niveaux divers, pour enfin intégrer la chaîne correctrice qui permet le geste fonctionnel.

Cet enseignement est long, difficile initié par la sensibilité du sujet à ses contractions muscu-



lares, ses placements articulaires.

Le sujet s'il est réceptif à nos conseils, devra le plus souvent possible refaire ses exercices seul afin d'augmenter la rapidité de la mise en jeu des chaînes synergiques. Ce n'est que par cette initiation que le geste moteur induit par le cortex pré-moteur pourra rapidement retrouver la position correcte et l'aisance du mouvement.

3) Apprendre ou réapprendre, reprogrammation

a) Le geste d'écrire (20).

Nous avons déjà parlé du trépied constitué par les trois premiers doigts, du rôle de l'appui cubital du métacarpe et des 4° et 5° doigts. Il nous faut revenir aux principales actions musculaires.

Pour la main, la tenue du stylo demande le premier interosseux, les lombricaux et le long fléchisseur du pouce.

Les oscillations du stylo sur la verticale nécessitent une action du flechisseur profond, de l'extenseur commun, et de l'extenseur propre de l'index (extenseur, FCP = 53% fibres II phasiques).

Pour les oscillations horizontales nécessité du grand palmaire pour obtenir l'inclinaison radiale et du cubital antérieur pour l'inclinaison cubitale.

Le mouvement sera:

- en rampe avec un recrutement modulable d'unités motrices,
- topocinétique avec pointage visuo-manuel,
- morphocinétique avec la représentation interne.

b) Sur le plan neurophysiologique

Selon SERRATRICE et HABIB (24) les deux hémisphères participent dans l'élaboration du geste graphique:

- le coté droit pour les éléments à caractère spatial, la vision globale, la sémantique du mot écrit,
- le coté gauche pour les éléments à caractère verbal.

Ce geste hautement différencié doit être initié puis programmé.

Le message de l'initiation du mouvement a son point de départ dans les aires motrices associatives pariétales. Elle a sa réalisation dans les aires motrices supplémentaires droite et gauche responsables de l'intention du mouvement.

Le cortex frontal prémoteur stabilise les muscles de la racine du membre supérieur pour permettre la tenue du crayon et harmonise le mouvement.

Cette programmation s'élabore par des circuits qui passent par le thalamus et le cortex moteur primaire.

Les circuits passants par le thalamus sont en rapport avec le cervelet (durée du mouvement) et les noyaux gris (intensité de l'activité musculaire). On comprend dès lors que la moindre perturbation dans la sécrétion des neurotransmetteurs par les noyaux gris centraux puisse modifier la réponse musculaire autour d'une articulation.

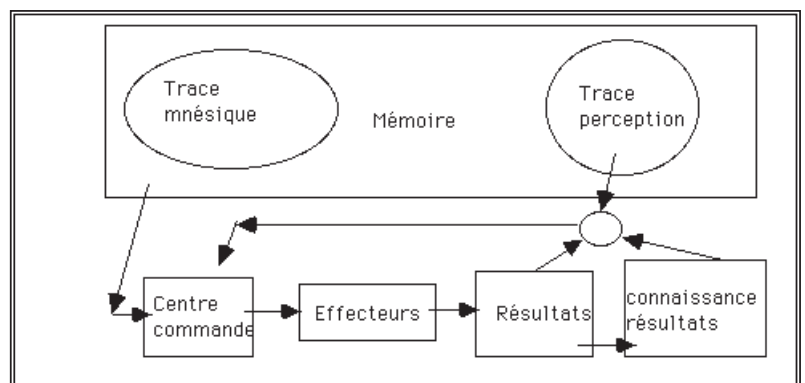
Le cortex primaire est alors capable d'organiser des ordres aux neurones moteurs pour la contraction des muscles de la main. Il est en permanence tenu au courant de l'exécution du geste par les afférences issues des capteurs neuromusculaires et par la vision qui vient corriger les erreurs de trajectoire.

Potentiels pré-moteurs.

Ils correspondent à la conception, la planification du modèle graphique qui est réalisée dans le cortex pariétal gauche et droit.

Le cortex pré-moteur contrôle la composante musculaire proximale et le guidage sensoriel, adapte le mouvement à l'environnement (feuille de papier). Il assure en outre la coordination entre les muscles de la racine réalisant l'immobilisation de la racine du membre supérieur et les muscles distaux.

L'aire motrice supplémentaire initie et organise le programme moteur, la durée, l'importance et la chronologie de l'activation musculaire, il a donc un rôle essentiel dans la préparation du mouvement.



Le cortex moteur primaire réalise la fin du mouvement, la phase dynamique, l'activation des neurones phasiques et toniques.

c) Apprendre ou réapprendre ?

Un point me semble très important à cause des questions qu'il soulève. . LERI (17) en effet propose le terme «d'amnésie motrice». Ce terme soulève diverses hypothèses : perturbations psychiques primaires ou secondaires ou perturbations dans le programme d'apprentissage.

Notre démarche nous amène à poser deux hypothèses de réflexion:

* l'apprentissage n'a pas été correctement réalisé : le sujet lors des phases successives n'a pas respecté les attitudes permettant la réalisation du geste dans les conditions ergonomiques minimales.

Le sujet écrit dans des conditions ergonomiques modifiées, la conséquence en sera un rendement à haute dépense énergétique :

- = les structures articulaires ne sont pas placées dans des positions d'équilibre,
- = les structures ligamentaires sont mises en tension,
- = les structures musculaires sont mises en tension.

De ce fait l'équilibre musculaire se modifie, la position d'équilibre articulaire change de secteur articulaire.

Dans ce cas, il faut initier l'apprentissage du geste d'écrire idéal.

Comme dans toute étude , la notion de durée de l'apprentissage, des essais et des erreurs reste prépondérante.

L'inhibition du programme pathologique est indispensable, mais du fait de la lenteur de l'apprentissage et des exigences sociales a totale inhibition est difficile.

Les techniques ne devront pas être initiées par des recrutements musculaires distaux ou proximaux mais par des techniques de stimulations lentes, répétitives afin «d'imprimer» les circuits et d'obtenir l'inscription du programme moteur idéal.

* L'apprentissage a été correctement réalisé, l'attitude va se modifier au cours des années par suite de surmenages (tendinopathies), d'exigences particulières (examens, concours) ou de pathologies parfois minimes (entorses).

Des attitudes antalgiques s'installent, les positions d'écriture se modifient, le sujet ne se rend pas compte de cette modification qui ne modifie que peu l'écriture.

