

# Le Torticolis Spasmodique

Dr Jean-Jacques Hoffmann  
Médecin Chef de service  
Résidence Monique Mèze  
Praticien attaché au service de neurologie du CHSF

Il n'est pas rare d'observer une déviation de l'axe cervical en général, et chez la personne atteinte de sclérose en plaques en particulier. Toute déviation cervicale douloureuse n'est pas forcément un torticolis spasmodique. Ce que beaucoup de personnes signalent de façon transitoire (quelques jours) est souvent temporaire, lié à une anomalie mécanique passagère, et n'est donc pas un vrai **torticolis spasmodique (TS)** qui lui fait partie des **dystonies focales** même si cela peut se rencontrer dans des dystonies plus généralisées. Certains enfants sont parfois atteints d'un torticolis congénital qui est banal, souvent indolore, et facilement accessible à la chirurgie le cas échéant. Le vrai TS dure des années et handicape souvent les intéressés dans leur vie de tous les jours, pouvant même les empêcher de conduire, compte tenu de l'importance de la déviation cervicale.



Historiquement cette pathologie cervicale est connue depuis l'antiquité car Plutarque signalait qu'Alexandre avait un port de tête incliné à gauche. On en retrouve quelques descriptions dans la littérature classique et contemporaine, notamment chez François Rabelais (dans son livre *Pan-*

*tagruel*) et Maurice Druon (dans les *Rois Maudits*, le cousin du roi d'Angleterre s'était fait faire une armure spéciale qui prenait en compte la déformation de son cou). La première description médicale remonte au XVIIIème siècle mais sans que soit bien distingué le torticolis rhumatismal banal

du torticolis spasmodique. Sans insister plus sur cet aspect historique où des noms célèbres ont laissé leur signature (Duchenne de Boulogne, Babinski, Barré) il faut cependant signaler que l'approche thérapeutique s'est aussi modifiée dans le temps, comme nous le verrons. Sémantiquement, la dystonie focale englobe les syndromes de dystonie faciale, le blépharospasme, la dystonie oro-mandibulaire, la dysphonie spasmodique, le torticolis spasmodique et les crampes spécifiques à des tâches comme la crampe de l'écrivain ou du musicien. Épidémiologiquement, en terme de fréquence, c'est le 2ème diagnostic des troubles du mouvement. Contrairement à la dystonie généralisée qui apparaît dans l'enfance et l'adolescence, la dystonie focale survient dans 70% des cas, classiquement, après 40 ans. La prévalence de la dystonie primaire focale est de 3/10.000 dans la population générale mais de 732/100.000 dans la population âgée de plus de 50 ans, ce qui est important. On retrouve une pathologie similaire familiale dans 5 à 12% des cas selon les statistiques. Le TS est la plus courante des dystonies focales et les femmes sont plus souvent atteintes que les hommes alors que les hommes sont atteints plus tôt que les femmes. Le nombre de cas pour une population donnée est certainement sous-estimé surtout si ce TS survient lors d'une autre pathologie. .../...

du torticolis spasmodique. Sans insister plus sur cet aspect historique où des noms célèbres ont laissé leur signature (Duchenne de Boulogne, Babinski, Barré) il faut cependant signaler que l'approche thérapeutique s'est aussi modifiée dans le temps, comme nous le verrons.

Sémantiquement, la dystonie focale englobe les syndromes de dystonie faciale, le blépharospasme, la dystonie oro-mandibulaire, la dysphonie spasmodique, le torticolis spasmodique et les crampes spécifiques à des tâches comme la crampe de l'écrivain ou du musicien.

Épidémiologiquement, en terme de fréquence, c'est le 2ème diagnostic des troubles du mouvement. Contrairement à la dystonie généralisée qui apparaît dans l'enfance et l'adolescence, la dystonie focale survient dans 70% des cas, classiquement, après 40 ans. La prévalence de la dystonie primaire focale est de 3/10.000 dans la population générale mais de 732/100.000 dans la population âgée de plus de 50 ans, ce qui est important. On retrouve une pathologie similaire familiale dans 5 à 12% des cas selon les statistiques.

