



Fig. 1 : Exemple de posture dystonique.



Fig. 2: Portrait du D^r Justinus Andreas Christian Kerner.

TOXINE BOTULIQUE ET RÉÉDUCATION DANS LES DYSTONIES FOCALES

TORTICOLIS SPASMODIQUE ET CRAMPE DE L'ÉCRIVAIN

La toxine botulique a fait ses preuves face à la dystonie.

Voici deux cas précis dans lesquels une injection et l'action du masseur-kinésithérapeute se révèlent particulièrement efficaces.

PAR THIERRY PERON-MAGNAN*

Introduction

Les dystonies sont des mouvements anormaux, involontaires, responsables de mouvements répétitifs ou de postures inadéquates (fig. 1). L'hypothèse physiopathologique actuelle¹ est un dysfonctionnement sensorimoteur de la régulation des aires sensorimotrices, par les ganglions de la base principalement. Avec pour conséquence une levée de l'inhibition, pour un schéma moteur donné, avec une désorganisation de l'innervation réciproque (agoniste/antagoniste). Fréquemment le patient prend alors l'habitude de "réafférenter" son mouvement par un "geste antagoniste" pour le contrôler (il touche son menton avec la main

pour contrôler sa tête, ou le dos de sa main avec l'index controlatéral pour stabiliser son écriture). Les thérapeutiques médicamenteuses sont peu efficaces, excepté les injections de toxine botulique. La chirurgie reste exceptionnelle. L'usage médical de la toxine botulique est courant depuis 1978. En France, elle est présente sous trois formes² : le Dysport AMM en 1994, le Botox AMM en 2000 et le Xéomin AMM en 2008. Son mode d'action réduit la tonicité musculaire. En neurologie, les deux principaux syndromes concernés par une hypertonie musculaire relevant d'un traitement par toxine botulique sont les troubles pyramidaux avec la spasticité, et les troubles extrapyramidaux avec

TOXINE BOTULIQUE ET RÉÉDUCATION DANS LES DYSTONIES FOCALI

la dystonie. Dans ces deux indications, l'objectif thérapeutique est toujours fonctionnel. Pour cette raison, les injections de toxine sont fréquemment associées à une rééducation fonctionnelle.

Selon une classification clinique, il existe des dystonies généralisées, concernant au moins le tronc et un membre, les dystonies segmentaires pour un membre et les dystonies focales se limitant à une portion de membre. Une classification étiologique distingue les dystonies primaire et secondaire (maladie, traumatique, tumeur, génétique, toxique, post-anoxie, infection). Nous allons commenter ici la prise en charge rééducative sous couvert d'injection de toxine botulique des dystonies primaires focales. Nous les aborderons sous la forme des dystonies cervicales ou torticolis spasmodiques (TS) et de la crampe de l'écrivain (CE). La prévalence des TS est d'environ 6 pour 100 000, celle des CE n'est pas connue mais sans doute plus faible. L'âge de survenue est compris entre 30 et 60 ans, avec une évolution vers la stabilité et la chronicité qui pourra fluctuer dans le temps avec des phases de rémission de plusieurs années toujours possible.

Historique de la toxine botulique

Ce serait un médecin allemand, le Dr Justinus Andreas Christian Kerner (1786-1862, fig. 2) qui aurait donné la première description détaillée du botulisme. Il aurait également testé ses applications thérapeutiques sur de nombreux animaux et sur lui-même. La toxine botulique est une toxine sécrétée par une bactérie, le *clostridium botulinum*. Le mécanisme d'action est une inhibition de la libération d'acétylcholine au niveau de la synapse, ce qui bloque la transmission entre nerf et muscle.

Principes généraux et stratégies de la rééducation des dystonies

Ils sont étayés par l'hypothèse physiopathologique et par la pratique.

- Le schéma moteur aberrant, schéma "par défaut" que l'on peut appeler schéma A, sera évité autant que possible dans un premier temps. Les stratégies viseront à restaurer la fonction : contrôle des mouvements de tête, écriture, en utilisant des schémas suffisamment éloignés (fig. 3) pour ne pas activer la dystonie mais autoriser la fonction. L'idéal serait de progresser d'un schéma Z vers un schéma A. Il n'est pratiquement pas possible de retrouver le schéma A d'origine sans manifestation dystonique.
- Repérer soigneusement les muscles dysto-

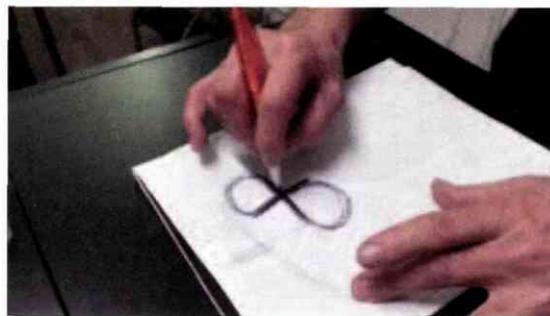


Fig. 3 : Prise de stylo en "moindre dystonie" pour la réalisation des tracés.