Dans ce cas, l'apprentissage a été mémorisé mais s'est altéré, un nouveau programme moteur est venu masquer le précédent.

Nous devons inhiber le programme pathologique et réactiver le programme initial.

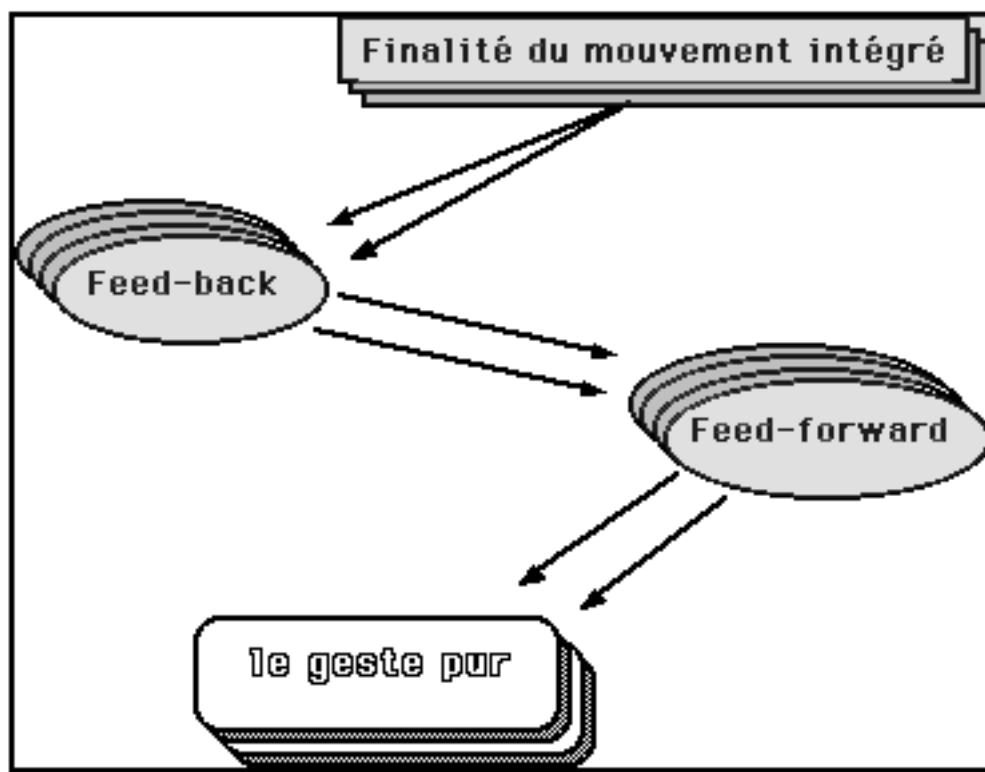
Les techniques de rééducation vont s'inspirer des techniques de stimulations proprioceptives appliquées aux cas de «reprogrammation neuro-musculaire» articulaire. A partir de stimulations distales ou proximales, on tend de réactiver les chaînes synergiques «endormies».

Le seuil de mise en jeu de ces chaînes musculaires est plus élevé, la chaîne pathologique ayant un seuil plus bas s'enclenche avant l'idéale.

d) Main «malhabile»

Une des causes de la dystonie à l'écriture est-elle le fait d'une main malhabile, le sujet est «gauche» dans ses gestes?

Nous ne pouvons qu'imparfaitement répondre à cette question. Nous avons posé des questions aux sujets quant à leur habilité ou malhabilité, leur facilité à réaliser des gestes fins et précis actuellement ou dans les



souvenirs mémorisés.

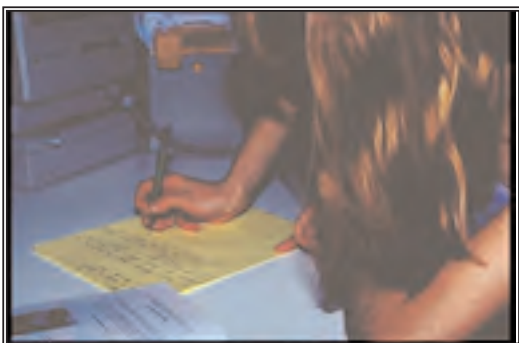
Les réponses sont mitigées puisque certains se disent malhabiles, mais le sont-ils depuis longtemps ou le sont-ils devenus depuis l'apparition de la maladie dont la date et la progression est inconnue lente et anachronique; d'autres se disent handicapés par des gestes bien précis mais ont des facilités pour réaliser des gestes fins, mais ces derniers sont-ils le résultat d'une très haute spécialisation du geste dans une chaîne musculaire synergique non pathologique.

Un patient nous dit être capable facilement de fabriquer des appâts de pêche alors qu'il a de réelles difficultés à aligner deux mots sur une page.

Nous pouvons en effet noter que la dystonie apparaît dans des gestes précis très bien stéréotypés à partir de positionnements segmentaires du membre supérieur.

Enfin un autre facteur doit être aussi clairement souligné et qui rend difficile toute recherche de facteurs anticipatifs; c'est la dédramatisation de la tenue du stylo et la reprogrammation affective et psychologique du geste d'écrire. C'est un point essentiel de la progression thérapeutique. Cette crainte ou cette phobie a justifié la mise en œuvre de techniques thérapeutiques comportementales.

On doit enfin noter l'anxiété du sujet qui ayant perdu ses repères proprioceptifs ne sait plus comment faire pour résoudre son problème. La rééducation tend à résoudre ce problème mais dans sa démarche prolongée dans le temps, des espaces de problèmes psychologiques viennent interférer cette dédramatisation.



e) l'apprentissage

L'apprentissage va être régit par des facteurs qu'il nous faut connaître soit pour réactiver l'apprentissage existant (dormant), soit pour créer les conditions idéales d'un nouvel apprentissage.

L'apprentissage suit des schémas bien codifiés qu'il nous faut aborder:

En effet comment les informations motrices peuvent-elles être organisées de façon profitable?

Le schéma moteur se construit à partir de quatre sources d'information:

- la situation de départ,
- l'aspiration placée dans le mouvement,
- les effets sensoriels,
- le résultat du mouvement.

🍏 Organisation des informations.

L'apprentissage et la qualité de l'exécution du mouvement dépend de l'organisation de l'information dans lesquelles les perceptions sensorielles jouent un rôle essentiel.

