UNIVERSITÉ DE LILLE

FACULTÉ DE MÉDECINE HENRI WAREMBOURG

Année : 2021

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT
DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Déformations de la tête et du cou chez le patient cérébrolésé grave : caractéristiques, retentissements et évaluation globale de l'efficacité du traitement par toxine botulique

Présentée et soutenue publiquement le 02 juillet 2021 à 16h
au Pôle Formation
par Alexia GERMAIN

JURY

Président :
Monsieur le Professeur André THEVENON
Assesseurs :
Monsieur le Professeur Vincent TIFFREAU
Monsieur le Docteur Alexandre KREISLER
Monsieur le Docteur Emmanuel VEGA
Directeur de thèse :
Monsieur le Docteur Etienne ALLART

Avertissement

La Faculté n’entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs.

Table des matières

Abréviations
Résumé

1. INTRODUCTION 10

1.1. Lésions cérébrales sévères 10
1.1.1. Définition et épidémiologie 10
1.1.2. Conséquences aux phases aigue et tardive des lésions cérébrales sévères 12

1.2. Déformations de la tête et du cou et lésion cérébrale 14
1.2.1. Dystonies cervicales idiopathiques et secondaires 14
1.2.2. Dystonie cervicale dans le contexte de lésions cérébrales vasculaires et traumatiques 16
1.2.3. Les déformations de la tête et du cou du cérébrolésé grave représentent-elles un cadre différent de celui de la dystonie cervicale ? 17

1.3. Description anatomique : le concept « Caput/Colli » 25
1.3.1. Description clinique des déformations de la tête et du cou 25
1.3.2. Anatomie fonctionnelle simplifiée 27

1.4. Retentissement des déformations cervicales chez les patients avec lésion cérébrale sévère 29
1.4.1. Difficultés et déficiences 29
1.4.2. Limitations d'activités et restrictions de participation 32

1.5. Synthèse et objectifs 33

2. MÉTHODE 34

2.1. Patients 34

2.2. Méthode 35

2.3. Analyses statistiques 38

3. RÉSULTATS 39

3.1. Caractéristiques démographiques et histoire de la maladie 39

3.2. Description de la déformation cervicale 41

3.3. Facteurs intrinsèques associés à la déformation cervicale 44
3.3.1. Facteurs physiques 45
3.3.2. Facteurs sensoriels, épines irritatives et facteurs cognitifs 46

3.4. Prise en charge des déformations cervicales 47
3.4.1. Prise en charge rééducative et mesures de positionnement 47
3.4.2. Traitement focal par toxine botulique 47

3.5. Retentissement et évaluation après traitement 50
3.5.1. Retentissement 50
3.5.2. Évaluation après traitement 51

4. DISCUSSION 54

4.1. Caractéristiques des déformations de la tête et du cou 54

4.2. Facteurs associés 56

4.3. Retentissement et prise en charge 59
4.3.1. Retentissement 59
4.3.2. Prise en charge rééducative 62
4.3.3. Traitement par injections de toxine botulique 63
4.4. Évaluation globale de l'efficacité des injections de toxine botulique 66
4.5. Les déformations de la tête et du rachis cervical du patient cérébrolésé grave, une cause secondaire de dystonie cervicale ? 68
4.6. Limites de l'étude 71
5. CONCLUSION 72
Annexes
Bibliographie

Abréviations

AVC : accident vasculaire cérébral

TC : traumatisme crânien

HSA : hémorragie sous-arachnoïdienne

HLH : hémianopsie latérale homonyme

SCM : sterno-cléido-mastoïdien

MPR : médecine physique et de réadaptation

Résumé

Contexte : les déformations cervicales sont plutôt connues sous le spectre de la dystonie cervicale. Nous nous sommes intéressés à la population des cérébrolésés graves et avons réfléchi aux retentissements de ces déformations et à l'effet global de l'efficacité du traitement par toxine botulique.

Méthode : cette étude rétrospective a été menée chez 18 patients adultes ayant présenté une lésion cérébrale sévère acquise, et ayant bénéficié au moins d'une injection de toxine botulique dans le cadre d'une déformation de la tête et/ou du cou.

Résultats : les déformations du cou étaient plus fréquentes que celles de la tête, davantage vers la droite que vers la gauche. Le retentissement se faisait principalement sur l'installation, la déglutition, la douleur, les interactions de la personne avec son environnement et l'hygiène. Le SCM, le trapèze supérieur, le splénius capitis et l'élévateur de la scapula étaient les muscles les plus fréquemment injectés, avec un bénéfice observé chez au moins 60% des patients selon les objectifs visés.

Conclusion : les déformations de la tête et du cou, si elles restent rares, ont un retentissement important chez les patients cérébrolésés graves, limitant potentiellement leur récupération et leur qualité de vie. Le traitement par toxine botulique semble bénéfique. Il serait intéressant d'établir des protocoles standardisés d'évaluation et de traitement pour une amélioration de la qualité de vie des patients cérébrolésés.

1. INTRODUCTION

1.1.Lésions cérébrales sévères

1.1.1. Définition et épidémiologie

Les lésions cérébrales sévères auxquelles nous nous intéressons dans ce travail sont principalement post-traumatiques ou liées à un accident vasculaire cérébral (hémorragique ou ischémique). Elles sont responsables d'un nombre de décès important à la phase aiguë, et d'un nombre conséquent de séquelles au long terme (1). Elles ont pour points communs la survenue au stade initial d'un coma du fait de la gravité de l'atteinte cérébrale, et de conséquences physiques importantes (déficit moteur étendu, troubles du tonus).

1.1.1.1. <u>Traumatismes crâniens</u>

Un traumatisme crânien est défini comme « toute agression cérébrale consécutive à une force externe qui provoque une altération du niveau de conscience, qui entraine une altération des capacités cognitives ou physiques, qui peut aussi produire des troubles comportementaux ou émotionnels » (1). Les lésions cérébrales secondaires à un traumatisme crânien sont la principale cause de décès chez les sujets âgés de 15 à 44 ans en Europe (2,3). Les étiologies diffèrent en fonction des tranches d'âge mais sont principalement représentées par les accidents de circulation (50 à 60 % des cas) et les chutes (20 à 30 % des cas) (1). L'incidence annuelle des TC est comprise entre 150 et 300 pour 100 000 habitants par an en Europe (2). chaque année en France (1,3).

Leur gravité est définie par le score de Glasgow, score clinique prenant en compte l'ouverture des yeux, la réponse motrice à différentes stimulations et la réponse verbale du patient à la phase aiguë de la prise en charge. Un traumatisme crânien associé à un score de Glasgow entre 13 et 15 sur 15 définit un stade léger ; entre 9 et 12 sur 15 un stade modéré et inférieur à 9 sur 15 un stade sévère. Il est également fréquent de définir le degré de gravité des TC par la durée du coma ou la durée d'amnésie post-traumatique (4). Dix pour cents des traumatisés crâniens sont considérés comme graves, 10% comme modérés et 80% comme légers. (2).

Les traumatismes crâniens peuvent être la source de lésions circonscrites uni ou bilatérales, ou de lésions diffuses. Le tableau le plus sévère est celui de lésions axonales diffuses, pouvant toucher les structures cérébrales profondes. La phase aiguë du traumatisme peut être marquée par une hypertension intracrânienne pouvant occasionner des lésions cérébrales secondaires et alourdir le tableau lésionnel. Les traumatismes crâniens peuvent être isolés ou associés à des lésions extra-crâniennes telles que les fractures de membres, les atteintes thoraciques ou abdominales. Ces lésions associées majorent le risque de lésions cérébrales secondaires du fait à l'hypoxie, de l'hypotension artérielle ou encore des coagulopathies (4).

1.1.1.2. Accidents vasculaires cérébraux

Les accidents vasculaires cérébraux peuvent être d'origine ischémique, hémorragique intra cérébrale ou hémorragique sous-arachnoïdienne. Ils sont définis par l'Organisation Mondiale de la Santé comme le « développement rapide de signes cliniques localisés ou globaux de dysfonction cérébrale avec des symptômes pouvant entrainer le décès » (5). Leur

incidence en France est de 130 000 nouveaux cas par an, le taux de mortalité se situe entre 10 et 30 % à 1 mois avec une variation importante selon l'étiologie (6). Les causes principales d'infarctus cérébraux sont l'athérosclérose et les cardiopathies emboligènes, la cause principale des hémorragies intra cérébrales est l'hypertension artérielle. L'hémorragie sous-arachnoïdienne est grave, le plus souvent secondaire à une rupture d'anévrisme cérébral et atteindrait un taux de mortalité de 20 à 35 % chez les patients hospitalisés. La moitié des survivants présenteront des séquelles cognitives au long terme (5).

1.1.2. Conséquences aux phases aigue et tardive des lésions cérébrales sévères

Les patients victimes de ces lésions cérébrales sévères présentent des séquelles variées. Au cours de leur évolution est d'abord menacé le pronostic vital, puis les pronostics fonctionnels physique, cognitif et social (7,8). Le taux de mortalité lié aux AVC et aux TC a tendance à diminuer grâce à l'amélioration de la prise en charge à la phase aiguë, laissant cependant de lourdes séquelles physiques et cognitives sur le long terme, lesquelles sont variables selon le site de la lésion et son étendue.

Le patient victime de lésion cérébrale sévère traverse différentes phases d'évolution et de prise en charge, avec des conséquences variées, qui à notre sens peuvent être à l'origine de déformations cervicales secondaires.

Tout d'abord, rappelons que tout traumatisé crânien est un traumatisé rachidien jusqu'à preuve du contraire (9). Le TC peut s'intégrer dans un polytraumatisme avec lésions associées de la boîte crânienne, des membres, du bassin : lésions osseuses, tendineuses, cutanées. Ces lésions pourront avoir :

- Un retentissement direct sur la posture cervicale : c'est le cas d'une atteinte rachidienne cervicale, d'une plaie cutanée faciale ou du cou ;

- Un retentissement indirect via des défauts de posture secondaires à un trouble d'équilibre du bassin, à une fracture de membre, au développement d'attitudes vicieuses et à la nécessité d'installations spécifiques pour le traitement de ces traumatismes périphériques.

Après cette phase accidentelle, le patient est pris en charge en réanimation pour traitement spécifique des lésions cérébrales et stabilisation hémodynamique. L'immobilisation stricte imposée par le coma artificiel peut être à l'origine du développement d'attitudes vicieuses des membres et du cou. De plus, le matériel et les traitements indispensables à la prise en charge du patient cérébrolésé nécessitent une organisation de la chambre peu propice à la mobilisation du patient et à sa bonne installation. Le respirateur artificiel avec tuyaux encombrants, les perfusions multiples de médicaments, les voies veineuses et abords artériels, sont autant d'éléments qui obligent la plupart du temps le maintien strict d'un décubitus dorsal. La tête et le cou peuvent être maintenus en rotation pour faciliter la position par rapport au respirateur artificiel et ses tuyaux, ou pour faciliter la réfection de pansements de voies centrales par exemple. La difficulté d'installation au lit est selon nous un élément majeur de risque de déformation cervicale.

Lors de la levée des sédations, sont diagnostiquées les conséquences motrices des atteintes cérébrales. Le patient cérébrolésé grave présente dans la grande majorité des cas une parésie (10) et des troubles du tonus. Plus tard une hypertonie musculaire pourra se développer.

En phase initiale de rééducation, les troubles moteurs sont toujours présents et les attitudes vicieuses parfois fixées. De plus se développent des troubles comportementaux et cognitifs secondaires tels que l'apathie, la négligence, la dépression, les troubles du sommeil,

qui participent à la restriction de mobilisation des patients et à l'adoption de mauvaises installations au fauteuil et au lit (11).

1.2. Déformations de la tête et du cou et lésion cérébrale

Les déformations de la tête et du cou sont habituellement décrites sous le spectre de la dystonie cervicale, idiopathique ou secondaire. Il nous parait important d'en définir les contours, afin de mieux mettre en évidence le fait que la plupart des situations de déformation cervicale après une lésion cérébrale sévère sortent de ce cadre précis.

1.2.1. Dystonies cervicales idiopathiques et secondaires

La notion de dystonie a été pour la première fois introduite il y a une centaine d'années grâce à la description de quatre patients qui présentaient des « déformations musculaires » avec un « tonus musculaire hypotonique et parfois présentant des spasmes musculaires, provoqués parfois mais non exclusivement par des mouvements volontaires » (12). Cette notion a été récemment revisitée et la dystonie est définie comme un « trouble du mouvement caractérisé par des contractions musculaires soutenues ou intermittentes provoquant des mouvements, des postures anormales souvent répétitives. La dystonie est souvent initiée ou aggravée par une action volontaire et associée à une activité musculaire débordée » (13).

La dystonie cervicale, appelée également torticollis spasmodique, est définie comme une « attitude anormale de la tête, intermittente ou permanente, due à la contraction involontaire des muscles cervicaux qui apparait ou s'accentue à l'occasion du mouvement volontaire et du maintien postural » (14). Elle peut être primaire (idiopathique) ou secondaire.