Fig. 4 : Repérage clinique du grand palmaire avant injection.



Fig. 5 : Injection du grand palmaire après repérage par électrostimulation.

niques, en les différenciant des muscles compensateurs.

- Placer les muscles dystoniques en course externe, où leur activité est moindre.
- Éviter le recours au geste antagoniste.
- Placer le patient dans un climat "d'attention détachée". En hypnose, on parle de "processus de conscience modifiée", afin d'éviter la fixation anxieuse (toujours présente) sur le geste incriminé, qui renforce la dystonie.



TOXINE BOTULIQUE ET RÉÉDUCATION DANS LES DYSTONIES FOCALES

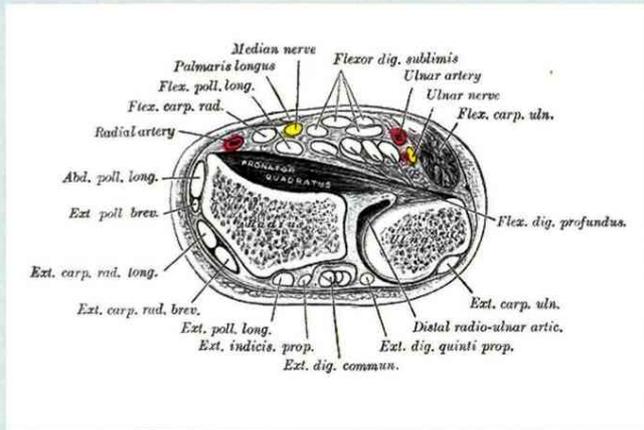
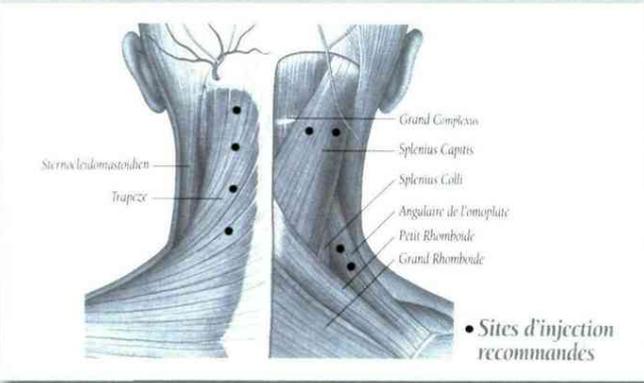


Fig. 6 : Muscles de la loge antérieure de l'avant-bras.

- Solliciter analytiquement les muscles dystoniques hors fonction, pour améliorer leur contrôle volontaire puis, progressivement, les associer dans une action synergique avec les autres muscles dans un geste éloigné de la fonction concernée (mouvements cervicaux, écriture), puis dans les secteurs dystoniques.
- Pratiquer des exercices correcteurs de façon répétitive.
- Renforcer et/ou réafférenter les muscles correcteurs.
- Utiliser tous les *feedbacks* possibles (informatif, visuel, tactile, proprioceptif).
- Progresser par objectifs séquentiels, par étapes, qui sont évalués régulièrement par vidéo et/ou par les tracés et écrits pour les CE.