« Je regarde ce que je vois, j'écoute ce que j'entends, je sens ce que je touche, je perçois les goûts, les parfums et les sensations, et je relie ce que je vois, entends et sens à ce que je sais ou crois savoir, à ce que j'en sais, ce que j'en pense ou ressens, et à ce que je sais ou pense ou ressens» METHENY, 1981»

«A mon avis, dans la commande du mouvement, le problème est essentiellement celui du lien entre les informations verbales et kinesthésiques (....) Ils portent sur la réafférence (...) qui commande le mouvement. Nous devons tenter d'accéder à l'organisme de l'intérieur, par l'intermédiaire (...) d'informations optiques et verbales,» DIESSNER 1980.

Il n'y a pas d'apprentissage psychomoteur sans information. Dans tout acte d'apprentissage le cycle se construit par : la commande, la régulation et le contrôle du mouvement. Ce dernier découle de deux sources de données : le système d'information interne et externe.

Le cycle de régulation interne comporte le système d'information kinesthésique (fuseaux neuromusculaires et récepteurs des fuseaux tendineux et articulaires) et le système d'information vestibulaire qui régule les tensions à partir de l'oreille interne des muscles du cou et ses rapports avec les autres parties du corps.

Le cycle de régulation externe comporte des systèmes d'information visuelles (informations sur le déroulement du mouvement - les mouvements de l'environnement - les relations entre le monde et le sujet) accoustiques (peu d'incidences dans notre cas) et tactiles.

🍏 Régulation d'exécution.

Elle est à la fois consciente, et en relation avec le schéma moteur interne et c'est l'amélioration de la représentation interne du mouvement qui perfectionne l'action.

«C'est parce que quelque chose des objets extérieurs pénètre en nous que nous voyons les formes et que nous pensons » Epicure. Lettre à Hérodate.

La comparaison du cerveau comme un ordinateur n'est pas correcte, en effet si le cerveau humain peut se concevoir comme exécutant un programme introduit par les organes des sens, ce dernier est capable de développer des stratégies de manière autonome, anticipant les événements, il construit ses propres programmes, cette faculté d'auto-organisation est le résultat de la pensée.

🍏 Image mentale, image motrice.

L'évocation d'une image donne lieu à une «expérience», «une image intérieure» dont nous sommes avertis. EPICURE puis LUCRECE qualifiaient ces images intérieures de «simulacres» et Aristote les comparaient à *«l'empreinte laissée par un sceau sur une tablette de cire»*.

La mise en mémoire d'un objet mental sous forme de trace stable (apprendre), a lieu de manière indirecte.

Elle ne résulte pas de l'impression d'une empreinte dans le réseau de neurones, comme un sceau dans la cire, l'interaction avec le monde extérieur ne provoque pas non plus l'entrée en activité d'un ensemble de neurones précablés.

Le cerveau produit spontanément des représentations transitoires «mal dégrossies» dont la trace varie constamment. Ces objets mentaux particuliers, ces ébauches ou pré-représentations, existent avant l'interaction avec le monde extérieur.

Pour STEINER (1980) les représentations ont une nature «intérieure et personnelle» c'est ce que l'on pourrait appeler le «monde intérieur caché». C'est ce qui est appelé la «conscience» qui peut se définir comme un système de régulation globale qui porte sur les objets mentaux et leurs calculs.

La formation de la représentation motrice n'est pas possible sans exercices conscients et retraitement des résultats de l'expérience motrice.

Les principaux moyens d'amélioration de la représentation motrice sont la démonstration, l'explication (mots et concepts) et la réalisation par soi-même dans les conditions les plus favorables.

On peut ainsi énoncer quelques règles:

- Le thérapeute doit avoir connaissance des éléments qualitatifs du mouvement car les erreurs motrices peuvent être dues à des représentations motrices imprécises ou faussées,
- Il faut déterminer par le dialogue les erreurs motrices qui proviennent de la représentation motrice faussée,
- La réalisation du mouvement par le sujet permet de saisir exactement, de vivre et de retranscrire de façon optimale le déroulement spatial temporel et dynamique du mouvement,
- La description par le langage d'un enchaînement moteur permet une exploitation et une rectification plus fructueuse de la représentation motrice,
- La représentation motrice ou schéma moteur interne doit se différencier des notions d'anticipation et de projet ou plan du mouvement,
- L'amélioration de la représentation motrice demande l'exploitation de (rétro-)informations internes et externes.

f) Biofeedback et feedforward

Le feed-back permet le contrôle des dessins cinétiques dans le temps et l'espace.

Ces derniers sont pré-imprimés, mais sont mis en mouvement par toujours le même stimulus (c'est ce stimulus qui déclenche la chaîne pathologique).

Les écarts de perception interviennent pour modifier le geste final, mais ce feed-back est lent dans sa modification pour un stimulus déterminé et totalement intégré (6).

Le feed-forward (ou anticipation) est la possibilité, après apprentissage (feed-back) d'utiliser des circuits plus rapides, plus intégrés et que le feed-back a modifié au cours de l'apprentissage.

Cette capacité d'anticipation permet d'éliminer les erreurs nécessaires au feed-back en utilisant des circuits imprimés acquis antérieurement. L'anticipation permet en fonction de l'apparition de stimuli dans un ordre déterminé, de prendre une décision arbitraire mais vraisemblable et logique.

Le feed-forward nécessite des circuits neuro-musculaires beaucoup plus complexes que le feed-back : ce dernier est lent et modifiable, le feed-forward est rapide peu modifiable lorsque l'action est commencée. Il dépend donc pour un système normal de la qualité du feed-back.

Le feed-back représente donc le premier maillon de la chaîne cinétique, par son jeu des essais et des erreurs indispensables à la bonne coordination , à l'économie gestuelle , à la sélectivité du geste.

En ce qui concerne la dystonie , nous devons «rompre» ce feed-forward qui est enclenché «automatiquement». La prise de conscience des stimuli qui la déclenche devront être connus, et les gestes correcteurs ou inhibiteurs de cette chaîne enclenchés.

La pensée psychomotrice est à l'origine du schéma moteur interne, en effet les sensations motrices dynamiques peuvent rarement être remplacées par des attitudes statiques (correctrices) et encore moins par de longues explications.

Les amptitudes motrices et les représentations motrices optimales ne s'acquièrent et ne se retiennent en dernier ressort que par l'exercice physique et mental : il faut s'entraîner «bien» et s'entraîner beaucoup.

Conclusion.

La «crampe des écrivains représente une entité du fait de la gêne particulière qu'elle engendre.