Dans le cadre de la description des déformations cervicales dystoniques, on définit trois groupes de muscles selon leur implication dans les anomalies posturales :

- Muscles dystoniques : leur hyperactivité provoque le sens de l'anomalie de posture ;
- Muscles antagonistes : ils sont étirés passivement par l'action des muscles dystoniques, et peuvent être à l'origine de spasmes ou de tremblements ;
- Muscles compensateurs : ils entrent en action pour corriger la posture du patient dans l'idée de replacer son regard afin de favoriser l'interaction avec son environnement.

La compensation musculaire est parfois difficile à distinguer de la dystonie cervicale elle-même, masquant la posture anormale.

La dystonie cervicale est la forme la plus fréquente de dystonie focale (15). Elle affecterait 5 patients pour 100 000 habitants (16), avec cependant des disparités géographiques marquées.

Selon les muscles atteints, la déformation du cou sera différente. Elle est souvent associée à d'autres anomalies des mouvements ou de la posture : dystonie mandibulaire, blépharospasme, dystonie des membres supérieurs, tremblement de la tête (17). La dystonie cervicale induit des douleurs, des limitations d'activité, un inconfort du patient et une altération de sa vie sociale (18,19).

La kinésithérapie joue un rôle très important dans la prise en charge de la dystonie cervicale, associée ou non aux injections de toxine botulique. Elle a comme objectifs de restaurer la souplesse du rachis cervical, de renforcer les muscles correcteurs de la dystonie, d'améliorer la stabilisation de la tête en position neutre et a également un rôle dans l'antalgie (20).

1.2.2. Dystonie cervicale dans le contexte de lésions cérébrales vasculaires et traumatiques

Le traumatisme crânien et certaines localisations de lésions vasculaires ont été associés à des déformations cervicales authentiquement dystoniques, c'est-à-dire reprenant les caractéristiques énumérées dans la section précédente. Les formes de dystonie les plus souvent décrites restent cependant l'hémidystonie et la dystonie focale de la main (21).

L'incidence de la dystonie après un traumatisme crânien n'est pas précisément connue et il existe très peu de données à ce sujet dans la littérature (22). Une étude a décrit un patient ayant subi un traumatisme crânien sévère avec coma et hypertension intracrânienne, qui a développé progressivement une dystonie cervicale intermittente. Les potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral suggéraient un dysfonctionnement de la région ponto-mésencéphalique homolatéral au sens du torticollis (23). Une autre étude menée en 1998 a comparé deux groupes distincts de patients avec une dystonie cervicale survenue après un traumatisme crânien : un groupe avec survenue précoce de la dystonie cervicale et un groupe avec survenue plus tardive de la dystonie cervicale (24). Il a été démontré que les dystonies cervicales post traumatiques précoces étaient de survenue plus brutale, d'évolution plus rapide, avec des douleurs plus fortes, des restrictions de mobilité du cou dans toutes les directions, une réponse peu évidente aux thérapeutiques proposées. Enfin, une étude plus récente a cherché à comparer les caractéristiques cliniques des dystonies cervicales post traumatiques et celles des dystonies cervicales idiopathiques (25). Les symptômes restaient similaires, seulement la douleur cervicale était plus fréquente dans le cas d'une dystonie cervicale post traumatique, et le plus souvent associée à d'autres dystonies segmentaires corporelles.

Les dystonies cervicales post-traumatiques sont le plus souvent associées à des lésions des noyaux gris centraux, en particulier du globus pallidus interne (26), du noyau putamen et

du thalamus (27). De nombreux travaux ont décrit un lien entre la survenue de lésions post-traumatiques atteignant le cervelet et ses structures adjacentes et l'installation d'une dystonie cervicale (28–31). Il reste difficile de mettre en évidence des liens certains entre ces atteintes structurelles et la dystonie cervicale, la pathophysiologie de celle-ci résultant probablement d'une combinaison hétérogène d'atteintes cérébrales (28). Après une lésion vasculaire, les cas de dystonie cervicale restent une symptomatologie rare et sont principalement rapportés à des lésions cérébelleuses et du tronc cérébral. Ils sont le plus souvent décrits à la phase subaiguë ou chronique, mais peuvent survenir dès la présentation aigue.

1.2.3. Les déformations de la tête et du cou du cérébrolésé grave représentent-elles un cadre différent de celui de la dystonie cervicale ?

A côté de ces mécanismes purement dystoniques, qui ont une occurrence rare en pratique, un certain nombre de facteurs peut entrainer une déformation de la tête et du cou chez le patient cérébrolésé grave.

Nous avons choisi de distinguer les facteurs intrinsèques, directement liés à l'état de santé du patient, des facteurs extrinsèques, liés à l'organisation de sa prise en charge et aux contraintes environnementales.

1.2.3.1. Facteurs intrinsèques

1.2.3.1.1. Déséquilibre de la musculature du tronc et du rachis cervical

Tout d'abord, les muscles spinaux et thoraco-abdominaux permettent la bonne statique rachidienne et sont essentiels pour l'équilibre et la marche. Suite à une lésion cérébrale sévère, le déficit musculaire retrouvé dans le cadre d'une tétraparésie mais aussi dans celui d'une

hémiparésie sévère, est à l'origine d'un déséquilibre de la musculature du tronc. Ce déséquilibre engendre un défaut de posture du tronc et donc du complexe tête et cou, soutenu par plusieurs muscles qui eux-mêmes peuvent être déficitaires et incapables de compenser ce trouble axial.

Par ailleurs, l'hypertonie musculaire nous apparait être un autre facteur à l'origine d'un déséquilibre de la musculature du tronc. La spasticité, décrite comme une « résistance accrue à l'étirement passif » (32), tout comme la dystonie spastique ou les cocontractions, est le plus souvent attachée aux membres. Ces notions, bien que peu étudiées, sont également présentes sur la musculature du tronc. En particulier, la dystonie spastique altère la posture de repos et les mouvements du patient, actifs et passifs (33), lorsque les muscles atteints sont ceux de la statique rachidienne. L'hypertonie a parfois une expression plus globale sous la forme de grand schémas hypertoniques axial et/ou périphérique.

Les lésions cérébrales entrainent une paralysie qui provoque une immobilisation prolongée des membres paralysés en position de raccourcissement musculaire (figure 1). Cette situation s'ajoute aux remaniements musculo-tendineux et favorise la survenue de rétractions musculo-tendineuses avec limitation des amplitudes articulaires et raideur importante (10,33). Encore une fois, cette cascade est davantage décrite pour les membres, mais elle pourrait avoir un impact important sur la posture de la tête et du cou.

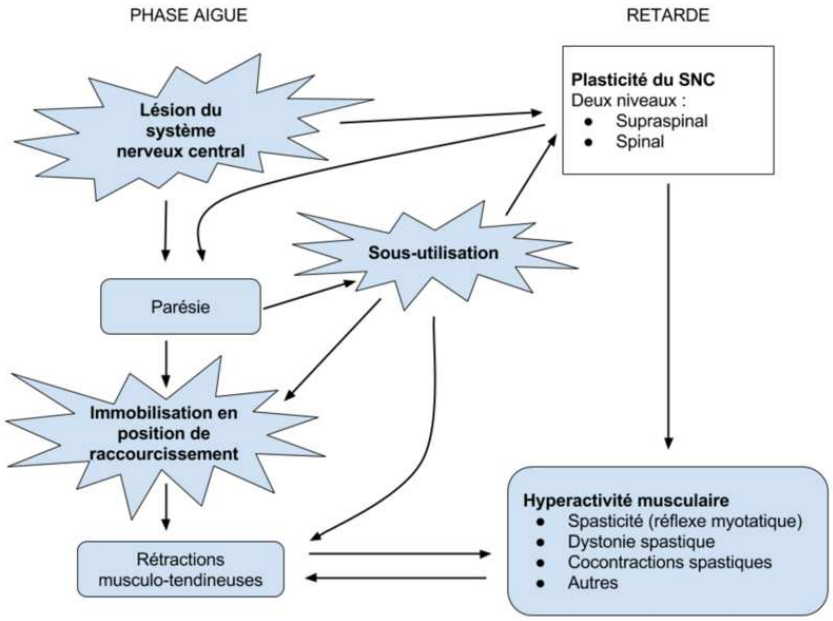


Figure 1 – Physiopathologie de la parésie spastique. D'après Gracies, Muscle Nerve, 2005 (33)

Enfin, quelle qu'en soit la cause, une déformation des étages thoracique et lombaire, voire une déviation du bassin (post-traumatique ou dans le cadre de l'hypertonie des membres inférieurs) peut participer à la genèse d'une déformation au niveau du rachis cervical, soit dans le même sens, soit en sens opposé par tentative de compensation.

1.2.3.1.2. Atteintes ostéoarticulaires

Les atteintes ostéoarticulaires, telles que les lésions rachidiennes cervicales survenant au moment du traumatisme crânien (fractures, entorses, luxations) peuvent causer ou aggraver une déformation cervicale. Le mécanisme peut être purement anatomique par déformation osseuse, ou lié à une position compensatrice ou contracture réactionnelle de muscles péri-cervicaux. Ce mécanisme reste cependant rare car de telles lésions sont le plus souvent traitées.

L'association à une cypho-scoliose, antérieure à la survenue de la lésion cérébrale sévère, aggrave le degré de la déformation cervicale et peut freiner son évolution et sa

récupération.

Un défaut d'équilibration du bassin, par une scoliose lombaire ou résection de tête fémorale par exemple, modifie la statique rachidienne et participe au défaut de positionnement du complexe tête et cou.

1.2.3.1.3. Troubles sensoriels et douleurs

Le patient victime de lésion cérébrale sévère peut développer des troubles visuels variés : trouble du champ visuel, de l'oculomotricité, cécité monoculaire par atteinte du nerf optique, excès de photosensibilité, troubles d'accommodation etc. (9). Dès son éveil et plus tard lors de ses déplacements, il pourra développer des positions de tête et de cou compensatoires pour explorer son environnement et interagir avec son entourage. Cette position anormale peut secondairement se figer.

Le même mécanisme pourrait se concevoir dans le cas d'un déficit auditif unilatéral acquis. En effet le patient doit adapter sa position de tête et de cou pour poursuivre les interactions avec son entourage et son environnement. Ce mécanisme semble cependant plus difficile à bien individualiser.

Les épines irritatives potentielles localisées au niveau du complexe tête et cou, telles que la présence de sondes trachéale ou gastrique, une canule de trachéotomie, un capteur de pression intracrânien, des pansements volumineux plus ou moins compressifs (capeline, mèche pour otorragie…) peuvent être nombreuses chez le patient en réanimation. Elles pourraient être à l'origine de douleurs, de gêne, entrainant une modification de la posture du patient à l'origine d'une déformation cervicale.

Des troubles sensitifs, parfois conséquences de la lésion cérébrale sévère et associés aux

troubles moteurs, modifient la perception des stimulations cutanées. Ils peuvent être associés ou non à des douleurs (d'origine ostéoarticulaire, cutanée liée à une plaie ou à une escarre au niveau du rachis cervical ou du crâne, neuropathiques) et induire un défaut de positionnement au lit et au fauteuil par attitude antalgique ou par adaptation corporelle de la gêne ressentie.

Une lésion proximale d'un membre supérieur (fracture humérale haute, atteinte de la coiffe des rotateurs de l'épaule, entorse, contusion) peut entrainer une attitude antalgique spontanée, telle qu'une élévation d'épaule, favorisant la déformation cervicale ou aggravant une déformation déjà installée.

1.2.3.1.4. Facteurs cognitifs et comportementaux

L'apathie est une manifestation souvent rapportée après un traumatisme crânien sévère et après un AVC (34–36). Elle est définie comme une « réduction du comportement axé sur les objectifs en raison d'un manque de motivation » (37). Elle résulterait d'une atteinte du cortex préfrontal et des noyaux gris centraux, régions étroitement interconnectées (38). Elle peut être associée à une inhibition comportementale d'origine exécutive. Elle est associée à des conséquences négatives pour le patient, le rendant notamment moins participatif en rééducation. En résultent un défaut de verticalisation par baisse du tonus général, une réduction des mouvements et déambulations spontanés, déconditionnant ainsi l'équilibre et la marche, provoquant des immobilisations prolongées et les développements de difficultés à l'installation et de mauvaises postures.

La négligence spatiale unilatérale concerne jusqu'à 85 % des sujets atteints d'une lésion hémisphérique droite (39). Ce syndrome très polymorphe est en particulier marqué par la présence d'un biais égocentré pouvant avoir une traduction sur la posture de la tête et du cou.

Ainsi, les patients ne prêtent plus attention aux évènements survenant du côté gauche. Elle peut être associée à des troubles de la verticalité subjective (le patient percevant une verticale biaisée) qui peut provoquer des troubles dans le plan frontal, rendant plus difficile l'installation du patient au fauteuil et au lit (40).