©D François de Souffrait, neurochirurgien à l'hôpital du Val-de-Grâce - <http://infodystonie.pagaparc-orange.fr/diffort1.htm>

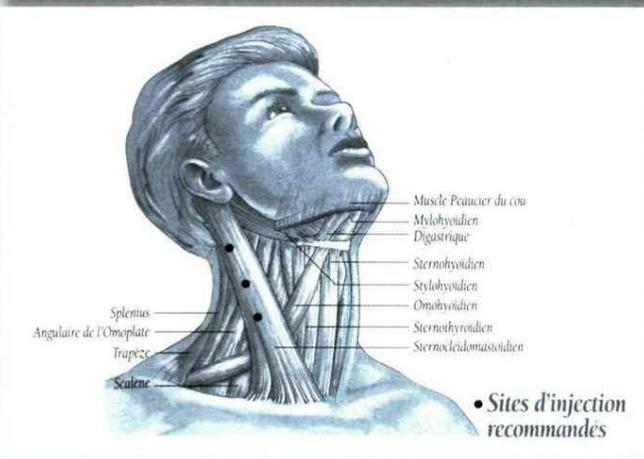


• Sites d'injection recommandés

Injection de toxine botulique en pratique

- Le choix des muscles est orienté par :
- l'injecteur qui détermine, souvent en partenariat avec le kinésithérapeute, la cible musculaire par un examen clinique minutieux ;
 - l'amélioration fonctionnelle escomptée ;
 - la pertinence de un, deux ou trois muscles, rarement plus ;
 - si la phénotypie de la dystonie est complexe, la rééducation peut être initiée dans un premier temps pour affiner le choix de la cible, ou même s'y substituer, en particulier dans les CE.

©D François de Souffrait, neurochirurgien à l'hôpital du Val-de-Grâce - <http://infodystonie.pagaparc-orange.fr/diffort1.htm>



• Sites d'injection recommandés

Méthodologie

Après un examen clinique minutieux qui qualifie la dystonie, le médecin injecteur (neurologue) réalise, un repérage par contraction contre résistance du muscle cible repéré (fig. 4), puis un repérage par électrostimulation (fig. 5). Une aiguille de très faible diamètre, siliconée sur toute sa longueur sauf à son extrémité, est reliée à un appareil de type TENS. Un courant de faible ampérage permet de repérer le muscle qui produit, lors du passage du courant, les secousses rythmiques attendues. L'objectif atteint, la toxine est alors injectée. Le geste est le plus souvent indolore et ne dure que quelques secondes en fonction de la difficulté de la cible (par exemple, l'un des fléchis-

Fig. 7a et b : Principales cibles pour le torticolis spasmodique.

©D François de Souffrait, neurochirurgien à l'hôpital du Val-de-Grâce - <http://infodystonie.pagaparc-orange.fr/diffort1.htm>

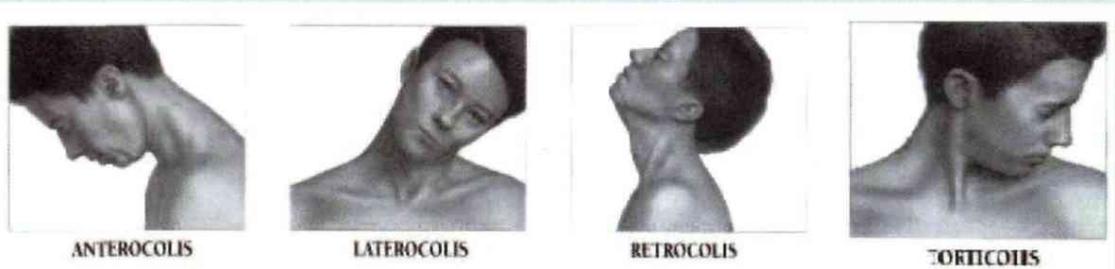


Fig. 8 : Principales formes cliniques du torticolis spasmodique.

TOXINE BOTULIQUE ET RÉÉDUCATION DANS LES DYSTONIES FOCALES

seurs profonds des doigts ou le splénius) et de l'expérience du praticien. Les doses recherchées sont toujours les plus faibles (nécessaire et suffisant) pour un muscle donné. Les effets sont ressentis et évaluables seulement après une période de cinq à dix jours environ, leur durée est de l'ordre de trois mois. Le renouvellement des injections est donc nécessaire tant que la dystonie n'est pas contrôlée, mais celui-ci n'est jamais réalisé avant ce délai de trois mois en raison du risque de réaction anticorps antitoxine. Avec les injections répétées et l'évolution de la rééducation, les injections seront progressivement espacées jusqu'à deux, voire une fois par an, ou même être interrompues.

Rééducation des TS

Classification

- Torticolis, droit ou gauche (rotation de la tête) ;
 - Latérocotis, droit ou gauche (déviation latérale de la tête) ;
 - Antécotis (projection en avant de la tête) ;
 - Rétrocotis (projection en arrière de la tête).
- Les différentes formes peuvent s'associer, donnant par exemple un torticolis droit avec une inclinaison à gauche. Mais d'autres mouvements anormaux peuvent se combiner, comme un tremblement (oscillation rythmique autour d'un axe).
- Les principaux muscles recherchés sont :
- Splénius et SCOM, qui forment un couple de rotation ;
 - Angulaire ;
 - Trapèze ;
 - Scalène ;
 - Peaucier.