Aux yeux de beaucoup, ne pas pouvoir ou avoir des difficultés représente un handicap peu invalidant par rapport à des pathologies plus impressionnantes. Quand cet handicap touche un sujet, il réalise alors la somme de gestes d'écriture réalisés de façon «automatique» au cours de la journée.

La dystonie invalide, «expédie» le sujet dans son monde personnel perturbé avec ses peurs, difficultés et phobies. La maladie a alors des retentissements psychologiques non négligeables.

Les médications proposées sont décevantes. Seules les injections de toxine botulique représentent un adjuvant intéressant. Mais compte tenu du nombre de muscles intéressés, et de la difficulté à individualiser les starters de la dystonie, les injections sont peu employées ou restent en retrait par rapport à la large utilisation faite dans le torticolis spasmodique ou le blépharospasme.

Quoiqu'il en soit ces injections, amènent un repis, un espoir, une tentative de s'en sortir, c'est un traitement apprécié même si le sujet entrevoit rapidement les limites de ce dernier.

La rééducation reste la pièce maîtresse du traitement (9)(26).

Elle est longue difficile avec des périodes de découragements et d'errances.

Les anomalies musculaires doivent être prises en compte au niveau des agonistes dystoniques et des antagonistes.

Les enchainements musculaires sont à connaître, à démonter de manière analytiques puis à reconstruire selon un schéma correcteur. C'est dire la somme de connaissance que le sujet doit acquérir tant sur la plan sensoriel que proprioceptif.

L'apprentissage de l'écriture selon les nouvelles normes est difficile. Le sujet doit réapprendre à écrire, c'est pour lui un retour en arrière péjoratif, ce n'est qu'à partir de ce retour en arrière qu'il sera capable de relier ces nouvelles sensations au passé émotionnel et personnel qui accompagne l'écriture.

La pensée psychomotrice doit se construire par le jeu des essais et des erreurs.

La représentation motrice et l'image motrice doivent permettre de retrouver ou de reconstruire un schéma correct tout au moins compatible avec l'exigence sociale de l'écriture.

L'inhibition, la prise de conscience des éléments d'enclenchement de la chaîne pathologique est délicate et difficile. Par contre le retour à une balance musculaire correcte autour de l'articulation, est relativement facile, bien assimilée et réalise déjà un élément positif dans le traitement.

En conclusion, faut s'entraîner «bien» et s'entraîner beaucoup, les explications sont nécessaires mais le travail personnel est prépondérant à de grands discours.

Annexes

1. Classification des dystonies

les dystonies peuvent être primaires ou secondaires .

* Les dystonies primaires ou idiopathiques sont caractérisées par un spasme en torsion (flexion ou extension ou inclinaison du tronc) déclenché par la station debout. On appelle communément ce type de dystonie la "dystonia musculorum deformans" ou spasme en torsion. Elle survient essentiellement chez l'enfant (maladie sporadique ou héréditaire).

* Les dystonies secondaires peuvent être dues à:

- une origine infectieuse (exemple séquelles de la "grippe espagnole" ou méningoencéphalite survenue à la fin de la guerre 1914 -18).

- toxique (manganèse , plomb), les neuroleptiques peuvent donner des dystonies généralisées ou localisées.

- parfois à la suite d'un traitement de la maladie de Parkinson par la Levodopa (dans ce cas la dystonie est localisée au cou)

- des causes métaboliques par exemple une surcharge en cuivre (maladie de Wilson), une hypocalcémie (maladie de Fahr). Les dystonies dopa-sensibles commencent parfois chez le nourrisson et sont peu fréquentes parfois héréditaires. Elles sont remarquablement soulagées grâce au traitement par la Levodopa. D'autres dystonies peuvent être liées à un trouble du métabolisme des lipides, graisses cérébrales qui constituent la plus grande fraction de la substance blanche.

- des affections dégénératives probablement elles aussi métaboliques mais d'origine encore inconnue.

- des lésions vasculaires ; oblitérations des petits vaisseaux (hémi-dystonies ou dystonies bilatérales, rares chez l'adulte provoquées par un ramollissement cérébral) ou dues à des malformations vasculaires.

2. Tableaux cliniques

Certaines formes de dystonies ont été définies comme des syndromes spécifiques.

- La dystonie en torsion est rare. C'est une dystonie qui usuellement commence dans l'enfance et devient progressivement plus importante. Elle peut créer de sérieux troubles individuels et confine le patient au fauteuil.

- Le torticolis spasmodique, (dystonie cervicale) ou torticolis (TS) est la plus fréquente des dystonies focales.

Dans le torticolis, les muscles du cou contrôlant la posture de la tête sont atteints. Ils réalisent une rotation de la tête qui tourne d'un côté. En plus, la tête peut être projetée en avant ou en arrière.

Le torticolis peut arriver à tous les âges, cependant la plupart des symptômes initiaux apparaissent dans l'âge moyen. Le début est souvent très lent et habituellement un plateau est atteint causant des douleurs considérables.

- Le blépharospasme est la deuxième plus fréquente dystonie focale. C'est une fermeture involontaire, très forte des paupières. Les premiers symptômes peuvent être des clignements incontrôlables des paupières qui augmentent dans le temps. Un œil peut être affecté initialement mais souvent les deux le sont. Le spasme peut réaliser une fermeture complète des paupières causant un aveuglement fonctionnel malgré que les yeux et la vision soient normaux.

Ce trouble ne doit pas être confondu avec les tics, le stress, les troubles psychologiques.

- Les dystonies craniales. C'est le terme utilisé pour décrire des dystonies qui atteignent les muscles de la tête, de la face du cou. Des dystonies oromandibulaires affectent les muscles des joues, des lèvres et la langue. Les joues peuvent être tirées chacune vers l'ouverture ou la fermeture, la parole ou la déglutition peuvent être difficile. Une dysphonie spasmodique est souvent associée.

- Le syndrome de Meige (ou de Brueghel) est une combinaison du blépharospasme et d'une dystonie oromandibulaire et parfois de dysphonie spasmodique.

- La dysphonie spasmodique (ou SD) affecte les muscles qui contrôlent les cordes vocales réalisant une parole réduite, hésitante et réduction de la respiration.

- La crampe de l'écrivain (ou dystonie fonctionnelle) affecte les muscles de la main et parfois de l'avant-bras et seulement apparaît durant l'écriture. D'autres dystonies similaires ont été ainsi appelées crampe du typiste, du pianiste, des musiciens, du golfeur. On a aussi décrit des crampes de la couture, de la traite des vaches, des ciseleurs, des forgerons, des maîtres d'armes, des danseuses, des photographes, des horlogers, des graveurs.

