

RAIDEUR ET TENSION MUSCULAIRE - "SPASTICITÉ" DANS L'ATAXIE

La spasticité est l'un des symptômes ressentis par certaines personnes atteintes d'ataxie :

- donne une définition de la spasticité,
- explique les différentes options de traitement
- fournit des recommandations sur la manière d'obtenir un traitement.

Le texte a été adapté à partir des lignes directrices "Management of the ataxias - towards best clinical practice" destinées aux professionnels de la santé (Ataxia UK, troisième édition, juillet 2016). Il est recommandé de discuter de ces informations avec un professionnel de la santé.

Définition

La **spasticité** est la présence d'un tonus musculaire accru ou hypertonie, qui peut provoquer des raideurs musculaires, des spasmes et des douleurs. Une augmentation persistante du tonus musculaire peut entraîner une posture anormale des parties du corps qui, si elle est prolongée, peut entraîner un raccourcissement des muscles et des tendons, une fixation des articulations et, finalement, des contractures.¹

Les **contractures** se caractérisent par une réduction permanente de l'amplitude des mouvements des articulations et des muscles. Les contractures se produisent généralement dans les bras ou les jambes.

Les **spasmes** sont des contractions musculaires soudaines, involontaires et souvent douloureuses, souvent associées à la spasticité et provoquées par l'étirement du muscle ou d'autres stimuli¹. Ils peuvent être transitoires ou prolongés.

L'ataxie et la spasticité peuvent coexister dans un grand nombre d'affections congénitales, génétiques ou acquises, y compris des affections courantes telles que les accidents vasculaires cérébraux, la sclérose en plaques (SEP), la paralysie cérébrale et les traumatismes crâniens. La spasticité est importante au moment de la présentation chez certaines personnes atteintes d'ataxie, qui peuvent par la suite être diagnostiquées avec un syndrome ataxique spastique ou l'une des paraplégies spastiques héréditaires (PSH). La spasticité peut être une caractéristique moins importante ou plus tardive de nombreux troubles ataxiques².

La spasticité peut affecter de nombreuses parties du corps, contribuant à une série de symptômes observés dans l'ataxie progressive :

- difficulté à marcher
- manque de dextérité manuelle (par exemple, écriture, maladresse)
- dysarthrie (troubles de l'élocution)
- dysphagie (troubles de la déglutition)

La **spasticité focale** et les **crampes nocturnes** seront abordées dans une autre section de la brochure.

Traitement de la spasticité

Pourquoi traiter la spasticité ?

- Optimiser la mobilité, la capacité à se tenir debout, la fonction des membres supérieurs, la parole et la déglutition
- Réduire les symptômes de la douleur et des spasmes, en particulier les symptômes nocturnes qui perturbent le sommeil et contribuent à la fatigue diurne.
- Améliorer le transfert depuis une chaise, la posture assise, la toilette et l'habillement, et ainsi promouvoir l'indépendance et réduire la dépendance à l'égard des soignants.
- Prévenir les contractures et réduire ainsi le développement d'un handicap chronique

La spasticité peut être aggravée par la douleur, l'infection, la diarrhée, la constipation, l'impossibilité d'uriner, les vêtements serrés ou une mauvaise posture. Par conséquent, avant de traiter la spasticité avec des médicaments ou d'augmenter un médicament anti-spastique, il est essentiel d'essayer d'identifier et de traiter toute autre cause de spasticité.

Les traitements de la spasticité disponibles sont les suivants

- basé sur la physiothérapie
- médicaments
- chirurgie

Idéalement, le traitement devrait suivre la séquence ci-dessus, en passant de

Le Conseil de l'Union européenne a décidé de passer à l'étape suivante dans cet ordre si l'étape précédente n'a pas abouti ou n'a pas fourni de prestations suffisantes.

--- Il est essentiel que les médicaments et les techniques chirurgicales soient discutés en détail avec les patients avant d'être utilisés. Le médecin ou le thérapeute doit exposer leurs risques et leurs avantages. ---

Physiothérapie

Outre la prévention des complications liées à la spasticité, telles que les contractures articulaires ou les déformations osseuses, la physiothérapie joue un rôle essentiel dans la prévention de la spasticité.

Le rôle de l'OMS est de proposer des exercices et d'éduquer les patients et les soignants à une posture correcte, à l'utilisation des muscles et à l'évitement de l'ostéoporose. les déclencheurs de la spasticité tels que la douleur et l'infection.

Médicaments

Bien qu'il y ait peu de preuves de l'efficacité des médicaments contre la spasticité

Bien que les interventions de l'Agence européenne pour la sécurité et la santé au travail (ESA) concernent spécifiquement les cas d'ataxie spastique, il existe une base de données plus importante pour les affections plus courantes causant la spasticité, comme la sclérose en plaques. Les mécanismes sous-jacents générant la spasticité et les spasmes étant similaires, les médecins s'appuient généralement sur des données probantes relatives à des pathologies apparentées pour prendre des décisions en matière de médicaments.