Des muscles plus profonds sont parfois concernés, mais les méthodes de détection actuelles ne permettent pas de les identifier précisément.

Il n'existe pas de recommandation en matière de rééducation, ni même de protocole consensuel. Une méta-analyse récente³ fait état de plusieurs approches intéressantes, associant souvent différentes techniques (actives et passives) mais pour des raisons méthodologiques, aucune n'est retenue formellement par les auteurs. Comme approche active, on peut citer celle de Jean-Pierre Bleton^{4,5}.

En s'inspirant de ces méthodes, on peut appliquer la démarche suivante : étirer les muscles dystoniques (si raideur), revalider les antagonistes (fig. 9) souvent déficitaires (via un travail isométrique en course interne, par exemple) et rééduquer le couple agoniste/antagoniste à travailler en synergie. La réafférence sensorielle



Fig. 9 : Travail analytique du SCOM gauche pour un TS droit.

	Improvement (success rate)			
	Min	Major	Total %	N
Arm				
1 Extensor indicis	2 (11%)	16 (89%)	100%	18
2 Extensor digitorum com	2 (13%)	14 (88%)	100%	16
3 Extensor pollicis longus	1 (13%)	6 (75%)	88%	8
4 Extensor carpi radialis	5 (12%)	27 (66%)	78%	41
5 Extensor carpi ulnaris	6 (23%)	14 (54%)	77%	26
6 Flexor pollicis longus	1 (13%)	5 (63%)	75%	8
7 Flexor digitorum profundus	3 (43%)	2 (29%)	71%	7
8 Flexor digitorum superficialis, digits 3,4	5 (28%)	7 (39%)	67%	18
9 Pronator teres	1 (9%)	6 (55%)	64%	11
10 Flexor carpi radialis	5 (33%)	4 (27%)	60%	15
11 Flexor carpi ulnaris	6 (18%)	13 (39%)	58%	33
12 Flexor digitorum superficialis, digits 2,5	5 (38%)	2 (15%)	54%	13
Leg				
1 Extensor hallucis longus	3 (60%)	1 (20%)	80%	5
2 Extensor digitorum longus	1 (50%)	0 (0%)	50%	2
3 Tibialis anterior	2 (33%)	1 (17%)	50%	6
4 Tibialis posterior	5 (36%)	1 (7%)	43%	14
Hand				
1 Abductor pollicis brevis	2 (33%)	4 (67%)	100%	6
2 Abductor pollicis	2 (67%)	1 (33%)	100%	3
3 Opponens pollicis	1 (50%)	1 (50%)	100%	2
4 Dorsal interossei	2 (50%)	1 (25%)	75%	4
Foot				
1 Extensor digitorum brevis	2 (67%)	0 (0%)	67%	3
2 Flexor hallucis brevis	1 (50%)	0 (0%)	50%	2
3 Flexor digitorum brevis	2 (40%)	0 (0%)	40%	5

Fig. 10 : Muscles les plus souvent injectés par ordre de taux de succès au traitement, d'après une étude américaine de Seth L. Pullmann⁶.

et cognitive est constante, par le biais de *feedbacks* visuels (miroir, vidéo) et le guidage informatif du kinésithérapeute (modération, stimulations), mais aussi par des "cibles" à atteindre par le regard (pointeur laser) pour une rotation ou un contact (main du kinésithérapeute).

Afin de respecter les principes de rééducation, on veille à rechercher tous les paramètres du mouvement qui vont éviter le déclenchement de la dystonie : jeux d'inclinaison du cou, vitesse et rythme du mouvement, réduire les afférences sensorielles externes (lumière, bruit) pour que le patient puisse se concentrer dans le calme sur les objectifs. Le travail analytique du splénius et du SCOM est recherché. En

TOXINE BOTULIQUE ET RÉÉDUCATION DANS LES DYSTONIES FOCALES



Fig. 11 : Écriture miroir faisant apparaître une dystonie de l'extenseur de l'index à la main droite.



Fig. 12 : Travail synergique pouce/index.