- Les dystonies réagissent à la Dopa (DRD: dystonia Dopa-responsive) dont la dystonie de Segawa est une variante importante. Typiquement, la dystonie Dopa-sensible commence dans l'enfance ou l'adolescence avec progressivement une difficulté à la marche et dans certains cas une spasticité. Dans la dystonie de Segawa, les symptômes varient durant la journée allant d'une relative mobilité le matin à une augmentation très importante l'après-midi et le soir ainsi qu'après des exercices. La dystonie Dopa-sensible est rare car le diagnostic est difficile à réaliser dans la mesure où les mimiques de certains symptômes ressemblent à ceux d'une paralysie cérébrale.

Aux frontières de la dystonies:

- Maladie de Tourette: les tics.

Ce trouble a été décrit par le Docteur Georges Gilles de la Tourette en 1885.

Cette maladie commence dans l'enfance avec une secousse (tic) d'un muscle de la face.

Le tic est un mouvement musculaire répétitif involontaire.

Il apparaît typiquement comme une clignement excessif des yeux, une secousse du nez ou une grimace. D'autres gestes peuvent accompagner comme une secousse involontaire de la tête, une secousse des épaules, un battement d'un membre ou un stompant du pied. Dans des cas sévères le patient peut avoir des symptômes d'automutilation.

Les sons émis peuvent être répétitifs, s'éclaircir la gorge, glapir (aboïement), pousser un cri ou reniflement. Il peut y avoir l'inclusion de mots ou de phrases. La répétition de mots obscènes (coprolalia) est présente dans 30% des cas, parfois durant une courte période de la vie (plusieurs mois). La répétition involontaire de mots ou de phrases dits par d'autres personnes (echolalia) peut aussi être présente.

Les tics subsistent quand le patient est concentré dans un travail spécifique, et peut être augmenté par le stress. Après des périodes de mois ou d'années, certains symptômes peuvent disparaître et être remplacés par de nouveaux symptômes ou ajoutés aux précédents.

Le syndrome de Tourette n'est pas une maladie dégénérative, les patients peuvent avoir une vie normale.

Le Syndrome de Tourette est acquis comme un trait autosomal dominant. Les recherches proposent qu'ils pourraient être un déséquilibre biochimique du système neurotransmetteur dans le cerveau qui cause le syndrome de Tourette.

Des traits de caractère humains qui incluent les troubles classiques sont le résultat d'une interaction de deux gènes pour cette condition, un reçu du père et un reçu de la mère. Dans un trouble dominant, une copie unique du gène du trouble (reçu chacun ou la mère ou le père) sera nommé «dominant», l'autre gène normal et sera la résultat dans l'apparence du trouble. Le risque de la transmission du trouble de parents affectés d'apparaître est de 50% lors de chaque grossesse sans interaction du sexe de l'enfant.

Des recherches des Instituts nationaux de la santé ont suggéré que le groupe A bêta hémolytique streptocoque (la bactérie qui cause des angines et des fièvres rhumatologiques) pourrait fournir un environnement «gâchette» dans le syndrome de Tourette susceptible génétiquement. Ils suspectent que la réaction de réaction immunologique induite par la bactérie, pourrait contribuer à l'installation du syndrome de Tourette.

Le syndrome de Tourette commence typiquement dans l'enfance entre 2 et 16 ans. Il y a de rares cas d'apparitions plus tardives.

Le ratio entre masculin et féminin est de 4:1. Le syndrome de Tourette apparaît dans tous les groupes ethniques. L'Institut national de la Santé estime approximativement à 200 000 cas du syndrome de Tourette aux USA bien que cette prévalence puisse être plus haute si tous les cas mixtes sont comptabilisés.

Si le tic d'expression clonique (bref et intense) est bien codifié, le tic d'expression tonique (mouvement normal) est plus difficile à reconnaître.

De ce fait ce tic tonique peut être mis en parallèle avec certaines dystonies (25).

Le traitement est à base de neuroleptiques.

- Les Myoclonies

La Myoclonie progressive familiale épileptique.

- La Maladie de Lafora apparaît usuellement autour de l'âge de 15 ans sous la forme de "grand mal" ou/et de myoclonies. La maladie de Lafora peut être détectée par la présence de particules (corps de Lafora) dans des cellules du système nerveux (cerveau, la moelle épinière, les cellules nerveuses), la rétine, le cœur, les muscles (ou des fibres musculaires), et le foie.

Le diagnostic de la maladie de Lafora peut être fait par une biopsie. La maladie progressant, il va y avoir des détériorisations mentales, des sessions de "Grand Mal" qui sont caractérisées par des spasmes musculaires convulsifs, des pertes de connaissance et des confusions.

- Le type d'épilepsie de Unverricht-Lundborg a été trouvé en Finlande et en Suède. Ce trouble peut apparaître souvent entre les âges de 6 à 13 ans. Les symptômes sont des convulsions avec des myoclonies qui commencent de 1 à 5 ans plus tard.

Les spasmes musculaires des membres apparaissent à type de secousses, plus tard elles peuvent devenir violentes et occasionner chez le patient des chutes au sol. La détérioration mentale apparaît progressivement. La durée et la sévérité du trouble est variable.

Dans les cas avancés, il va apparaître des mouvements lors de la contraction volontaire. Très rarement, le décès peut survenir, notamment quand l'ataxie cérébelleuse est présente. Des instabilités émotionnelles sont courantes.

Dans la maladie de Unverricht des particules ne sont pas trouvées dans les cellules en cause (comme dans la maladie de Lafora). Cependant il y a une partie des cellules nerveuses dans la zone du cerveau qui sont concernées lors de la coordination et la balance musculaire.

Des modifications de l'environnement par exemple des lumières en éclair, ou des variations de la lumière du jour peuvent causer les symptômes d'intensité importante (stimulus-sensitue myoclonus). Des attaques généralement toni-cloniques sont parfois combinées avec l'absence d'attaque de "petit mal". Ce genre d'attaque peut être documentées par la lecture de l'EEG.

- Le type myclonique épileptique (Hartung) est différent, a un caractère dominant autosomal par hérédité, n'a pas de corps de Lafora, et il y a seulement une perte sporadique ou une détérioration de cellules (atrophie diffuse).