1.2.3.2. Facteurs extrinsèques

1.2.3.2.1. Installation et positionnement au lit du patient

Le patient en réanimation est immobile, du fait de son coma mais aussi parce que toutes les installations indispensables à sa survie et à l'administration de ses traitements prennent une place conséquente et l'obligent à maintenir des positions au lit prolongées sans déplacements possibles. Cette immobilisation en décubitus dorsal peut induire des escarres occipitales, qui constituent une épine irritative avec leurs conséquences, décrites précédemment.

Une situation particulière est celle du décubitus ventral, nécessaire à la prise en charge de troubles respiratoires pouvant survenir chez le patient hospitalisé en réanimation. De la même manière, cette position peut provoquer des lésions cutanées de la joue, de la face plus globalement et de la partie latérale du crâne. Le placement du membre supérieur avec épaule au-dessus de la tête induit des contraintes au niveau des muscles cervicaux et de l'épaule qui peuvent être à l'origine de déformations cervicales.

Le respirateur et les tuyaux le reliant au patient, la sonde d'alimentation, les perfusions veineuses, la sonde urinaire sont autant de dispositifs ayant une place bien précise dans l'environnement hospitalier du patient. Ils sont nécessaires mais obligent ce dernier à une position en décubitus dorsal, tête et cou en direction du respirateur. Les changements de position fréquents pouvant limiter le risque de survenue de ces déformations cervicales

nécessitent du temps et du personnel soignant disponible, ce qui n'est en pratique pas toujours réalisable.

1.2.3.2.2. Organisation de l'environnement du patient

L'organisation de l'environnement du patient semble occuper une place prépondérante dans la constitution d'une déformation de la région cervicale. En effet, outre la place prise par les différentes machines et tuyaux dans la chambre, c'est également l'agencement du lit et du fauteuil, par rapport aux couloirs, aux lieux de passages humains et aux stimulations lumineuses (fenêtres vers l'environnement extérieur, porte vers l'environnement intérieur), qui peuvent avoir un impact sur le positionnement du patient et donc sur sa posture au lit. En effet, le patient est naturellement attiré par le bruit, les voix, la luminosité, et les positions prolongées qu'il peut adopter dans ce but peuvent secondairement se fixer.

Le *tableau 1* résume les facteurs intrinsèques et extrinsèques associés à la survenue de déformations de la tête et du cou.

<u>Tableau 1</u> – Facteurs intrinsèques et extrinsèques associés à la survenue d'une déformation de la tête et/ou du cou

FACTEURS INTRINSÈQUES		**FACTEURS EXTRINSÈQUES**	
Déséquilibre musculaire	○ Parésie des muscles antagonistes ○ Hypertonie des muscles antagonistes ○ Rétraction des muscles antagonistes ○ Anomalie de posture sous-jacente - Rachis - Bassin	**Installation et positionnement au lit et au fauteuil**	○ Immobilisation : décubitus dorsal/ventral - Escarres - Plaies ➔ Douleurs = épines irritatives ○ Place du matériel en chambre : machines/perfusions/sondes multiples - Postures induites prolongées ➔ Douleurs = épines irritatives
Atteinte ostéoarticulaire	○ Lésion osseuse/articulaire traumatique du rachis cervical ○ Atteinte osseuse sous-jacente +/- pré existante au TC - Bassin - Rachis	**Organisation de l'environnement**	○ Orientation du fauteuil et du lit - Par rapport au passage des soignants/de l'entourage - Par rapport aux sources lumineuses (portes, fenêtres) ○ Orientation des stimulations environnementales - Interactions avec l'entourage - Télévision - Décoration de l'espace du patient
Troubles sensoriels	○ Atteinte de la vision - Atteinte du champ visuel - Atteinte oculomotrice - Cécité - Excès de photosensibilité - Troubles d'accommodation ○ Atteinte unilatérale de l'audition ○ Épines irritatives : douleurs, modification de perception ○ Troubles sensitifs ○ Douleurs et attitudes antalgiques		
Troubles cognitifs et comportementaux	○ Apathie ○ Négligence spatiale unilatérale ○ Troubles de la verticalité subjective		

1.3.Description anatomique : le concept « Caput/Colli »

1.3.1. Description clinique des déformations de la tête et du cou

Physiologiquement, l'ensemble anatomique formé par la tête et le cou s'articule dans les trois plans de l'espace. Dans le plan horizontal pour les mouvements de rotation, dans le plan coronal pour les mouvements de latéroflexion et dans le plan sagittal pour les mouvements de flexion-extension (41).

Deux étages superposés sont décrits :

- L'étage supérieur formé par la tête et la première vertèbre cervicale C1
- L'étage inférieur formé par l'ensemble des vertèbres de C3 à C7

Entre les deux étages se trouve l'axis ou C2 avec son processus odontoïde qui permet les mouvements de rotation du rachis cervical. (42)

Pour décrire les déformations du rachis cervical, on utilise un modèle sémiologique avec les notions de caput et colli. Le terme « caput » sert à définir les mouvements anormaux de l'étage supérieur sur l'étage inférieur, celui de « colli » les mouvements de l'étage inférieur sur le rachis thoracique (42).

D'après ce modèle on peut donc décrire les déformations pathologiques de la tête et du cou comme suit :

- Dans le plan horizontal : on parle de torticaput/torticolli
- Dans le plan sagittal : on parle d'anté/rétro-caput/colli
- Dans le plan coronal : on parle de latérocaput/latérocolli

La figure 2 résume les huit déformations principales de la tête et du cou.

On juge de la part respective des déformations de la tête ou du cou sur la base de repères anatomiques que sont l'extrémité supérieure du sternum et le cartilage thyroïde pour les déformations du cou et les rapports entre le méat acoustique externe et le plan des épaules dans le plan sagittal (16) :

- Dans les déformations en torticolli ou torticaput, le regard est dévié en dehors : le cartilage thyroïde et le sternum ne sont pas alignés dans le torticolli, ils sont sur le même axe dans le torticaput
- Dans les déformations en latérocolli et latérocaput, le regard est dirigé vers l'avant ; le cartilage thyroïde et le sternum ne sont pas alignés dans le latérocolli, ils restent sur le même axe dans le latérocaput
- Dans les déformations en antécolli et antécaput, le regard est projeté vers l'avant : le méat acoustique externe et l'épaule ne sont pas alignés dans l'antécolli, ils sont sur le même axe dans l'antécaput.
- Dans les déformations en rétrocolli et rétrocaput, le regard est projeté en arrière : le méat acoustique externe et l'épaule ne sont pas alignés dans le rétrocolli, ils sont sur le même axe dans le rétrocaput.

Des déformations combinées, de multiples natures, peuvent être observées.

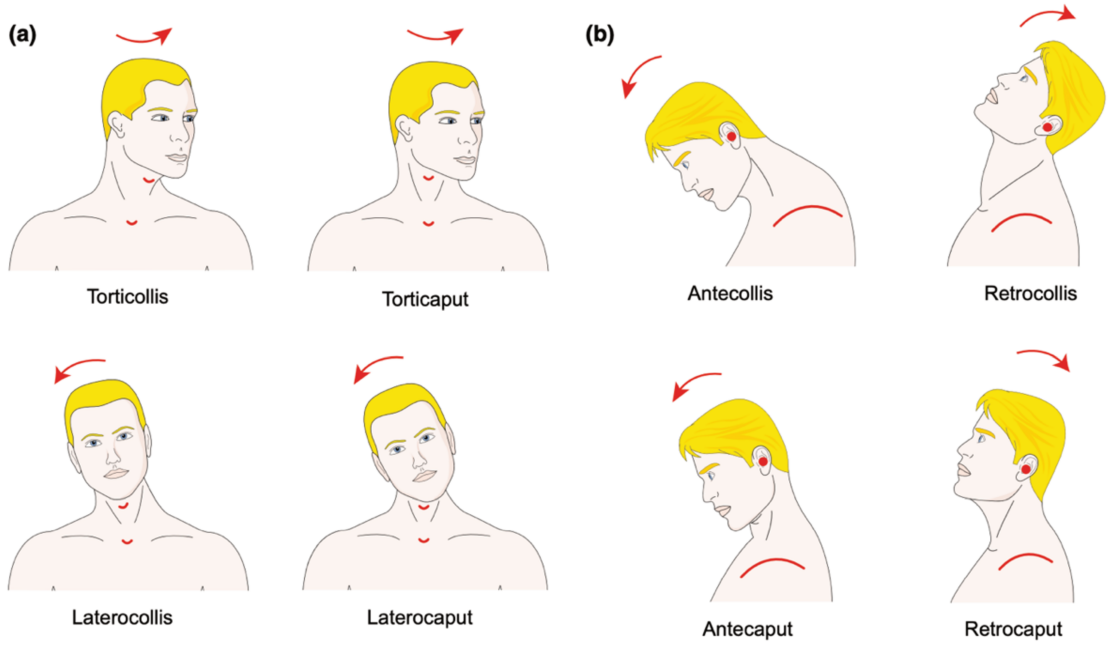


Figure 2 : les principales déformations selon le concept Caput/Colli. D'après Tatu, « Anatomy and cervical dystonia » (41)

1.3.2. Anatomie fonctionnelle simplifiée

Les muscles cervicaux permettent des mouvements multiples dans tous les plans de l'espace, et forment un groupe anatomique hétérogène par leurs insertions et leurs formes. Les muscles principalement impliqués dans la constitution des déformations cervicales telles que décrites précédemment sont les suivants (43,44) :

- **Le muscle trapèze** (faisceau supérieur) : il appartient au groupe musculaire cervical postérieur, dans sa couche superficielle. Il permet la latéroflexion homolatérale, la rotation controlatérale et la rétroflexion de la tête (si contraction bilatérale).
- **Le muscle sterno-cléido-mastoïdien** : il appartient au groupe musculaire du triangle postérieur du cou, il est superficiel et palpable. Il permet la latéroflexion homolatérale, la rotation controlatérale et l'antéflexion de la tête (45).

- **Le muscle élévateur de la scapula** : il appartient au groupe musculaire du triangle postérieur du cou, il est superficiel et palpable. Il permet la rotation homolatérale, la latéroflexion homolatérale et l'antéflexion du cou (si contraction bilatérale).
- **Le muscle scalène** (faisceau moyen) : il appartient au groupe musculaire du triangle postérieur du cou, il est superficiel et palpable. Il permet la latéroflexion homolatérale et l'antéflexion du cou (si contraction bilatérale).
- **Le muscle splenius capitis** : il appartient au groupe musculaire cervical postérieur, dans sa couche moyenne. Il permet la rotation homolatérale, la latéroflexion homolatérale et la rétroflexion de la tête (si contraction bilatérale).
- **Le muscle semi-spinalis capitis** : il apparition au groupe musculaire cervical postérieur, dans sa couche profonde. Il comporte une portion latérale et une portion médiale. La portion latérale permet la latéroflexion homolatérale, la rotation homolatérale et la rétroflexion de la tête (si contraction bilatérale). La portion médiale permet une rotation homolatérale de la tête, et une rotation controlatérale de la tête si ses fibres sont insérées de l'autre côté de la ligne médiane.
- **Le muscle splenius cervicis :** il appartient au groupe musculaire cervical postérieur, dans sa couche moyenne. Il permet la rotation homolatérale, la latéroflexion homolatérale et la rétroflexion du cou (si contraction bilatérale).
- **Le muscle semi-spinalis cervicis** : il appartient au groupe musculaire cervical postérieur dans sa couche profonde. Il permet la latéroflexion homolatérale et la rétroflexion du cou (si contraction bilatérale).
- **Le muscle oblique inférieur de la tête** : c'est un muscle volumineux du complexe musculaire sub-occipital. Il permet la rotation homolatérale et la rétroflexion de la tête (si contraction bilatérale).

Le tableau présenté en *annexe 1* résume les muscles impliqués dans les différentes déformations de la tête et du cou telles que retrouvées en clinique. Il permet d'orienter la prise en charge par le choix des muscles à injecter par toxine botulique.

1.4. Retentissement des déformations cervicales chez les patients avec lésion cérébrale sévère

1.4.1. Difficultés et déficiences

D'abord, un trouble de la posture du cou engendré par la déformation cervicale entraine des difficultés d'installation du patient :

- Installation au lit dans un premier temps, avec nécessité de recourir à du matériel spécifique : des coussins de positionnement pour posturer les membres inférieurs, équilibrer le bassin et soulager le dos, des coussins et mousses sur mesure pour éviter les positions vicieuses des membres supérieurs dont les muscles peuvent être dans une position fixée hypertonique, enfin des coussins pour redresser la tête et le cou, en prenant soin d'éviter toute survenue de lésion cutanée sur les points d'appui ainsi provoqués
- Ensuite, dès que le patient peut être verticalisé et tenir en position assise, il faut adapter ses fauteuils, de confort et de déplacement. Selon le sens et l'axe de la déformation cervicale peuvent être installés, seul(e)s ou en association : une têtière postérieure, une têtière latérale, un bandeau de soutien antérieur, une minerve sur mesure pour maintenir le rachis cervical et soulager les tensions musculaires. Une bascule d'assise réglable peut être ajoutée, permettant au patient d'améliorer les capacités d'exploration de son environnement.