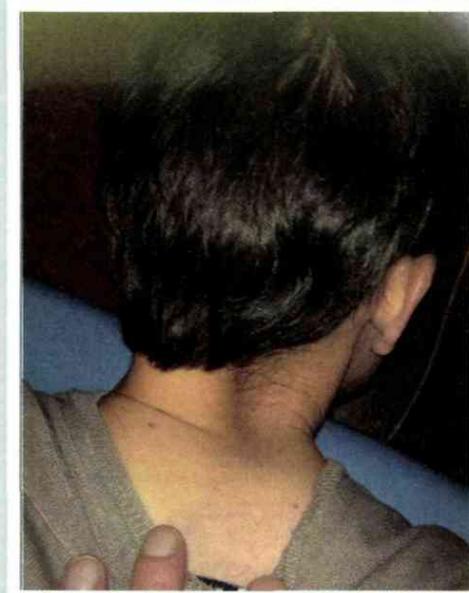


Fig. 13 : Amyotrophie du splénius droit après plusieurs années d'injections de toxine botulique pour un TS droit.

progression, on passe successivement de la position en décubitus à assise, debout statique et en marche (parcours d'obstacles ou tapis de marche avec contrôle de la tête). L'évaluation du torticolis spasmodique est faite par le *Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS)*.

0	Aucune dystonie
1	Minime : quelques contractions pathologiques
2	Torticolis évident mais léger
3	Contractions pathologiques modérées
4	Contractions pathologiques importantes

Tableau d'évaluation clinique des dystonies cervicales d'après Burke et al.

Rééducation des CE

Il n'y a pas de classification des CE tant la phénotypie est riche, de même qu'il n'existe

pas de prise strictement "académique" pour tenir un stylo. Tous les muscles de l'avant-bras et de la main (intrinsèques et extrinsèques) peuvent être touchés par une dystonie. La distribution neuronale anatomo-fonctionnelle fait que les troubles dystoniques ne peuvent être présents que pour une fonction concernant la main, par exemple l'écriture et non le rasage ou le maquillage.

Tout comme pour la rééducation du TS, il n'existe pas de rééducation type. La littérature fait état d'une grande variété d'approches, souvent associées entre elles : réafférentation, renforcement, relaxation.

Comme évoqué plus haut, la CE n'apparaît qu'à l'écrit, il est donc souvent difficile de repérer les muscles dystoniques. Le premier temps de la prise en charge est une analyse fine du geste, notamment pour distinguer les muscles dystoniques des compensateurs. En effet, une dystonie de l'extenseur de l'index peut donner cliniquement une crispation de l'index en flexion sur le stylo pour lutter contre la tendance à l'extension. L'écriture miroir (fig. 11) est un bon recours pour faire apparaître le muscle dystonique. Il s'agit de faire écrire le patient avec la main controlatérale et de surveiller la main opposée au repos. Fréquemment, le muscle dystonique "surgit" isolément, entraînant une tension caractéristique.

La rééducation vise ensuite à écarter les muscles responsables par un programme moteur éloigné de la fonction, comme la manipulation d'objets cylindriques (fig. 12) de différents diamètres, longueur et poids. Certains auteurs vont jusqu'à immobiliser les doigts dystoniques sur des attelles⁷. Un travail analytique et dissocié des doigts/poignet, puis synergique, est proposé. La progression vers l'écriture se fait par des tracés, puis des motifs se rapprochant de l'écriture cursive, et enfin l'écriture elle-même. La prise du stylo évolue pour se stabiliser dans une "prise compromise" qui autorise une moindre tension, un geste fluide et un débit d'écriture satisfaisant. Au cours de la rééducation et

TOXINE BOTULIQUE ET RÉÉDUCATION DANS LES DYSTONIES FOCALES

en fonction des résultats, des muscles cibles peuvent être proposés au médecin injecteur. L'outil d'évaluation de la CE est le *Writer's Cramp Rating Scale* (WCRS).

0	Aucune dystonie
1	Minime, sans conséquence clinique
2	Légère, dystonie évidente mais sans incapacité
3	Modérée, capable de saisir et d'utiliser la préhension
4	Sévère, capable de préhension utile

Tableau d'évaluation clinique des dystonies au membre supérieur d'après Burke et al.