- La myoclonie intentionnelle

La myoclonie intentionnelle est caractérisée par des épisodes de contractions soudaines et involontaires de muscles déclenchés par des mouvements volontaires lors d'une action intentionnelle.

Dans la myoclonie arythmique, le muscle a une secousse d'un rythme particulier (arythmique) et apparaît sans prévenir. Les secousses musculaires peuvent être localisées à un seul muscle ou à plusieurs.

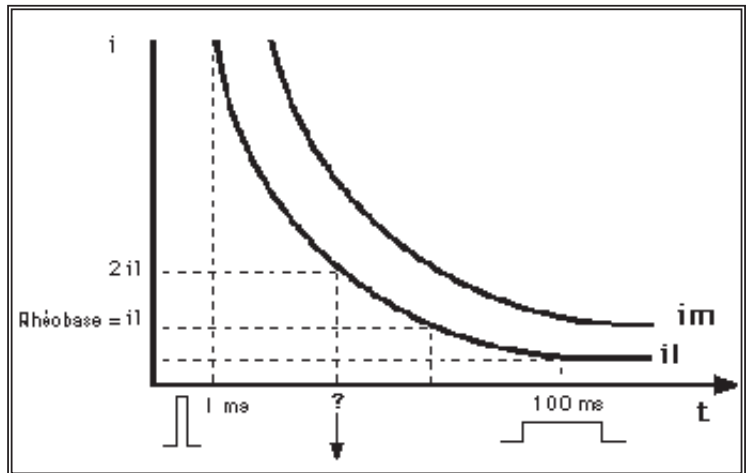
La sévérité de la contraction musculaire peut varier d'épisode en épisode et peut différer selon les patients. La secousse musculaire peut être très sévère et toucher les deux côtés du corps en même temps. Les contractions musculaires peuvent être arrêtées par des stimulations visuelles, auditives, et/ou tactiles. Le stimulus peut aussi être la fatigue physique, le stress, et/ou l'anxiété.

L'hyperexplexia (réponse essentielle de départ) est une forme de la myoclonie arythmique caractérisée par une exagération de la réponse musculaire à la soudaineté de bruits importants ou d'autres stimuli (réaction de départ).

L'opsoclonus est une forme de myoclonie limitée à une zone du corps. La myoclonie typique Opsoclonique affecte les yeux qui ont tout les deux des secousses irrégulières. Quand l'opsoclonus arrive chez les enfants avec des myoclonies généralisées; l'enfant est dit avoir une forme infantile encéphalopathique myoclonique ou polyclonique familiale. L'épilepsie myoclonique progressive qui est potentiellement invalidante, combine une épilepsie sévère avec des myoclonies stimuli-sensitives significatives. Dans la maladie avancée la démence apparaît.

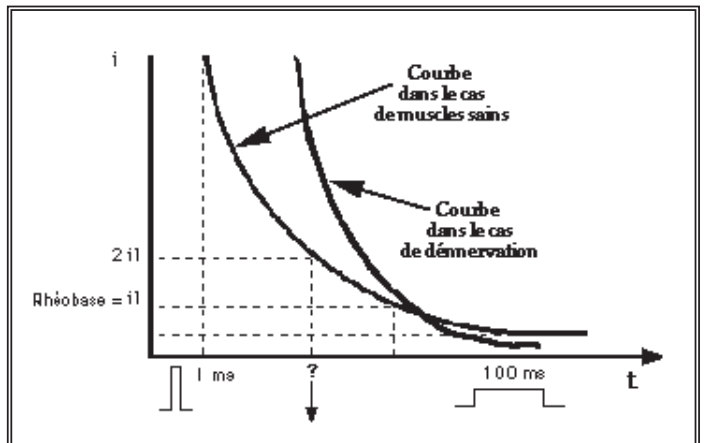
Le myoclonus rythmique (segmentaire) a des symptômes différents; le muscle remue à une fréquence de 10 à 100 mouvements par minutes. Les muscles atteints sont généralement ceux innervés par le même métamère. Contrairement au myoclonus arythmique, le myoclonus rythmique n'est pas levé par le sommeil et n'est pas augmenté par des stimuli soudains et des mouvements volontaires.

Dans le myoclonus nocturne (syndrome des membres sans repos) il est fréquent d'avoir des secousses du corps ou/et des extrémités notamment des jambes. Les jambes ont des secousses de 2 à 3 fois par minute quand le sujet va pour s'endormir ou durant une relaxation profonde le jour. Des insomnies sont fréquemment accompagnées d'attaques de myoclonies nocturnes.



Certains types de myoclonies arithmiques sont héréditaires. Des formes essentielles de myoclonies sont héréditaires comme une forme dominante autosomale.

On pense que dans la majorité des personnes avec un myoclonus, les symptômes sont dus à un degré élevé de décharges électriques le long des cellules nerveuses. Dans la myoclonie rythmique ou segmentaire, des facteurs traumatiques dans la moelle épinière qui contrôlent les muscles sont souvent responsables. Des activités excessives de certaines aires corticales (en-dehors du cerveau: formation réticulée médullaire ou du cortex cérébral) peuvent causer des myoclonies arythmiques. Certains types de myoclonies intentionnelles, de myoclonies essentielles et de formes progressives épileptiques peuvent aussi être associées avec une diminution de l'activité de la sérotonine qui est un neurotransmetteur du cerveau.



Des infections virales, des troubles vasculaires, des tumeurs béguines ou malignes et ou des lésions traumatiques du système nerveux central peuvent précéder chaque myoclonie rythmique ou arythmique.

Un manque d'oxygène dans le cerveau, usuellement du à un arrêt de la respiration peut causer des myoclonies post-anoxiques. Certaines toxines incluant certaines drogues à haute doses et des maladies du métabolisme peut aussi être impliquées dans une des cause des myoclonies.

3. Hypothèses pathologiques

Les investigations permettent d'affirmer que la dystonie est le résultat d'une anomalie dans une aire du cerveau appelée "ganglion basal" lieu où les messages responsables de la contraction musculaire sont initiés. Les scientifiques suspectent un déficit de la capacité du corps à traiter les neurotransmetteurs. Certains de ces neurotransmetteurs sont:

- le GABA (gamma-aminobutyric acid) un inhibiteur qui permet un contrôle de la tenue de la contraction,
- la Dopamine, un inhibiteur chimique qui influence le contrôle du cerveau dans le mouvement complexe,
- l'Acétylcholine: un inhibiteur chimique qui aide à la régulation de la dopamine dans le cerveau. Dans le corps l'acétylcholine est actif au niveau de la plaque motrice,
- la Norepinephrine et sérotonine, inhibiteurs chimiques qui aident le cerveau à réguler l'acétylcholine.