Les médicaments contre la spasticité peuvent parfois aggraver la mobilité en révélant une faiblesse musculaire sous-jacente si le patient se fie à la rigidité pour marcher⁷. Il est important d'en discuter avec votre médecin avant de commencer à prendre un médicament contre la spasticité. En cas d'aggravation de la mobilité ou d'autres fonctions, il est important d'en informer le médecin qui pourra réduire la dose ou arrêter le traitement.

D'une manière générale, les médicaments anti-spasmodiques ne doivent pas être interrompus brutalement, en particulier lorsqu'ils sont fortement dosés.

Les médicaments anti-spastiques doivent être augmentés lentement afin de minimiser les effets secondaires.

La plupart des médecins commencent par prescrire les médicaments oraux suivants pour le traitement de la spasticité (généralement dans cet ordre) :

- baclofène,
- tizanidine,
- gabapentine,
- clonazépam,
- dantrolène sodique ou
- diazépam

L'utilisation à long terme du diazépam n'est pas recommandée, sauf dans les cas très graves. De nombreux autres médicaments oraux ont démontré leur efficacité en tant qu'agents anti-spasmodiques dans d'autres conditions, notamment le méthocarbamol, le levétiracétam, la lamotrigine, la prégabaline, le progabide, la clonidine, le piracétam, la vigabatrine, le prazépam, la cyproheptidine, la L-thréonine, la thymoxamine, l'orphénadrine et la 3,4-diaminopyridine. Toutefois, ces médicaments sont rarement utilisés dans la pratique.

En cas d'échec ou d'intolérance, une perfusion intrathécale (dans le liquide entourant la moelle épinière) de baclofène permet d'obtenir de plus grandes concentrations de baclofène dans le système nerveux central, tout en réduisant les effets secondaires. **Cette intervention n'est proposée que dans des centres hautement spécialisés et nécessite une planification minutieuse et un suivi à long terme. Elle n'est pertinente que pour un petit nombre de patients³.**

De manière anecdotique, on sait que certains patients atteints d'ataxie bénéficient de l'utilisation de produits à base de cannabis pour réduire la douleur et la spasticité. Cependant, aucun essai n'a été réalisé sur la spasticité chez les patients atteints d'ataxie et utilisant du cannabis. Bien que certaines études aient montré des avantages dans le traitement de la spasticité chez les personnes atteintes de SEP⁴, le plus important de ces essais^{5,6} n'a pas montré de réduction significative des marqueurs objectifs de la spasticité, de sorte que des recherches supplémentaires sont nécessaires.

Spasticité focale

La spasticité focale (c'est-à-dire localisée dans une partie du corps), en particulier dans les petits muscles, est probablement mieux traitée par des injections intramusculaires de toxine botulique⁸. Il est conseillé d'être orienté vers une clinique spécialisée pour ce type de traitement. Il est prouvé que ce bénéfice est prolongé par des thérapies supplémentaires telles que l'étirement, le bandage, le moulage, les dispositifs externes artificiels ou la stimulation musculaire électrique.

Il est donc très important que ces injections soient accompagnées d'une thérapie physique ou d'un programme d'exercices au moment de l'injection ou immédiatement après.

Crampes nocturnes associées à la spasticité

La spasticité peut être associée à des crampes nocturnes douloureuses. Les traitements médicaux décrits ci-dessus sont couramment utilisés pour ces crampes, en particulier le baclofène ou la gabapentine. Chez les personnes âgées, le sulfate de quinine a été largement utilisé pour ces crampes, mais il est associé à des effets indésirables graves (en particulier des problèmes cardiaques, des troubles sanguins et la surdité) et n'est donc généralement pas recommandé :

- pour une utilisation à long terme,
- pour les patients souffrant de troubles cardiaques,
- ou pour les patients atteints d'ataxie de Friedreich (en raison d'une cardiomyopathie associée)

Traitements chirurgicaux

Les traitements chirurgicaux ne sont généralement envisagés que lorsque la physiothérapie et les médicaments n'ont pas fonctionné, car ils sont souvent permanents et destructeurs. Toutefois, ils peuvent être envisagés en première intention dans des cas exceptionnels. Les traitements chirurgicaux comprennent une série de procédures qui dépendent de la gravité et de la cause de la spasticité. Les traitements chirurgicaux comprennent des procédures orthopédiques telles que l'allongement des tendons, la ténotomie ou le transfert de tendons, et des procédures neurochirurgicales telles que les neurotomies périphériques, les rhizotomies dorsales et l'ablation microchirurgicale de la zone d'entrée de la racine dorsale ("DREZotomy")⁹.

Résumé des recommandations

1. Évaluation minutieuse par un neurologue, avec les conseils d'un physiothérapeute, pour décider du type de traitement.
2. Les facteurs qui aggravent la spasticité doivent d'abord être traités, tels que la douleur, l'infection, la diarrhée, la constipation, la rétention urinaire, les vêtements serrés ou une mauvaise posture.
3. La physiothérapie doit alors être utilisée pour traiter la spasticité.
4. Si cela n'apporte pas un bénéfice complet, des médicaments doivent être envisagés. Les médicaments pour la spasticité généralisée comprennent le baclofène, la tizanidine, la gabapentine, le clonazépam, le dantrolène sodique ou le diazépam.
5. Pour traiter la spasticité localisée, en particulier dans les petits muscles, il convient de s'adresser à une clinique spécialisée pour un traitement par injections intramusculaires de toxine botulique, suivies d'une physiothérapie et d'exercices.
6. La chirurgie doit être envisagée dans les cas où la physiothérapie et les médicaments n'ont pas donné de résultats.