Résultats

Pour des raisons méthodologiques, il est difficile de trouver des résultats probants de la rééducation isolée ou avec toxine. À cet égard, les résultats de *The Canadian Movement Disorder Group* citant deux études (anciennes) sont intéressants, en rendant compte des résultats après injection seule : pour les TS, il donne 90 % de succès sur la douleur et 70 % sur les mouvements anormaux⁸. Pour les CE, le score est entre 15 et 20 % d'amélioration⁹. Comme on peut le voir, les résultats sont particulièrement en faveur d'une approche rééducative pour les CE. Des études existent sur le retentissement de l'apport mixte, rééducation et injections, sur la qualité de vie et le ressenti du patient, qui préconise la double prise en charge.

Conclusion

Ces rééducations, souvent difficiles et longues, demandent une très bonne adhésion

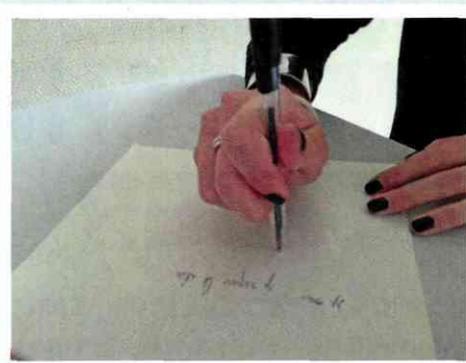


Fig. 14 : Prise de stylo dystonique.

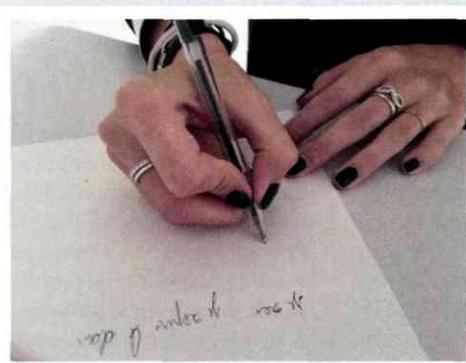


Fig. 15 : Prise de stylo corrigée.

du patient. Les résultats sur la fonction et la qualité de vie sont notables, mais nécessitent encore des essais cliniques de meilleur niveau pour fonder des recommandations. Le couple injecteur/kinésithérapeute est essentiel pour affiner les objectifs tout au long du traitement. ■

*Masseur-kinésithérapeute, Paris.

BIBLIOGRAPHIE

- ¹ Vidailhet M., Grabli D., Roze E., **Pathophysiology of dystonia**. *Curr Opin Neurol* 2009;22:406e13.
- ² AFSSAPS : /http://theso.prod-deux.thesorimed.org//Depot/PGR/toxine-botulinique-pgr02-2011.pdf
- ³ De Pauw J., Van der Velden K., Meirte J., Van Daele U., Truijten S., Cras P., Mercelis R., De Hertogh W. **The effectiveness of physiotherapy for cervical dystonia : a systematic literature review**. *J Neurol*. 2014 Jan 12. [Epub ahead of print] PMID: 24413637 [PubMed - as supplied by publisher]
- ⁴ Bleton JP. **Physiotherapy of focal dystonia : A physiotherapist's personal experience**. *Eur J Neurol*. 2010;13(SUPPL 1):107-112. [PubMed]
- ⁵ Bleton JP., Vidailhet M., Bourdain F., Ducorps A., Schwartz D., Delmaire C., Lehericy S., Renault B., Garnero L., Meunier S. **Somatosensory cortical remodelling after rehabilitation and clinical benefit of in writer's cramp**. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2011 May;82(5):574-7. doi: 10.1136/jnnp.2009.192476. Epub 2010 Jun 18. PMID: 20562399. [PubMed - indexed for Medline]
- ⁶ Seth L. Pullmann. **Limb Dystonia : Treatment with botulinum Toxin**. The neurological institute, Colombia-Presbyterian Medical Center, New York / http://cmpl.columbia.edu/research/docs/Ch22LimbDystonia22.pdf
- ⁷ Zeuner KE., Peller M., Knutzen A., et al. **Motor re-training does not need to be task specific to improve writer's cramp**. *Mov Disord* 2008; 23:2319-2327. Similar beneficial effect of two different techniques of rehabilitation in focal dystonia: immobilization and task specific retraining.
- ⁸ Greene P. Kang U Fahn S et al. **Double-blind, placebo-controlled trial of botulinum toxin injections for the treatment of spasmodic torticollis**. *Neurology* 1990;40:1213-1218.
- ⁹ Tsui J. Bhatt M Calne S et al. **Botulinum toxin in treatment of writer's cramp : A double-blind study**. *Neurology* 1993; 43: 183-185.