Les déformations du complexe cervical engendrent des douleurs, d'intensité et de mécanismes variables. Elles peuvent être secondaires à l'hypertonie et/ou à la rétraction musculaire des muscles péri-cervicaux, d'origine musculaire par les muscles sollicités pour la compensation de la déformation, liées aux lésions cutanées, telles que les escarres et les plaies, également liées à l'hyper appui sur les installations mises en place au fauteuil et au lit. Enfin, en dehors de ces douleurs localisées, des douleurs neuropathiques diffuses peuvent apparaitre et persister, ajoutant un inconfort certain au patient.

La prise en charge de la douleur est pluridisciplinaire et s'inscrit précocement dans le parcours de soins. Elle fait appel aux médecins, à toute l'équipe paramédicale et aux thérapeutes de rééducation. Elle nécessite l'introduction et l'adaptation permanente de traitements médicamenteux, des soins locaux de cicatrisation dirigée, et la mise en place d'une protection des points d'appui puis éventuellement d'une décharge des zones cutanées lésées. Les injections de toxine botulique font également partie de la prise en charge des douleurs liées aux déformations cervicales.

Il nous parait également important de soulever la gêne concernant la déglutition qu'entraine une déformation cervicale. En effet, la filière orotrachéale n'est plus alignée et la déviation du tronc et du cou avec trouble de posture associée empêche la bonne installation nécessaire à une déglutition optimale. C'est d'autant plus important que ces patients présentent fréquemment une atteinte de la déglutition secondaire d'origine centrale.

L'intervention des orthophonistes, l'adaptation des textures des repas, le recours à des aliments stimulants la filière orale (eau gazeuse par exemple), et le bon positionnement dans le lit ou le fauteuil sont autant d'éléments nécessaires à la prise en charge de ces difficultés de déglutition.

Par ailleurs, la déformation du cou des patients peut également être une gêne considérable à leur bonne hygiène quotidienne, plus précisément l'hygiène locale au niveau du cou et de ses plis, du visage, et même des membres supérieurs et des aisselles par dystonie associée de membre, ou élévation d'épaule antalgique. Des soins pluriquotidiens avec surveillance rapprochée des zones de macération permettent d'apporter aux patients le confort adapté et d'éviter les complications telles que les plaies et les infections.

La déformation cervicale provoque un retentissement sur les interactions du patient avec son environnement. En effet l'exploration de l'environnement fait particulièrement intervenir la vision, et l'horizontalité du regard est un élément fondamental dans ces explorations. La limitation des mouvements du patient l'empêche d'explorer et de percevoir son environnement proche, à cause de la diminution de ses capacités gestuelles mais aussi de déplacement. Son interaction avec son lieu de vie et les personnes qui s'y trouvent se retrouve tronquée : la communication directe avec l'entourage est limitée, les stimulations intellectuelles et ludiques apportées par la lecture, les jeux, la télévision, les tablettes et ordinateurs sont limitées. L'organisation de visites fréquentes, de groupes de jeux et de parole peut pallier ces difficultés.

Le retentissement psychologique est probablement important chez les patients avec déformation cervicale. Par la modification corporelle qu'elle implique, le patient se sent différent, par rapport à ce qu'il était avant mais aussi par rapport aux autres. L'acceptation de la déformation physique initiale, qui s'ajoute aux autres déficits secondaires à la lésion cérébrale, de toutes ses conséquences et de son évolution parfois lente voire fixée, est parfois très compliquée. Par ailleurs, les douleurs engendrées telles que décrites précédemment, impactent lourdement le moral des patients.

De plus, les patients avec une déformation cervicale peuvent présenter une gêne esthétique. En effet, la déformation du cou en elle-même modifie l'image de soi et marque la rupture avec l'état physique antérieur, d'autant plus qu'elle est souvent associée à des déficiences des membres et à une modification des traits du visage. Une prise en charge en psychomotricité peut être intéressante pour travailler l'acceptation et les techniques d'adaptation d'un corps modifié.

1.4.2. Limitations d'activités et restrictions de participation

Conséquences de ces déficiences, les patients présentent des limitations d'activités dans leur vie quotidienne. En effet, les douleurs et les difficultés d'installation au lit et au fauteuil engendrent des restrictions de déplacements autonomes. Les problèmes de déglutition provoqués par la modification de posture du cou rendent la prise alimentaire compliquée avec adaptation des repas et aide par un tiers.

De ces limitations d'activités découlent des restrictions de participation. Les limitations de mobilité et de déplacements rendent compliquées les sorties en extérieur, la participation à des activités sportives ou culturelles, l'interaction sociale et la communication avec les amis et la famille, et à plus long terme peuvent entraver la reprise professionnelle.

Cette dépendance, variable, pour un grand nombre d'activités au quotidien altère la qualité de vie des patients qui notent une rupture parfois brutale avec leur état antérieur. Le retentissement psychologique est lourd, avec développement éventuel d'anxiété, de syndrome dépressif, de perte d'estime de soi. Ces troubles doivent être précocement évalués, traités et suivis.

En *annexe 2* sont synthétisés les retentissements des déformations cervicales sur les patients.

1.5.Synthèse et objectifs

Dans la littérature actuelle, il existe très peu d'études et de travaux concernant les déformations cervicales chez le patient victime d'une lésion cérébrale grave, en dehors de celles liées à un mécanisme dystonique pur, c'est-à-dire les dystonies cervicales primaires et secondaires, qui sont d'occurrence rare en pratique. Leur physiopathologie reste peu étudiée, en particulier l'intrication entre troubles physiques (déficit moteur et hypertonie principalement), sensoriels, cognitifs ou compensatoires. Ces troubles posturaux cervicaux peuvent avoir un retentissement important, à la fois physique, psychologique, sur les interactions, et par conséquent sur la qualité de vie.

Les objectifs de notre travail étaient donc :

- De décrire une population de patients cérébrolésés graves ayant présenté une déformation de la tête et/ou du cou
- De déterminer des facteurs associés à cette déformation
- De décrire le retentissement de cette déformation sur les patients atteints
- D'évaluer globalement les résultats du traitement par injection de toxine botulique dans les muscles cervicaux (combiné aux mesures physiques et de positionnement) sur la déformation et sur les objectifs de traitement.

2. MÉTHODE

Il s'agit d'une étude descriptive, rétrospective, monocentrique.

2.1. Patients

Les patients ont été recrutés parmi ceux ayant présenté une lésion cérébrale grave acquise à l'âge adulte, ayant été pris en charge en hospitalisation ou consultation dans le service de Rééducation Neurologique Cérébrolésion ou dans le service Neurologie A (CHRU de Lille), entre janvier 2012 et décembre 2020. Chaque patient inclus devait avoir bénéficié au moins d'une injection de toxine botulique dans le cadre d'une déformation de la tête et du cou.

Les <u>critères d'inclusion</u> étaient les suivants :

- Sujet de plus de 15 ans au moment de l'admission
- Pris en charge entre janvier 2012 et décembre 2020
- Victime d'une lésion cérébrale grave acquise parmi : AVC ischémique ou hémorragique, traumatisme crânien, anoxie cérébrale
- Présentant une déformation de la tête et/ou du cou
- Ayant bénéficié d'injections de toxine botulique dans ce cadre

Les <u>critères d'exclusion</u> étaient les suivants :

- Déformation cervicale congénitale ou acquise dans l'enfance
- Absence de traitement par injection de toxine botulique dans le cadre de cette déformation cervicale
- Absence d'évaluation pré et post injection de toxine botulique

2.2. Méthode

Les données ont été recueillies rétrospectivement à partir des dossiers médical et paramédical, en format papier et/ou informatisé, des séjours en réanimation neurochirurgicale et/ou en réanimation médicale (CHU de Lille) puis en neurologie, en Éveil de Coma et/ou en unité de rééducation conventionnelle du service Rééducation Neurologique Cérébrolésion (hôpital Swynghedauw).

Lorsque des points de recueil étaient litigieux, une concertation avec le Dr Etienne Allart et avec l'ergothérapeute Noëlle Veniel, qui ont pris en charge une grande partie des patients inclus, a été organisée pour recueillir de façon la plus précise possible les données nécessaires.

Pour chaque patient inclus, les données collectées étaient les suivantes :

- **Données démographiques** : identité, date de naissance, sexe

- **Données liées à l'histoire de la maladie**
  - Âge au moment de la lésion
  - Délai depuis la lésion
  - Mécanisme à l'origine de la lésion cérébrale sévère : traumatisme crânien ; accident vasculaire cérébral hémorragique (hémorragie sous-arachnoïdienne ou hématome intracérébral) ; accident vasculaire cérébral ischémique ; anoxie cérébrale ; pathologie inflammatoire
  - Latéralisation de la lésion cérébrale

- **Données concernant le séjour en réanimation :**
  - Durée du coma (en jours)

- Lésions associées au niveau facial ou cervical : plaie cervicale ; fracas ORL ou maxillaire
- Survenue de complications précoces en réanimation : hydrocéphalie ; hypertension intracrânienne ; infection du système nerveux central ; pneumopathie d'inhalation
- Méthode de sevrage ventilatoire : trachéotomie ou non

- **Caractéristiques de la déformation**
  - Présence de la trachéotomie lors de l'évaluation
  - Description de la déformation cervicale selon le concept « caput/colli »
  - Réductibilité passive et active avant toute injection de toxine botulique (aucune ; complète ; supérieure ou inférieure à l'axe médian)
  - Mécanisme de la déformation cervicale : dystonique ou non

- **Déficiences associées**
  - Déformation du rachis dorso-lombaire
  - Défaut de maintien du tronc
  - Présence d'une hypertonie globale du tronc : latérale homo ou controlatérale à la déformation cervicale ; postérieure
  - Topographie du déficit des membres
  - Présence d'un syndrome cérébelleux
  - Présence de mouvements anormaux des membres
  - Présence de mouvements anormaux de la face
  - Présence d'une négligence spatiale unilatérale
  - Présence d'une hémianopsie latérale homonyme

- **Retentissement de la déformation du rachis cervical sur le patient**
  - Difficultés d'installation : au lit, au fauteuil
  - Problèmes d'hygiène cervicale
  - Difficultés de déglutition
  - Présence de douleurs
  - Survenue de lésions au niveau du crâne ou du cou
  - Difficultés d'interaction avec l'environnement du patient : communication, champ visuel fonctionnel
  - Impact esthétique ressenti par le patient
  - Impact psychologique

- **Traitements hors toxine botulique**
  - Mobilisations cervicales
  - Type de fauteuil roulant : manuel ou type confort
  - Type d'installation au fauteuil roulant : têtière postérieure ou latérale, bandeau, minerve

- **Traitement par injection de toxine botulique**
  - Type de la toxine utilisée
  - Nombre de séances d'injections réalisées et dose moyenne totale de toxine par série
  - Type de repérage pour injection : anatomique ou échographique
  - Muscles injectés et doses de toxine par muscle
  - Injection associée de toxine dans les muscles des membres spastiques
  - Objectifs des injections

Après les injections de toxine botulique, il n'y avait pas de modification de la prise en charge rééducative par rapport à la phase initiale avant les injections : les mobilisations étaient poursuivies selon les mêmes modalités (même fréquence, même intensité).

- **Gains sur les objectifs de traitement définis (cf retentissement)**

Les effets du traitement étaient évalués entre un et trois mois par les médecins en charge ou les thérapeutes de rééducation.

2.3. Analyses statistiques

Les données quantitatives continues sont exprimées en médiane et intervalle interquartile pour la plupart des variables. Les variables quantitatives discontinues et qualitatives sont exprimées en effectifs et pourcentages.

3. RÉSULTATS

3.1.Caractéristiques démographiques et histoire de la maladie

Dix-huit patients ont été inclus, dont 11 (61%) de sexe masculin. L'âge de survenue de la lésion cérébrale était de 46 ans [28], le délai entre la survenue de la lésion et l'évaluation de la déformation était de 3,5 mois [17], avec des extrêmes entre 1 mois et 45 mois (tableau 2).

Concernant les lésions cérébrales, les AVC parenchymateux (parmi lesquels 66,7% étaient hémorragiques et 33,3% ischémiques) représentaient la cause principale, suivis des hémorragies sous-arachnoïdiennes et des traumatismes crâniens, puis des anoxies cérébrales et enfin des atteintes cérébrales d'une pathologie inflammatoire systémique (neurolupus) (figure 3).