Références

Il s'agit de la liste des publications citées dans ce document et utilisées pour rédiger les différentes sections :

1. Stevenson, V. L. Rehabilitation in practice : Spasticity management. *Clin. Rehabil.* **24**, 293-304 (2010).
2. Bot, S. T. *et al.* Reviewing the genetic causes of spastic-ataxias. *Neurology* **79**, 1507-1514 (2012).
3. Abbruzzese, G. La prise en charge médicale de la spasticité. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **9 Suppl 1**, 30-34-61 (2002).
4. Karst, P. D. M., Wippermann, S. & Ahrens, J. Role of Cannabinoids in the Treatment of Pain and (Painful) Spasticity. *Drugs* **70**, 2409-2438 (2012).
5. Zajicek, J. *et al.* Cannabinoids for treatment of spasticity and other symptoms related to multiple sclerosis (CAMS study) : multicentre randomised placebo-controlled trial. *The Lancet* **362**, 1517-1526 (2003).
6. Collin, C. *et al.* & Sativex Spasticity in MS Study Group. Essai contrôlé randomisé d'un médicament à base de cannabis dans la spasticité causée par la sclérose en plaques. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **14**, 290-296 (2007).
7. Thompson, A. J *et al.* Gestion clinique de la spasticité. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* **76**, 459-463 (2005).
8. Olver, J. *et al.* Botulinum toxin assessment, intervention and aftercare for lower limb disorders of movement and muscle tone in adults : international consensus statement. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **17 Suppl 2**, 57-73 (2010).
9. Lazorthes, Y. *et al.* La prise en charge chirurgicale de la spasticité. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **9 Suppl 1**, 35-41-61 (2002).

Clause de non-responsabilité

Les directives de pratique clinique, les avis de pratique, les revues systématiques et autres conseils publiés, approuvés ou confirmés par l'ERN-RND et Ataxia UK sont des évaluations des informations scientifiques et cliniques actuelles fournies en tant que service éducatif. Les informations (1) ne doivent pas être considérées comme incluant tous les traitements appropriés, les méthodes de soins, ou comme une déclaration de la norme de soins ; (2) ne sont pas continuellement mises à jour et peuvent ne pas refléter les preuves les plus récentes (de nouvelles informations peuvent apparaître entre le moment où l'information est développée et celui où elle est publiée ou lue) ; (3) n'abordent que la ou les questions spécifiquement identifiées ; (4) n'imposent pas un cours particulier de soins médicaux ; et (5) ne sont pas destinées à remplacer le jugement professionnel indépendant du prestataire de soins, car les informations prennent en compte les variations individuelles entre les patients.

Dans tous les cas, la ligne de conduite choisie doit être envisagée par le prestataire de soins dans le contexte du traitement individuel du patient. L'utilisation de ces informations est volontaire. ERN-RND et Ataxia UK fournissent ces informations "en l'état" et n'offrent aucune garantie, explicite ou implicite, concernant ces informations. ERN-RND et Ataxia UK rejettent spécifiquement toute garantie de qualité marchande ou d'adéquation à un usage ou un but particulier. ERN-RND et Ataxia UK n'assument aucune responsabilité en cas de blessure ou de dommage à des personnes ou à des biens résultant de ou lié à l'utilisation de ces informations ou en cas d'erreurs ou d'omissions.

À propos de ERN-RND

Le réseau européen de référence pour les maladies neurologiques rares (y compris l'ataxie) est un réseau virtuel d'hôpitaux européens qui collaborent pour fournir un diagnostic, un traitement et des soins précis et rapides aux patients atteints de maladies neurologiques rares.

Site web de l'ERN-RND : www.ern-rnd.eu

Suivez ERN-RND sur Facebook, Twitter, YouTube et LinkedIn



À propos d'Ataxia UK

Ataxia UK est la principale organisation caritative nationale au Royaume-Uni pour les personnes touchées par tout type d'ataxie. Nous finançons la recherche pour trouver des traitements et des remèdes, et nous offrons des conseils, des informations et un soutien aux personnes touchées par cette maladie.

Ligne d'assistance 0800 995 6037

helpline@ataxia.org.uk

Bureau 020 7582 1444

office@ataxia.org.uk

Site web d'Ataxia UK : www.ataxia.org.uk



À propos d'Euro-ataxia

Euro-ataxia est une association internationale à but non lucratif dont les organisations membres travaillent ensemble pour aider les personnes atteintes d'ataxie progressive à mener la meilleure vie possible. Pour ce faire, nous construisons une organisation forte qui représente les personnes atteintes d'ataxie progressive dans toute l'Europe.

Site web d'Euro-ataxia : www.euroataxia.org

Suivez Euro-ataxia sur Facebook et Twitter