**Étiologiquement**, c'est une maladie très complexe car en dehors d'un certain nombre de causes à présent bien établies, il est encore souvent impossible d'en trouver la véritable cause. La dystonie primaire peut se rencontrer dans un grand nombre d'anomalies génétiques. Cette hétérogénéité génétique souligne la complexité de cette affection. Les dystonies secondaires sont de plusieurs origines : les dystonies dites héréditaires, les dystonies associées à des syndromes parkinsoniens et les dystonies dues à des causes environnementales ou acquises (neurologiques ou pas). Les lésions structurelles du système nerveux central (SNC) pouvant être associées à un TS intéressent le plus souvent le tronc cérébral, le cervelet mais également les noyaux gris centraux et la moelle épinière cervicale (hémorragie, infarctus, tumeur, et la **sclérose en plaques**). Ceci explique l'intérêt étiologique de réaliser une imagerie (IRM) lors d'un TS.

**Cliniquement**, les symptômes de la maladie sont tout ce qu'il y a de plus visibles et la déviation peut intensifier les trois axes de mobilité de la tête. En effet on peut observer la tête tournée vers le côté droit ou gauche (c'est le classique torticolis rotatoire droit ou gauche), la tête peut être inclinée sur le côté droit ou gauche (c'est le latérocolis droit ou gauche), la tête peut être fléchie en avant (c'est un antécolis) ou en extension vers l'arrière (c'est un retrocolis). Malheureusement il peut aussi s'agir d'une combinaison de ces différentes déviations et il n'est pas rare d'observer un torticolis rotatoire associé à un latérocolis, associé encore, soit à un antécolis, soit un retrocolis !

En dehors de l'aspect esthétique stricto sensu déjà souvent mal vécu par l'intéressé qui craint le regard des autres, de telles anomalies peuvent gêner le malade lors de l'habillage, la toilette, l'alimentation, le travail, la circulation automobile, etc. **Ce n'est plus une simple anomalie de la position de la tête dans l'espace, c'est un véritable handicap qui gâche la vie de ceux qui en souffrent.** Au début de la maladie, le patient peut redresser de lui-même sa tête volontairement mais il y renonce plus ou moins rapidement devant les efforts que cela nécessite. Parfois, un appui, une main posée sur le cou, ou tout autre stimulation externe peut y pourvoir. Initialement, il peut ne s'agir que d'une simple raideur et la déformation varie dans le temps (on peut passer d'un torticolis rotatoire à un latérocolis et même le côté intéressé peut changer). On considère qu'il faut environ deux ans de présentation fixée pour définir l'aspect sémiologique du torticolis spasmodique. C'est une des raisons de l'errance diagnostique de ces malades qui au début ne sont pas pris au sérieux par leur entourage. Il n'est pas rare qu'il faille attendre une dizaine d'années pour

en faire le diagnostic. On comprend ainsi plus facilement qu'il y ait une participation dépressive chez ces malades.

Le handicap qui en résulte doit être apprécié et évalué à l'aide d'échelles cliniques bien codifiées (*Columbia Torticollis Rating Scale, Tsui Rating Scale, Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating scale, Échelle de gravité de la dystonie cervicale et Échelle d'évaluation de la qualité de vie liée à la santé*).

**Neurophysiologiquement**, la réalisation d'un électromyogramme (EMG) de détection passive et active est extrêmement contributive au diagnostic clinique car l'EMG permet l'identification des muscles impliqués dans le torticolis spasmodique. À l'aide d'enregistrements multicanaux, on observe ce qui se passe non seulement au repos (hyperactivité du muscle spastique) mais aussi et surtout lors des mouvements cervicaux. Même s'il existe des enregistrements électromyographiques paradoxaux (contraction ou inhibition) il faut qu'il y ait concordance entre l'électrique et la clinique. Un enregistrement qui ne peut être expliqué par l'aspect clinique, ou un enregistrement trop riche (c'est-à-dire que tous les muscles explorés se contractent en même temps) doit amener à la prudence quant aux indications thérapeutiques qu'elles soient. Cet EMG permet de choisir les muscles qui seront la cible du traitement car des épreuves thérapeutiques à partir d'anesthésiques locaux peuvent être réalisés sous surveillance EMG avant de porter l'indication d'injections de toxine botulique car un TS qui ne s'améliore pas après l'injection d'un anesthésique local ne risque pas de s'améliorer plus sous toxine botulique.