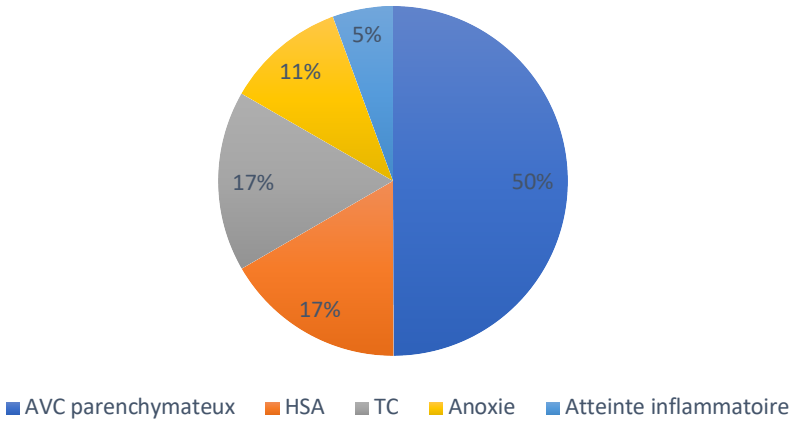


Figure 3- Répartition des étiologies des lésions cérébrales

Tableau 2-Résumé des principales caractéristiques des patients étudiés

Patient	Âge (années)	Sexe	Type de lésion cérébrale	Côté de la lésion cérébrale	Localisation de la lésion cérébrale	Description lésion	Description déformation
1	44	M	AVC	Bilatéral	Sus et sous tentoriel	Hémorragie intra-parenchymateuse ponto-mésencéphalique	Torticolli droit
2	34	M	AVC	Gauche	Sus tentoriel	Hématome capsulo-thalamique gauche	Latérocolli droit + torticolli droit + torticaput droit
3	68	F	AVC	Bilatéral	Sus tentoriel	Hémorragie tétraventriculaire	Antécolli + latérocolli droit
4	65	M	Anoxie	Bilatéral	Sus tentoriel	Lésions ischémiques multiples sur noyaux gris centraux post arrêt cardio-respiratoire	Antécolli + latérocolli droit + torticolli droit + torticaput droit
5	27	F	AVC	Gauche	Sous tentoriel	Hémorragie d'un kyste ponto-mésencéphalique gauche	Antécolli + latérocolli droit + torticolli droit
6	49	M	AVC	Gauche	Sus et sous tentoriel	Infarctus vertébro-basilaire + sylvien gauche	Rétrocolli + latérocaput droit
7	29	M	AVC	Droit	Sus tentoriel	Rupture de MAV frontale droite	Latérocolli droit + antécaput
8	62	M	HSA	Droit	Sus tentoriel	Rupture d'anévrisme sylvien droit + hématome fronto-basal droit	Latérocolli gauche
9	36	M	TC	Bilatéral	Sus et sous tentoriel	Lésions axonales diffuses bilatérales	Rétrocolli + latérocolli gauche + torticolli droit + rétrocaput
10	30	F	Pathologie inflammatoire	Bilatéral	Sus tentoriel	Neurolupus : lésions bilatérales occipito-pariéto-frontales + noyaux grix centraux gauches	Latérocolli droit + rétrocaput + latérocaput droit
11	63	F	AVC	Droit	Sus tentoriel	AVC ischémique sylvien droit	Antécolli + latérocolli gauche + torticolli gauche
12	50	M	AVC	Bilatéral	Sous tentoriel	Infarctus du tronc cérébral	Antécolli + latérocolli gauche + torticolli gauche
13	48	M	TC	Droit	Sus tentoriel	Hématome sous-dural droit + engagement sous-falcoriel	Rétrocolli + torticaput droit
14	61	F	HSA	Droit	Sus tentoriel	Rupture d'anévrisme postéro-carotidien droit	Latérocolli droit + torticolli droit
15	42	M	AVC	Bilatéral	Sous-tentoriel	Rupture de cavernome mésencéphalique	Antécolli + latérocolli droit
16	43	F	Anoxie	Bilatéral	Sus tentoriel	Lésions anoxiques post arrêt cardio-respiratoire	Latérocolli droit + torticolli droit + torticaput droit
17	15	F	TC	Bilatéral	Sus tentoriel	Lésions axonales diffuses	Antécaput + latérocolli gauche + torticaput gauche + laterocaput gauche
18	61	M	HSA	Droit	Sus tentoriel	Rupture d'anévrisme communicante antérieure + hématome frontal droit	Latérocolli droit + torticolli droit

M : Masculin F : féminin

Concernant la localisation des lésions cérébrales, elles étaient pour la majorité bilatérales et supra-tentorielles, les lésions unilatérales étaient plus fréquemment situées du côté droit (figures 4A et B).

A **B**

Figure 4- Latéralité (A) et localisation (B) des lésions cérébrales

Seuls deux patients (11,1%) présentaient une lésion associée de la face (fracture et plaie cervicales) au moment du traumatisme. Lors de leur séjour en réanimation, 47% des patients avaient présenté une hydrocéphalie et 29% une hypertension intracrânienne. La durée de coma était de 24 jours [22,3]. Lors de leur hospitalisation et prise en charge initiale, seize patients (88,9%) avaient nécessité la pose d'une trachéotomie.

Six patients (33,3%) étaient alimentés par sonde nasogastrique lors de l'évaluation avant traitement, douze (66,7%) avaient une gastrostomie.

3.2. Description de la déformation cervicale

Parmi les dix-huit patients de notre étude, la majorité (56%) présentaient une déformation de la tête et du cou combinée dans deux plans de l'espace (figure 5).

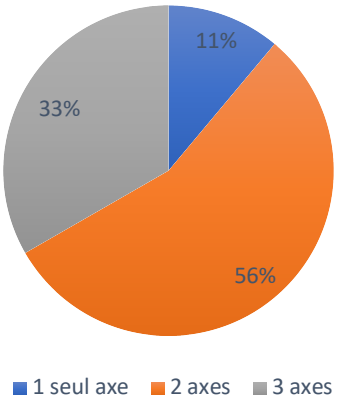


Figure 5 – Répartition des déformations de la tête et du cou selon le nombre d'axes de l'espace impliqués

Tableau 3- Répartition des différentes déformations cervicales selon les trois axes de l'espace

	CAPUT	COLLI
SAGITTAL	**4 (22,2%)**	**9 (50%)**
ANTE	*2 (11,1%)*	*6 (33,3%)*
RETRO	*2 (11,1%)*	*3 (16,7%)*
TORTI	**6 (33,3%)**	**10 (55,5%)**
Droit	*4 (22,2%)*	*8 (44,4%)*
Gauche	*2 (11,1%)*	*2 (11,1%)*
LATERO	**3 (16,7%)**	**15 (83,3%)**
Droit	*2 (11,1%)*	*10 (55,5%)*
Gauche	1 (5,6%)	*5 (27,7%)*

Neuf patients (50%) présentaient une déformation isolée du cou, neuf (50%) présentaient une déformation combinée de la tête et du cou, et aucun ne présentait une déformation isolée de la tête. Le sens le plus fréquent (83,3%) de déformation du cou était dans le plan coronal, et celui de déformation de la tête dans le plan horizontal (33,3%). Parmi les déformations atteignant la tête, la plus fréquemment retrouvée était le torticaput droit (22,2%) puis le latérocaput droit (11,1%), le torticaput gauche (11,1%) et le rétrocaput (11,1%). Parmi

celles atteignant le cou, la plus fréquemment présentée était le latérocolli droit (55,5%) puis le torticolli droit (44,4%) (tableau 3). Ainsi, quel que soit le type de déformation de la tête et/ou du cou présenté par les patients, le sens majoritaire était droit (figure 6).

Parmi les neuf patients qui présentaient une lésion cérébrale unilatérale, cinq (55,6%) présentaient une déformation de la tête et du cou ipsilatérale à la lésion et quatre (44,4%) une déformation controlatérale à la lésion.

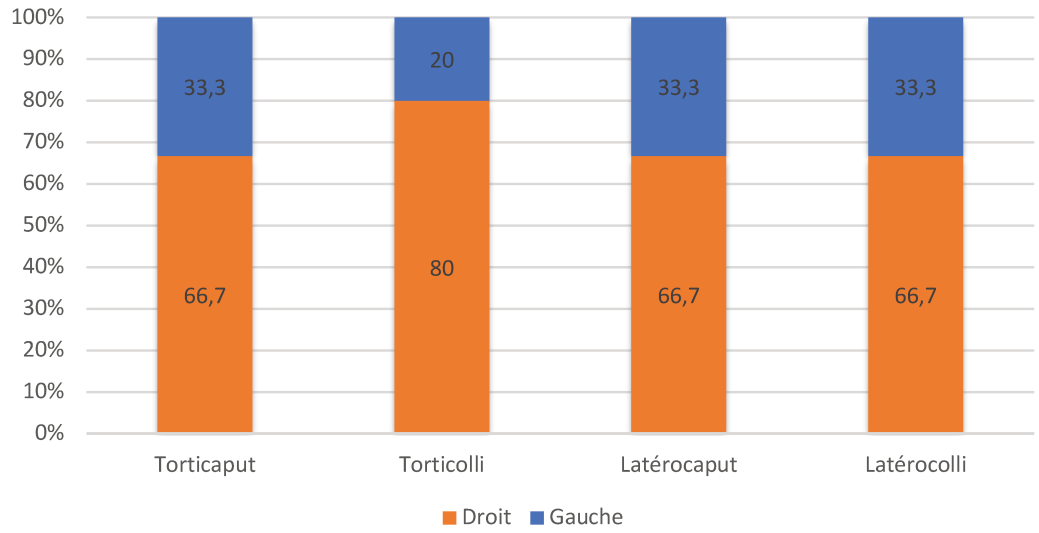


Figure 6 – Sens de déformation de la lésion selon le type de déformation de la tête et du cou

Parmi les déformations cervicales que présentaient les patients lors de la première évaluation avant traitement, une seule n'était pas réductible passivement, 94,6% étaient réductibles au moins partiellement de façon passive et 55,6% de façon active. Parmi les déformations réductibles passivement, la majorité (58,8%) l'était au-delà de l'axe médian. Parmi les déformations réductibles activement, seulement 30% l'étaient au-delà de l'axe médian (figure 7).

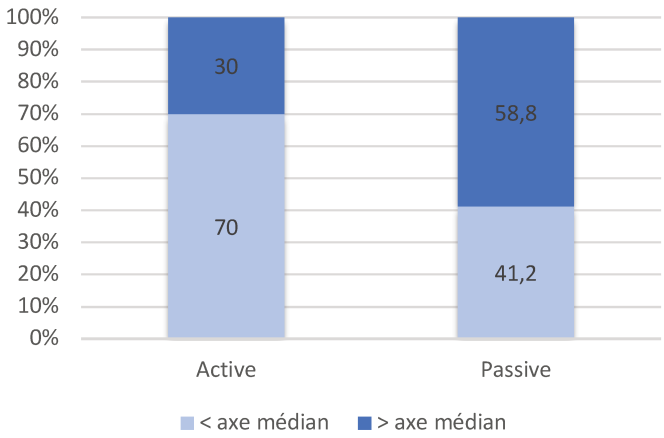


Figure 7 – Réductibilité active et passive des déformations cervicales

Concernant le mécanisme à l'origine de la déformation cervicale, 88,9% n'étaient pas d'origine dystonique, seuls deux patients (11,1%) présentaient un mécanisme purement dystonique de leur déformation cervicale. Elle était associée à des mouvements anormaux de la face chez deux patients (11,1%), un présentait un blépharospasme et l'autre une dystonie oromandibulaire.

3.3. Facteurs intrinsèques associés à la déformation cervicale

Le tableau 4 résume la prévalence des principaux facteurs étudiés dans la population étudiée.

Tableau 4- Synthèse des facteurs intrinsèques associés à la déformation cervicale lors de l'évaluation clinique des patients

	FRÉQUENCE
TROUBLES DU TONUS ET MOTEURS DU TRONC - Hypertonie du tronc - Hypotonie du tronc - Hémiparésie/tétraparésie	 5 (27,8%) 14 (77,8) 4 (22,2%) / 14 (77,8%)
TROUBLES OSTÉOARTICULAIRES - Hyperostose vertébrale - Scoliose Th4 - Subluxation C1C2	3 (16,7%) 1 (5,6%) 1 (5,6%) 1 (5,6%)
MOUVEMENTS ANORMAUX - Syndrome cérébelleux - Myoclonies - Dystonie de membres	 2 (11,1%) 1 (5,6%) 2 (11,1%)
TROUBLES SENSORIELS Hémianopsie latérale homonyme	7 (38,9%)
TROUBLES COGNITIFS Négligence latérale homonyme	7/14 (50%)

3.3.1. Facteurs physiques

Tous les patients présentaient un déficit moteur des membres, 22,2% étaient hémiparétiques et 77,8% tétraparétiques. Tous avaient une spasticité d'au moins un membre supérieur, dont un (5,6%) au niveau proximal, 4 (22,2%) au niveau distal et treize (72,2%) aux niveaux distal et proximal. De plus, 77,8% des patients avaient une spasticité bilatérale.