Des dystonies acquises ou dystonies secondaires, sont le résultat de facteurs liés à l'environnement ou à des dommages du ganglion basal: traumatismes néonatal, certaines infections, des réactions à certaines médicaments, le taux de carbone ou le poids anormal de métaux, des traumatismes ou des attaques.

A peu près la moitié des cas de dystonies n'ont pas de relation avec une maladie ou un traumatisme et sont primitives ou idiopathiques. Dans ces dystonies primitives, certains cas semblent être héréditaires dans le cas du caractère dominant, c'est à dire seulement un des parents va être porteur du gène de la dystonie et la maladie apparaîtra, chaque enfant aura 50% de chance d'être porteur de la maladie.

Dans la dystonie, cependant, il y a des variations importantes dans l'étendue des symptômes qui sont présent chez un sujet porteur du gène et souvent ils apparaissent dans un groupe spécifique porteur d'une même famille. Cela indique que le porteur peut ou pas développer la dystonie et que les symptômes peuvent varier énormément selon les mêmes membres de la même famille.

Le résultat d'un gène défectueux apparaît être suffisant pour causer un déséquilibre chimique qui donnera la dystonie mais des possibilités existent que d'autres gènes ou des facteurs génétiques de l'environnement puissent jouer un rôle chez certains.

Certains cas de dystonies primitives peuvent avoir différents types de schéma héréditaires. En connaissant le schéma on peut aider les familles à comprendre le risque de passage de la dystonie pour les générations futures.

La dystonie est-elle un trouble héréditaire?(15)

Certaines formes de dystonies idiopathiques ont été décelées dans un groupe ethnique ou racial.

La forme infantile la plus connue se rencontre avec une certaine importance chez les juifs Ashkénaze. Breakfield X. et coll. ont identifié le site du chromosome 9 qui contient un gène nommé (DYT1) qui apparaît être responsable des formes de la plupart des dystonies infantiles dans tous les groupes ethniques.

Ces investigations ont trouvé que ce gène est héréditaire selon un caractère dominant. Si un des parents a le gène DYT1, il a 50% de chance qu'un enfant garçon ou fille hérite de ce gène.

Mais si un individu a ce gène, il y a seulement 30% de chance que les symptômes de la dystonie apparaissent. On a environ 70% de chance que le gène porteur ne soit pas porteur de symptômes cliniques.

Cependant les individus qui ont le gène et qui s'est ou pas manifesté cliniquement ont 50% de chance de passer le gène à chacun de leurs enfants. Enfin dans une famille, un individu affecté peut avoir des symptômes de forme moyenne ou sévère.

Il y a d'autres cas de dystonies héréditaires; la dystonie Dopa- responsive qui est une dystonie cliniquement similaire à la dystonie DYT1 mais qui elle est due à un autre gène récemment localisé sur le chromosome 14. Le gène causal peut être le gène du GTP cycohydrolase, une enzyme qui aide lors de la synthèse de la dopamine.

Des mutations ou des changements dans le gène tendent à réduire la fonction de la dopamine et les symptômes de la dystonie «dopa-responsive». Cette dystonie est traitée par des doses très légères de Levodopa. La dystonie parkinsonnienne (X-linked) arrive souvent chez les hommes des Philippines. Les femmes sont porteuses d'un gène localisé dans le chromosome X.

Des choréathétoses paroxysmiques ou des dystonies dans lesquelles des épisodes sont induit par des exercices peuvent être héréditaires.

4. Traitement par la toxine botulique

La toxine botulique est produite à partir de la bactérie "Clostridium botulinum". Cette bactérie toxique est responsable de graves type d'empoisonnement connu sous le nom de "botulisme" réalisant une paralysie des muscles. Avec des doses extrêmement réduites, il a été possible d'agir au niveau des spasmes musculaires. La toxine botulique a commencée à être utilisée depuis 1984.

Cette toxine qui est injectée dans le muscle, inhibe au niveau de la jonction neuromusculaire, le relais d'acétylcholine responsable du déclenchement de la contraction musculaire. Le muscle est flasque (1)(14)(16).

L'effet de la toxine est majeur vers le 15^e jour et son effet est réversible, car de nouveaux récepteurs d'acétylcholine sont générés. Après l'injection, la force et l'action musculaire reviennent entre le 3^eme et 6^eme mois .

Il n'y a pas eu de problèmes négatifs à long terme, mais l'injection répétée avec des dosages importants peut provoquer le risque de formation anticorps et de résistance thérapeutique.

La toxine a un spectre d'action plus favorable chez les patients entre 30 et 50 ans (dans les cas de spasmes faciaux).

L'électromyographie peut guider le site receveur.

La toxine est utilisée dans les cas de contractions musculaires importantes anormales. On a utilisé en premier la toxine dans le cas de strabisme, la toxine a alors limité les mouvements des muscles des yeux, le blépharospasme a ensuite bénéficié de ce genre de traitement.

Le torticolis spasmodique, les spasmes faciaux, des dystonies dysphoniques, des dystonies mandibulaires ont utilisé ce traitement.

Dans les dystonies fonctionnelles « crampes de l'écrivain, du musicien, du glofeur » la toxine peut avoir un effet au niveau du muscle de l'avant-bras réalisant une diminution de force voire une paralysie transitoire.

Cette inhibition passagère permet de retrouver des sensations articulaires normales, d'équilibrer les tensions musculaires et de récupérer les schéma moteur idéal.

Nota.

Dans une étude sur l'efficacité des injections de toxine, Jankovic a pu démontrer que 16% des patients sont considérés comme non répondeurs aux injections, 47% sont répondeurs. En moyenne, les non-répondeurs ont des symptômes depuis de longues années (14).

76 % des patients avec des complications sont des femmes. Des toxines anticorps ont été détecté dans 35,7% des non répondeurs.

5. La chronaxie

Le terme de Rhéobase et de Chronaxie a été inventé par Louis LAPIQUE en 1909 pour décrire la relation entre l'amplitude et la durée de l'impulsion du courant requis pour exciter un muscle ou un nerf.

La réponse musculaire à la stimulation électrique devient un test de l'état de contractibilité musculaire.

Cette courbe qui a un aspect hyperbolique, diffère légèrement car au niveau des abscisses «t» l'axe devient parallèle à l'axe horizontal.