**Sur le plan thérapeutique**, il existe plusieurs possibilités : les traitements médicamenteux non spécifiques, le traitement par la toxine botulique, la chirurgie, et à toutes les étapes de la maladie, la rééducation kinésithérapique qui est essentielle.

De nombreux traitements médicaux ont été préconisés dans le TS ; d'abord les anti-cholinergiques par analogie avec la maladie de parkinson, ensuite les benzo-diazépines et enfin les anti-spastiques type baclofène et dantrolène dont aucun n'a d'effet positif de longue durée. Paradoxalement on a même prescrit des neuroleptiques dont les résultats sont d'interprétation délicate.

Les infiltrations paralysantes ont des résultats incontestables ; dans les années 1990 on pratiquait l'injection d'alcool après un anesthésiant dans les muscles spastiques. Dans les années 2000 on pré-

fère les injections de toxine botulique. Il en existe trois actuellement sur le marché sans qu'il existe de bioéquivalence entre les différents produits. Les injections de toxine se font en intra-musculaire, le nombre de points d'injection par muscle dépend du volume du muscle et de la diffusion de la toxine. L'injection se fait après repérage EMG. La durée de l'effet de la toxine est d'environ trois mois et impose donc de renouveler alors l'injection à ce terme. Seuls quelques services spécialisés maîtrisent ce type de traitement qui peut être réalisé en dehors de toute hospitalisation.

La chirurgie consiste en une dénervation sélective ; cela signifie que le neurochirurgien, après repérage EMG sur des formes fixées depuis deux ans et bien focalisées, va sectionner les nerfs du plexus cervical responsables de l'arrivée d'une information erronée vers les muscles hyperspastiques. Cette technique, développée par les Canadiens (Dr Bertrand) et

reprise en France par quelques rares équipes dont celle du Pr François de Soultrait de l'hôpital Percy (Clamart), permet d'obtenir des résultats plus durables à long terme. C'est une alternative à l'échec du traitement par la toxine botulique lorsqu'une résistance à ce produit apparaît.

La rééducation kinésithérapique est fondamentale à toutes les étapes de la maladie, quel que soit le traitement mis en place. Il faut pour cela connaître la maladie et les techniques spécifiques de sa prise en charge telles qu'elles ont été spécifiées par J-P. Bleton, kinésithérapeute à l'hôpital Sainte-Anne (Paris). Les exercices peuvent être variés selon les muscles en cause, la sévérité des spasmes et l'ingéniosité du rééducateur. Cette rééducation ne repose pas uniquement sur la technicité du kinésithérapeute, elle s'appuie également sur les aptitudes de la personne rééduquée à mobiliser ses forces pour lutter contre son déficit.

## En conclusion

Le torticolis spasmodique, relativement fréquent chez la personne atteinte de sclérose en plaques, peut être pris en charge indépendamment de la sep. L'arsenal thérapeutique actuel repose essentiellement sur la toxine botulique. Une rééducation kinésithérapique bien suivie sera un complément indispensable.

Une adresse utile :  
Amadys, Association des malades atteints de dystonie, Le Gorvello, 56250 Sulniac, France.  
Vous trouverez la liste des délégués sur le site de l'association.

<http://amadys.dystonies.free.fr/>

## Glossaire

**Blépharospasme** : affection consistant en des contractions involontaires des muscles des paupières (fermeture des paupières de façon répétitive et incontrôlée) dont on ne connaît pas la cause.

**Dysphonie** : difficulté à parler et à émettre des sons (au sens large), indépendamment de l'origine de la lésion. La voix apparaît trop grave ou trop aiguë, rauque, enrrouée et parfois complètement éteinte (aphonie). Les dysphonies se caractérisent également par l'émission de deux sons en même temps (bitonalité).

**Dystonie** : troubles du tonus musculaire.

**Dystonie focale** : dystonie localisée des muscles cervicaux

**Électromyogramme** : examen qui permet d'enregistrer l'activité électrique spontanée d'un muscle ou d'un nerf. Le tracé obtenu au cours de l'enregistrement est un graphique correspondant à l'activité électrique produite par les muscles (conséquences des contractions musculaires) ou transmise par les nerfs.

**Étiologie** : partie de la médecine qui traite des diverses causes des maladies.

**Oro-mandibulaire** : en rapport avec la bouche et la mâchoire.

Sources : encyclopédie en ligne vulgaris-medical.com et dictionnaire en ligne lesensdesmots.com