Seuls deux patients (11,1%) présentaient une dystonie de membre supérieur : un présentait une dystonie distale et un patient une dystonie proximale et distale. Par ailleurs, un patient présentait des mouvements cloniques de l'épaule droite et le deuxième des myoclonies des deux membres supérieurs. Un syndrome cérébelleux était présent chez deux patients

(11,1%).

Sur le plan postural, une hypotonie avec chute du tronc était retrouvée chez quatorze patients (77,8%), une hypertonie du tronc chez cinq patients (27,8%), dont deux patients (40%) avec hypertonie latérale (ipsilatérale à la déformation), deux patients (40%) avec hypertonie postérieure et un patient (20%) avec hypertonie du tronc combinée latérale et postérieure.

Concernant les déformations rachidiennes, un patient (5,6%) présentait une scoliose thoracique de niveau Th4 antérieure à la survenue de la lésion cérébrale, un patient (5,6%) présentait une hyperostose vertébrale antérieure à l'accident et un patient (5,6%) présentait une subluxation C1C2 survenue au moment de l'accident.

3.3.2. Facteurs sensoriels, épines irritatives et facteurs cognitifs

Concernant les troubles visuels, sept patients (38,9%) avaient une hémianopsie latérale homonyme (11,1% à droite et 27,8% à gauche).

Une négligence spatiale unilatérale était présente chez sept patients sur quatorze (l'évaluation n'a pu être possible chez quatre patients) : parmi eux, le sens principal de la déformation se faisait dans le sens opposé au côté négligé chez cinq patients (71,4%), du côté négligé chez les deux autres.

Enfin, parmi les seize patients qui avaient nécessité la pose d'une trachéotomie en phase de réanimation, huit (44,4%) avaient encore cette trachéotomie lors de l'évaluation clinique avant la première injection de toxine botulique.

3.4. Prise en charge des déformations cervicales

3.4.1. Prise en charge rééducative et mesures de positionnement

Tous les patients ont bénéficié d'une adaptation de leur installation assise : un fauteuil roulant standard a été fourni dans 22,2% des cas, et un fauteuil roulant type confort dans 77,8% des cas. Une têtière a été ajoutée chez la majorité des patients (83,3%). Un bandeau antérieur et une minerve ont été mises en place chez respectivement cinq et trois patients (figure 8). Tous les patients bénéficiaient de mobilisations du complexe cervico-céphalique par un kinésithérapeute ou un ergothérapeute.

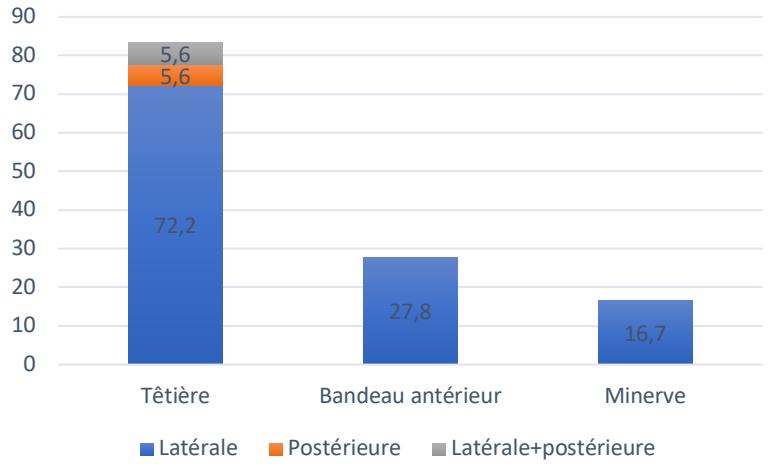


Figure 8- Adaptation du fauteuil roulant pour le maintien de la tête et du cou

3.4.2. Traitement focal par toxine botulique

Le trapèze, le faisceau moyen du SCM et le splénius capitis étaient les trois principaux muscles injectés (figure 9). Concernant le nombre de séries d'injection de toxine botulique, la moitié des patients ont bénéficié d'une seule série d'injections, le suivi maximal a été de cinq

cycles (figure 10). Le délai médian entre chaque série d'injections de toxine, quand elles sont reproduites, était de 4 mois.

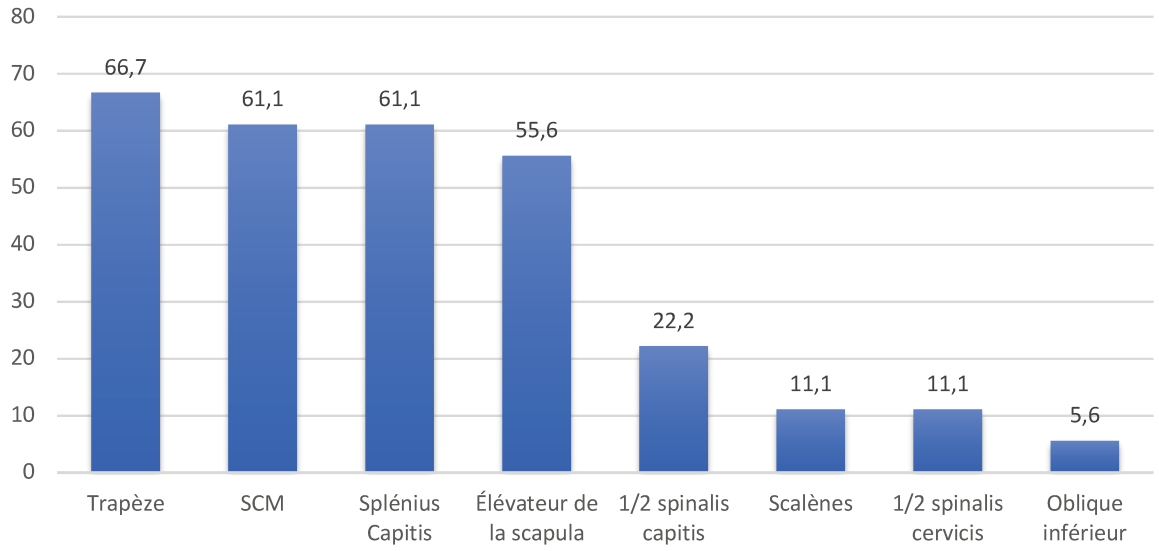


Figure 9 – Répartition des muscles injectés, toutes séries confondues

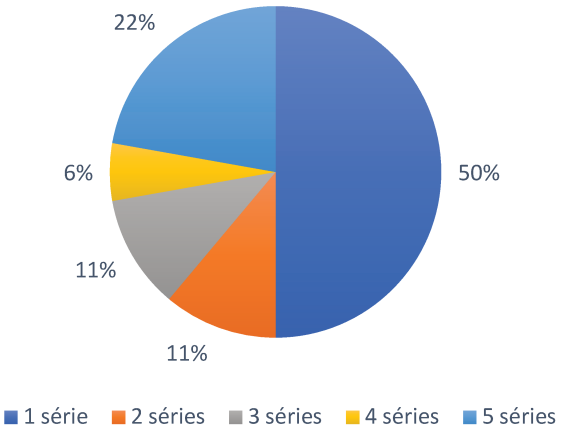


Figure 10 – Nombre de séries d'injections de toxine botulique

Concernant l'évolution du nombre de muscles injectés en fonction de la série de traitement, elle restait stable à une médiane de trois muscles par cycle. La moitié des patients étaient injectés dans les membres dans le même temps que dans les muscles agissant sur les mouvements de la tête et du cou.

La dose médiane totale de toxine botulique injectée était de 275 unités [36,5] par cycle de traitement, de 150 unités [30] par cycle en considérant seulement les injections dans les muscles agissant sur la tête et le cou (figure 11).

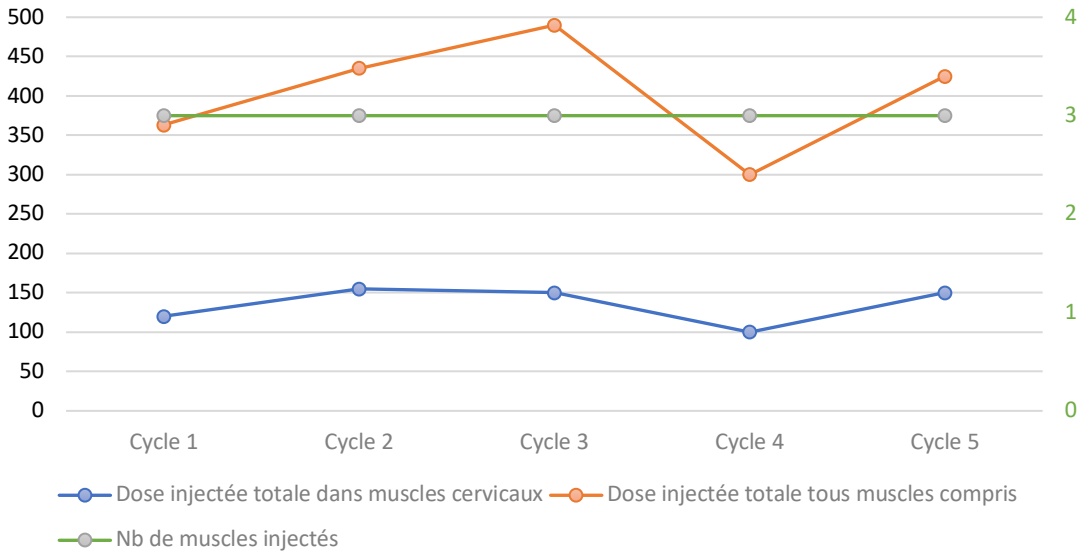


Figure 11 – Évolution du nombre médian de muscles injectés et de dose de toxine botulique injectée, par cycle d'injection (exprimées en unités de toxine)

Chez les patients à la phase subaiguë après leur lésion cérébrale, la plupart n'a bénéficié que d'une ou 2 séries d'injection. Ils ont été suivis sur plusieurs mois, ce qui exclut un effet lié à une perte de vue. Cela peut être dû à une absence d'effet pertinent (chez un patient), à l'absence d'indication à réinjecter (chez 5 patients), ou à une priorisation d'autres objectifs (hypertonie des membres) chez 3 patients. Les raisons d'arrêt chez les autres patients n'ont pas été établies avec certitude.

Le repérage des muscles était anatomique chez quinze patients (83,3%), guidé par échographie chez un patient (5,6%) et mixte chez deux patients (11,1%).

Lorsque les séries d'injection de toxine botulique étaient répétées, dans 88,9% des cas le schéma d'injection était modifié, que ce soit un choix différent de muscles et/ou de doses.

3.5. Retentissement et évaluation après traitement

3.5.1. Retentissement

Les difficultés d'installation et de posture étaient présentes chez tous les patients : 33% des cas de difficultés d'installation uniquement au fauteuil, 61,1% au lit et au fauteuil, et 5,6% de difficultés combinées au lit, au fauteuil et en position debout (figure 12).

La douleur était relevée chez onze patients (61,2%) : un patient (5,6%) avait des douleurs uniquement à la mobilisation, un autre (5,6%) uniquement à l'installation et la moitié percevait des douleurs combinées à l'installation et à la mobilisation.

Des problématiques hygiéniques (macération, difficultés à réaliser la toilette…) étaient rapportées chez un peu moins de la moitié des patients, tandis que quatre personnes avaient des plaies qui étaient la conséquence directe de la déformation (une escarre de crâne et trois plaies du cou, en regard de la concavité d'une déformation latérale).

On estimait que les troubles de positionnement de la tête et du cou participaient à la genèse de troubles de déglutition chez deux tiers des patients, et que la déformation altérait l'interaction du patient avec son environnement chez onze patients (61%) (figure 12).

L'expression d'une gêne esthétique ou d'un vécu psychologique difficile en rapport avec la déformation restait difficilement évaluable et donc rare.