En effet à partir d'une certaine durée «t» (temps utile), l'intensité nécessaire pour obtenir une réponse musculaire (seuil réponse) ou intensité liminaire ne décroît plus, même si on allonge indéfiniment le courant (temps).

Cette intensité est la Rhéobase.

La rhéobase est donc l'intensité nécessaire pour obtenir une réponse avec une impulsion de 300 ms.

La chronaxie sera le temps pendant lequel il faudra faire passer un courant d'intensité double de la rhéobase pour atteindre le seuil de réponse.

Dans les syndromes de dénervation, la chronaxie est très augmentée. La courbe i/t se déplace vers la droite. Lors de la réinervation, la chronaxie tend à se normaliser en diminuant sa valeur qui se rapproche de la courbe (I/T) type.

Ce test électrique est facile à réaliser, facilement chiffrable, peut être comparatif. On peut aussi se référer à des tables donnant la valeur exacte de la chronaxie de tous les muscles.

On excite les nerfs moteurs et/ ou les muscles pour déterminer la cause, l'étendue et le degré d'une atteinte motrice. Les modifications de la réaction normale permettent des conclusions sur le siège de la lésion, son degré de gravité, sur le genre de paralysie et aussi sur le déroulement du processus de normalisation.

L'excitation des nerfs moteurs se fait au moyen d'une petite électrode placée au point moteur. L'électrode indifférente est placée sur le corps musculaire.

Dans les applications d'électrostimulation fonctionnelle, il est souvent utilisé la chronaxie comme temps de stimulation, en effet c'est autour de cette valeur que les sensations ressenties par le patient sont les moins désagréables, si la durée d'impulsion est trop grande, les sensations de picotements sont franchement désagréables l'intensité reste faible, si le temps de passage est court (très court) l'intensité devra être plus importante et souvent devient désagréable.

Il faudra aussi tenir compte dans les applications pratiques de la pente d'application du courant (ou flanc de montée) soit pour éviter le recrutement de fibres phasiques indésirables soit pour réaliser une progression donc un recrutement plus progressif des unités motrices musculaires.

BIBLIOGRAPHIE.

1. ALBUQUERQUE E., DESHPANDE S., GUTH L., WARNICK J. Trophic and nontrophic regulation of skeletal muscle and regeneration in the central nervous system, in Postraumatic Peripheral Nerve Regeneration, GORIO A., MILLESI H., MINGRINO S., Raven Press New York, 369-395.

2. ANDRE-THOMAS M., SALAVERT., Les épreuves de passivité et la crampe des écrivains, l'hyperesthésie des antagonistes, Paris Médical, 1927, vol 65, 243-249.

3. BARRE J.A., De l'existence d'une hypertonie de repos spécialisée aux muscles de certains

doigts dans la crampe des écrivains, *Revue Neurologie*, 80, 63-64, 1948.

4. BEDOUCHA P., *Eléments d'analyse structurale des formes et des mouvements de la main*. Thèse de Médecine, Nice, 1975.

5. BERTHE A., *Le tendon terminal du triceps brachial*, *Ann. Kinési.*, 1977, 4, 363-375

6. BERTHELIN Fr., VIEL E., SIFFRE G., *Le bio-feedback dans la rééducation fonctionnelle*, *Psychologie Médicale*, 1985, 17, 10, 1511-1513.

7. BOUHOURS Ph., « *La crampe des écrivains en médecine comportementale* » Mémoire pour le certificat d'études spéciales de psychiatrie, Créteil, 1986.

8. BOURGUIGNON G., *La chronaxie dans le torticolis spasmodique et autres états spasmodiques*, *Revue Neurologie*, 1929, tome 1, 1038-1041.

9. CHAMAGNE Ph., *Les crampes fonctionnelles ou dystonies de fonction chez les écrivains et les musiciens*, *Annales de Chirurgie de la Main*, 1986, 52, 148-152.

10. DEJERINE S., *Séméiologie des affections du système nerveux*. Masson, Paris 1914.

11. DUCHENNE de BOULOGNE (G.B.) *Physiologie des mouvements*. Paris Baillière, 1867.

12. GIRARD P., *Les crampes fonctionnelles*, dans *Traité de Médecine Tome XVI*, 1949, Masson, 1191-1197.

13. HIRT L., *Pathologie et thérapeutique des Maladies du système nerveux*, « *Crampes des écrivains* », 1894, Marcel Nierstrasch Editeur, 347-349.

14. JANKOVIC J.; BRIN. M F., *Therapeutic uses of botulinum toxin (review article)*, *The New England Journal of Medicine*, April 25, 1991, v324 n17, p1186 (9).

15. KUPKE K G.; Lee, LILLIAM V.; MULLER U., *Assignment of the X-linked torsion dystonia gene to Xq21 by linkage analysis*, *Neurology*, Sept 1990, v40 n9, p1438 (5).

16. KURLAN R., *Treatment of movement disorders*, Lippincott Compagny, 1995.

17. LERI A., dans la *Pratique Neurologique MARIE P.*, *Crampes fonctionnelles et professionnelles*, 1911, Masson Editeur, 899-906.

18. MACE de LEPINAY., *La crampe des écrivains*, Thèse, Paris, 1906.

19. MOUTIER Fr., dans la *Pratique Neurologique MARIE P.*, *Troubles de l'écriture*, 1911, Masson Editeur, 205-209.

20. NAVAB M., *Mécanique de l'écriture*, *Annales de Médecine Physique*, T XV, n°3, 1972, 345-352.

21. PERTUZON E., LESTIENNE F., *Détermination dynamique de la position d'équilibre d'une articulation*, *Physiologie* 31, Verlag, 1973, 315-325.

22. RANAWAYA R; LANG A. *Usefulness of a writing device in writer's cramp*, *Neurology*, July 1991, v41 n7, p1136 (3).

23. RONDOT P., JEDYNACK C.P., *Dystonies de fonction*, EMC, Paris 1976, *Neurologie*, 1-3.

24. SERRATRICE G., HABIB M. *L'écriture et le cerveau*. Masson, 1993.

25. STONE L A.; JANKOVIC J., *The coexistence of tics and dystonia*, *Archives of Neurology*, August 1991, v48 n8, p862 (4).

26. TRAN K.L., *Contribution à l'étude des «Crampes» professionnelles du membre supérieur*, Thèse Médecine Paris, 1984.

27. TUBIANA R., CHAMAGNE Ph., *Crampes professionnelles du membre supérieur*, *Annales de Chirurgie de la Main*, 1983, 2, 2, 134-142.