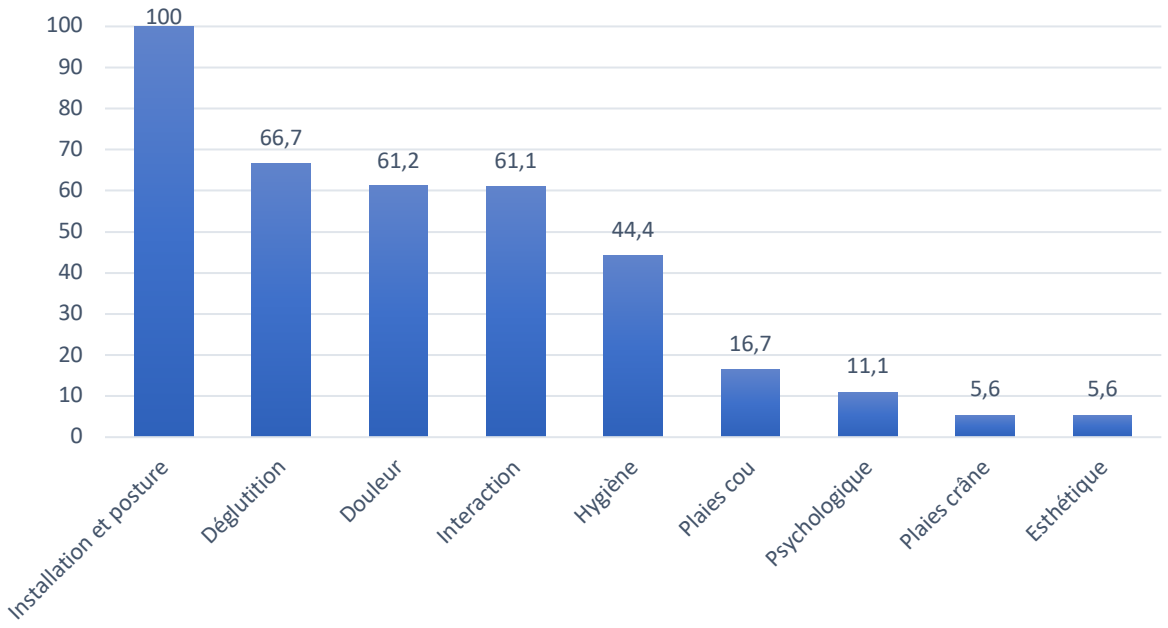


Figure 12 – Retentissements des déformations cervicales avant traitement (% des patients présentant une gêne dans chaque domaine).

3.5.2. Évaluation après traitement

Le tableau 5 présente, pour chaque patient, les objectifs visés et s'ils ont été améliorés ou pas après traitement.

Globalement, les injections ont eu un effet bénéfique sur les objectifs visés, puisqu'au minimum 60% des patients ont eu un résultat positif selon l'objectif visé (figure 13). Le gain le plus important était rapporté sur les problèmes d'hygiène, puis la douleur, l'interaction du patient avec son environnement, l'installation et la posture, alors que la déglutition était l'élément le moins souvent amélioré.

<u>Tableau 5</u> – Synthèse des retentissements de la déformation cervicale et gain sur les objectifs établis avant traitement.
0 : objectif non présent ; + : bénéfice sur l'objectif de traitement ; - : pas de bénéfice sur l'objectif de traitement

	INSTALLATION ET POSTURE	HYGIENE	DOULEUR	DEGLUTITION	INTERACTION	REDUCTIBILITE DEFORMATION
1	+	0	0	0	+	+
2	+	0	+	+	+	+
3	+	0	-	-	0	+
4	-	0	+	+	+	+
5	+	0	0	-	0	+
6	+	0	0	0	0	+
7	+	+	0	0	0	+
8	+	0	0	0	0	+
9	+	+	+	-	+	+
10	+	0	0	+	+	
11	-	+	+	-	-	-
12	+	+	+	0	+	+
13	+	-	0	0	-	+
14	-	0	-	0	0	+
15	+	+	0	+	+	+
16	+	+	+	+	+	+
17	-	0	+	0	0	+
18	+	+	+	+	0	+

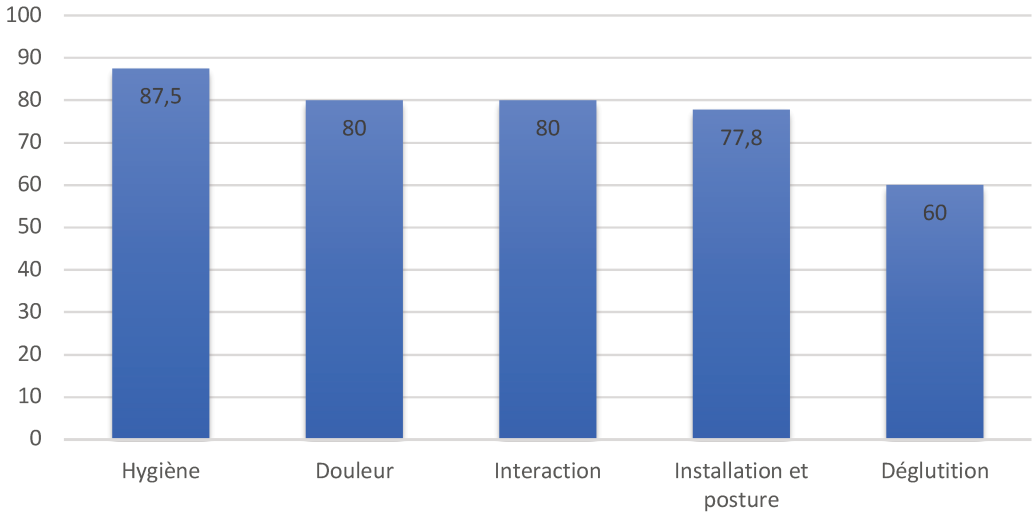


Figure 13- Gains sur les objectifs de traitement de la déformation cervicale en pourcentage des patients chez qui l'objectif de traitement était présent.

Concernant la réductibilité de la déformation cervicale après traitement, tous les patients sauf un (plus une donnée manquante) voyaient la déformation davantage réductible de façon passive. Après traitement, un peu moins de ¾ (71%) des patients avaient une déformation réductible complètement ou au-delà de la ligne médiane (contre 58% avant traitement) (figure 14).

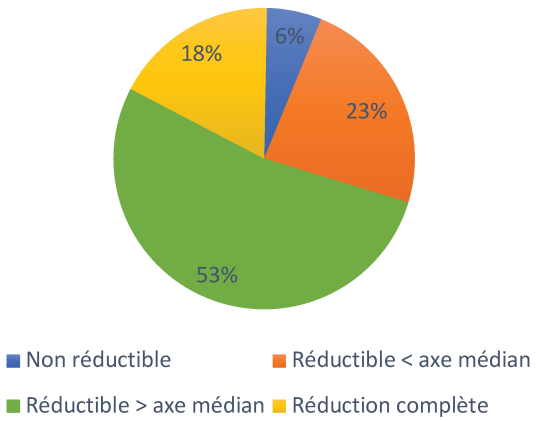


Figure 14 – Réductibilité passive des déformations cervicales après traitement

4. DISCUSSION

Les objectifs de notre étude étaient de décrire les caractéristiques des déformations de la tête et du cou de patients avec lésion cérébrale sévère acquise, d'aborder les facteurs pouvant participer à leur genèse, d'évaluer leur retentissements, ainsi que l'efficacité globale d'un traitement par injection de toxine botulique.

4.1. Caractéristiques des déformations de la tête et du cou

Nous nous sommes intéressés à des patients dont la déformation cervicale était secondaire à la survenue d'une lésion cérébrale sévère. Les causes de cette dernière étaient principalement représentées par les AVC (ischémiques et hémorragiques) et les TC. Alors que dans la littérature la dystonie cervicale est souvent décrite après un traumatisme crânien, notre échantillon comportait davantage de patients avec des lésions vasculaires.

Les déformations cervicales étaient décrites selon le concept de « caput et colli » présenté en introduction. Nous avons décrit que la majorité des patients inclus présentait des déformations combinées de la tête et du cou, et qu'il y avait plus de déformations isolées du cou que de déformations isolées de la tête. La moitié des patients présentait une déformation de la tête et du cou combinée dans deux plans de l'espace. Il y avait seulement 11% de formes pures. La déformation la plus fréquemment retrouvée était le latérocolli (83,3%), puis le torticolli (55,5%), les déformations en colli dans le plan sagittal (50%), puis le torticaput (33,3%), les déformations en caput dans le plan sagittal (22,2%), et enfin le latérocaput (16,7%).

Une étude prospective récente s'est intéressée à 306 cas de patients avec dystonie cervicale idiopathique, repérés sur sept centres de référence de pathologie du mouvement. Les déformations de la tête et du cou étaient décrites selon le même concept « Caput/Colli » que

dans notre travail. Les déformations les plus fréquentes étaient celles de la tête, en torticaput (49% des cas) et latérocaput (16,7% des cas), tous les autres types étaient beaucoup plus rares, décrits à moins de 10% chacun. Les formes pures étaient présentes dans 16,3% des cas, il existait une combinaison de 2 à 6 types de déformation dans 83% des cas (42). Il semble donc que les déformations purement dystoniques et les déformations des cérébrolésés graves n'aient pas les mêmes caractéristiques. Ce point sera discuté ultérieurement en prenant en compte les facteurs associés.

Dans notre étude, le sens de déformation du complexe cervical était majoritairement le droit. Ceci pourrait être lié à la présence d'une négligence spatiale unilatérale gauche retrouvée chez près de la moitié des patients, qui entrainerait leurs regard et exploration environnementale vers la droite. Cependant, si la majorité des lésions unilatérales étaient située à droite, un peu plus de la moitié des patients présentait une déformation controlatérale à la lésion donc à gauche. Lorsque les lésions cérébrales étaient bilatérales, dans près de 80% des cas la déformation se faisait vers la droite. Le sens de la déformation ne peut donc s'expliquer par la seule négligence spatiale ; l'importance des déficiences motrices et du tronc pourrait être un autre facteur explicatif, mais cette étude rétrospective ne permettait pas de les évaluer avec suffisamment de finesse.

À la phase d'évaluation pré-thérapeutique, la quasi-totalité des déformations étaient réductibles au moins partiellement de façon passive, et pour plus de la moitié au-delà de l'axe médian. Les rétractions musculaires sont une déficience bien connue pour les membres après une lésion neurologique centrale (33), mais peu de données concernent les muscles du tronc et du cou. On peut cependant penser que les mêmes causes mènent aux mêmes effets, autrement dit que l'attitude préférentielle en déformation va entrainer un risque de rétraction des muscles

antagonistes au mouvement mais cela reste à démontrer.

Le schéma de notre étude n'a pas permis de déterminer l'incidence des déformations cervicales après une lésion cérébrale grave car elle n'a pas considéré l'ensemble des patients cérébrolésés graves. Toutefois, cette problématique reste rare, puisqu'à titre d'exemple, l'unité d'éveil de coma a admis sur la période de l'étude 409 patients dont 16 patients inclus dans l'étude, soit une fréquence de 3,9% qui ne peut cependant pas servir de base au calcul de l'incidence.

Il serait intéressant de mettre en place une évaluation systématique et standardisée pour chaque patient présentant une lésion cérébrale sévère, par plusieurs praticiens spécialisés ayant acquis la description clinique du concept caput-colli. Cette évaluation clinique pourrait être réalisée à différentes phases de la prise en charge : précoce en réanimation, à l'arrivée en rééducation, puis à différents temps d'évolution en rééducation.

4.2. Facteurs associés

La présente étude, par son design, n'a pas la prétention d'estimer les facteurs de causalité mais plutôt de décrire les caractéristiques des sujets inclus sur les différents facteurs favorisant potentiellement la déformation.

L'évaluation clinique initiale a mis en évidence que près de 90% des déformations n'étaient pas d'origine dystonique pure, nous amenant à nous interroger sur les facteurs, intrinsèques au patient et à sa lésion cérébrale mais aussi extrinsèques liés à son environnement, qui pourraient être à l'origine des déformations de la tête et du cou.

Les déficiences neuromotrices semblent clairement à l'avant-plan chez les patients

inclus. Tous avaient un déficit, la plupart du temps bilatéral et sévère. L'hypertonie musculaire était également très prévalente, à la fois sur les membres mais aussi pour certains patients présentant un tableau hypertonique du tronc (5 patients). Il en résultait des troubles de l'équilibre du tronc qui peuvent également toucher la zone cervicale. A côté de cette hypertonie, les patients cérébrolésés présentent une parésie qui peut toucher les muscles du tronc et du cou, et qui les différencie nettement des patients présentant une dystonie idiopathique. Le testing musculaire des muscles du cou n'est pas routinier (et il serait parfois impossible), mais sa réalisation en phase subaiguë pourrait amener des informations intéressantes et aider au dépistage des déformations.

La dystonie cervicale idiopathique est fréquemment associée à des tremblements et des mouvements anormaux de la face (42,46)**.** Dans notre étude, les patients présentant un blépharospasme et une dystonie oromandibulaire sont ceux dont l'origine dystonique de leur déformation cervicale était établie. Il y a sur ce point peut-être un biais de recrutement, puisque ces patients étaient aussi les deux traités en neurologie.

L'influence des troubles du champ visuel est difficile à considérer dans ce contexte particulier. Si chez les sujets ayant peu de problèmes moteurs les compensations liées à l'HLH sont facilement observables, il existe beaucoup de facteurs confondants chez le cérébrolésé grave ; de plus, son évaluation n'est parfois pas aisée chez les patients en éveil. Dans notre étude, cinq patients présentaient une HLH gauche avec déformation de la tête et/ou du cou vers la droite : dans ce cas on peut émettre l'hypothèse que la déviation du complexe cervical se faisait vers le côté de stimulation visuelle intacte. Deux patients présentaient une HLH droite avec déformation vers la droite : dans cet autre cas, on peut penser que la déviation du regard se faisait du même côté que le trouble visuel dans le but de compenser ce déficit.

Il en est de même de la négligence spatiale unilatérale, mais pour cette déficience les indices sont toutefois plus francs puisque la majorité des déformations se faisait vers l'espace controlésionnel comme on le voit habituellement chez les négligents (biais égocentré controlésionnel). En effet, l'absence d'exploration d'un hémichamp causée par la négligence spatiale unilatérale entraine un regard et un investissement corporel du patient de l'autre côté, ce qui pourrait expliquer en partie sa déformation du complexe cervical. Le rôle de l'apathie n'a pas pu être mesuré car l'analyse rétrospective ne permettait pas d'évaluer finalement ce symptôme.

Les facteurs extrinsèques n'ont malheureusement pas pu être étudiés précisément, mais font l'objet de discussions de pratique avec les réanimateurs et les équipes pluriprofessionnelles (positionnement, alternance de postures latérales, disposition de l'environnement pour favoriser les mouvements vers l'espace opposé à la déformation…). En service de MPR, ces précautions sont le plus souvent appliquées.

Dans le but de préciser les facteurs intrinsèques et extrinsèques pouvant être à l'origine de déformations cervicales, il serait intéressant de conduire une étude chez tous les cérébrolésés graves en comparant ceux qui ont développé une déformation de la tête et du cou et ceux qui n'en ont pas. Certains facteurs que nous avons mis en évidence chez les patients restent probablement sous-estimés : les troubles visuels, les troubles cognitifs et comportementaux ; il serait intéressant qu'ils soient recherchés chez chaque cérébrolésé grave.

4.3. Retentissement et prise en charge

4.3.1. Retentissement

Les résultats de notre étude montrent que le premier motif de gêne était les difficultés d'installation et de posture, au lit mais aussi au fauteuil. Cela n'est pas étonnant car tous les patients étaient inclus dans une filière de suivi MPR, et ils présentaient des déficiences associées qui rendaient l'adaptation de l'installation encore plus nécessaires. Chez ces patients polydéficients et peu mobiles, le confort de l'installation représente un objectif important, et les déformations du rachis cervical et de la tête une source d'inconfort majeur.

Chez près de 2/3 des patients, les déformations participaient aux troubles de déglutition. Ces derniers ont une prévalence importante en éveil de coma (47,48). Ils sont multifactoriels, et un des facteurs extrinsèques potentiels est le trouble postural qui peut entrainer des troubles aux différentes phases (difficultés de propulsion du bol alimentaire en cas d'antécolli ou antécaput, défaut de fermeture laryngée et exposition de la glotte en rétrocaput). Ce retentissement est primordial à détecter et à prendre en charge car ses conséquences, représentées essentiellement par les fausses routes et donc par les pneumopathies d'inhalation, peuvent engendrer des hospitalisations en soins continus ou réanimation chez ces patients déjà très fragiles, et entrainer le décès.

Soixante et un pourcents des patients de notre étude avaient des douleurs dans le cadre de leur déformation de la tête et du cou. Ce résultat concorde avec les données récentes de la littérature, qui associent la douleur à la dystonie cervicale idiopathique dans plus de 60% des cas (49), voire entre 67 et 85% dans la dernière étude de Jost (16). Une étude multicentrique

réalisée en 2014 (50) décrivait près de 90% de douleurs chez les patients avec dystonie cervicale, 70% évaluée de modérée à sévère, et seulement 30% de douleurs légères ou absence de douleurs. Les douleurs de patients dystoniques ont plusieurs origines potentielles : musculaire (hypertonie des muscles impliqués dans la déformation, travail des muscles compensateurs) (49), un lien avec le tremblement de la tête parfois permanent qui potentialiserait les douleurs cervicales, mais aussi par une altération des voies descendantes inhibitrices de la douleur. (49,51). Aucune donnée antérieure spécifique aux cérébrolésés n'est disponible.

Leur contrôle est l'objectif majeur du traitement pour les patients atteints de dystonie cervicale (49), il semble aussi au premier plan pour les patients de notre étude.

Leur évaluation régulière par des échelles spécifiques serait intéressante à mettre en place. En effet, plusieurs échelles sont validées et utilisées dans le cadre des dystonies cervicales (49). L'échelle *Toronto Western Spasmodic Torticolis Rating Scale* (TWSTRS) est la plus ancienne et comporte un volet axé sur l'évaluation de la douleur ; la *Craniocervical Dystonia Questionnaire (CDQ-24)* évalue le retentissement de la douleur sur la qualité de vie ; l'échelle *Patient Diary Items* permet de préciser les caractéristiques de la douleur ; enfin l'échelle *Cervical Dystonia Impact Profile-58* est un outil largement recommandé pour évaluer la douleur chez les patients dystoniques. Ces échelles permettent également d'évaluer l'effet des traitements de la dystonie cervicale et leur suivi dans le temps. Il serait certainement bénéfique d'utiliser ces échelles dans la prise en charge des patients cérébrolésés.

Chez près de 2/3 des patients, la déformation avait un retentissement sur les interactions du patient avec son environnement. Celles-ci nécessitent la mise en jeu de nombreuses fonctions et aptitudes potentiellement atteintes après une lésion cérébrale grave (fonctions attentionnelles et exécutives, langage, fonctions visuelle et auditive etc.). En limitant la

possibilité du patient de prendre conscience de son espace péri-personnel et de l'explorer, les déformations cervicales restreignent les possibilités d'interaction et sont à l'origine d'un surcoût énergétique physique et cognitif délétère aux échanges. Par exemple, une personne en torticolli sévère et tétraparétique (donc dans l'impossibilité de compenser au niveau du tronc) verra son champ visuel fonctionnel dévié dans le sens de la déformation, et ne pourra capter son interlocuteur que s'il s'y déplace ; un patient avec un rétrocaput ou rétrocolli sévère verra son champ d'interaction dévié en haut et son regard perdra une horizontalité nécessaire aux interactions.

Le retentissement sur l'hygiène est estimé à 44% dans notre étude, lié aux difficultés d'atteintes de certaines zones cutanées essentiellement. Ce défaut d'hygiène peut induire des macérations et la formation de plaies du complexe cervico-facial qui peuvent secondairement s'infecter. Il existe probablement de nombreux facteurs confondants à l'origine de plaies du complexe cervico-facial : la macération par hypersudation, la dénutrition avec retard de cicatrisation, les pansements de voie centrale, de capeline, la présence de la sangle de fixation de la trachéotomie, l'immobilisation avec la création de points d'appui.

Le retentissement psychologique est important quand on considère la dystonie cervicale idiopathique. Plusieurs études récentes s'intéressant à la qualité de vie chez les patients avec dystonie cervicale ont montré que la dépression et l'anxiété étaient largement retrouvées chez ces patients (19,52). Dans notre étude, ces deux plaintes sont peu retrouvées, mais certains des sujets présentaient des difficultés de communication et/ou des troubles cognitifs rendant la compréhension et l'échange verbal avec eux limités. De plus, dans notre étude l'évaluation de ces retentissements restait très globale, rétrospective et nous n'avons pas utilisé d'échelles spécifiques.

4.3.2. Prise en charge rééducative

La prise en charge précoce et adaptée est primordiale pour les patients atteints de déformation de la tête et du cou. L'installation au lit puis au fauteuil est le premier axe d'évaluation et de prise en charge, dès la phase de réanimation. Dans notre étude, tous les patients ont bénéficié d'installations adaptées, avec fauteuil roulant confort dans près de 78% des cas. Des mousses et coussins ont été utilisés, du matériel tels que des têtière, minerve et bandeau antérieur ont pu être mis en place pour maintenir la tête et le cou et ainsi améliorer le confort des patients. Notons que ce matériel reste peu performant en pratique clinique dans certains cas, car pas toujours adapté aux déformations complexes, et pouvant être à l'origine d'hyper appuis avec blessures si non réévalué régulièrement. Les mobilisations par les kinésithérapeutes représentent le deuxième axe classique de prise en charge.

Dans notre étude, tous les patients étaient ou avaient été évalués par une équipe de MPR, ce qui explique que les mesures non-médicamenteuses soient mises en place pour quasiment tous les patients (en particulier à la phase hospitalière). Nous n'avions pas de données précises sur la phase de réanimation, mais on sait que le service référent de réanimation neurochirurgicale du CHU de Lille dispose de ressources en kinésithérapie mais peu en installations personnalisées. Le développement d'interventions précoces dès la phase de réanimation pourrait être bénéfique : dans le but

- D'évaluer l'environnement du patient cérébrolésé
- D'adapter rapidement son installation au lit
- De proposer éventuellement une organisation de sa chambre
- D'évaluer cliniquement le patient pour détecter précocement certains facteurs évitables de survenue de la déformation (épines irritatives secondaires à la présence de matériel de réanimation par exemple)

- D’intervenir précocement sur une déformation cervicale déjà installée avec mobilisations passives précoces
- De traiter par injections de toxine botulique.

Une intervention de prévention primaire chez tout patient cérébrolésé grave pourrait également être organisée.

4.3.3. Traitement par injections de toxine botulique

La toxine botulique de type A est reconnue comme étant le traitement de référence des dystonies cervicales (16,53). Elle représente également le traitement de choix des patients avec déformations de la tête et/ou du cou survenant après l’acquisition d’une lésion cérébrale sévère, bien que cela ne fasse l’objet d’aucune autorisation sur le marché (AMM).

Le repérage des muscles était très majoritairement anatomique, rarement écho guidé dans notre étude. En effet, l’installation du patient, en chambre ou sur le brancard pendant la consultation rendait compliqué l’utilisation de l’échographe ; de plus, celle-ci nécessite une formation particulière pour le médecin injecteur.

Concernant les schémas d’injection, dans notre étude nous décrivons trois muscles principalement ciblés : le trapèze supérieur (66,7%), le SCM (61,1%) et le Splénius Capitis (61,1%). Ce sont les mêmes muscles qui sont le plus fréquemment injectés dans l’étude prospective de Jost (54). Pourtant, nous savons que ces trois muscles ont une action sur les mouvements de la tête plus que sur ceux du cou, et nous avons décrit que la majorité des patients de notre étude présentait une déformation du cou (50%). Il est probable que cette discordance soit liée à l’expérience du principal médecin injecteur et aux techniques d’aide à l’injection dont

il dispose. En effet, ce sont trois muscles superficiels donc plus facilement atteignables par repérage anatomique, le recours à l'échographie restant encore peu important sur la période d'étude. Notons cependant depuis quelques années l'émergence des techniques échographiques permettant une augmentation de la fréquence de l'injection des muscles plus profonds tels que le muscle oblique inférieur de la tête (54). Les difficultés d'installation du patient majorent également la complexité de la technique d'injection de toxine botulique et orientent le choix d'injection de muscles cervicaux superficiels, plus facilement accessibles et de façon plus sécurisée.

Plusieurs études ont cherché à déterminer les doses de toxine botulique à injecter pour le traitement des dystonies cervicales. Aucune donnée n'est actuellement disponible dans la littérature concernant le traitement des déformations cervicales non dystoniques. Dans l'étude la plus récente menée sur une cohorte de 305 patients avec dystonie cervicale, la dose médiane de BOTOX injectée dans les muscles cervicaux par cycle de traitement était de 159,5 unités (55). Dans notre travail, en considérant les injections uniquement dans les muscles cervicaux, la dose médiane de toxine botulique était de 150 unités. Ces résultats sont proches, mais notons que pour traiter les patients cérébrolésés, qui présentent des déficits neuromoteurs associés avec spasticité, il était nécessaire de réaliser des injections musculaires de toxine botulique dans les membres supérieurs et/ou inférieurs lors d'une même séance d'injections. Ainsi, pour respecter la dose maximale de toxine et éviter les effets secondaires de ces injections (fatigabilité, faiblesse musculaire, dysphagie essentiellement), peut être qu'une dose moindre de toxine était injectée dans les muscles cervicaux afin de pouvoir répartir la dose totale dans chaque muscle ciblé par le traitement.

En prenant en compte la dose injectée totale, c'est-à-dire, selon les patients, dans les

muscles cervicaux, dans les membres et/ou dans les muscles de la face et parfois dans les glandes salivaires, la dose médiane était de 275 unités par cycle de traitement. Ces doses n'atteignent pas la dose maximale injectable pour le BOTOX.

Dans notre étude, la moitié des patients n'avait reçu qu'une série d'injections de toxine botulique. Cela peut paraitre étonnant sachant qu'il est décrit dans la dystonie cervicale que plusieurs cycles de traitement sont généralement nécessaires du fait de la durée d'efficacité limitée du produit. Ainsi, dans la population étudiée de cérébrolésés, l'amélioration progressive de l'éveil ainsi que la récupération motrice spontanée et liée à la rééducation auraient un impact sur l'amélioration des déformations de la tête et du cou, permettant un nombre plus restreint de cycles d'injection de toxine botulique.

Le délai médian de réinjection de toxine botulique, lorsque les injections étaient reproduites, était de 4 mois dans notre étude. Dans la littérature, ce délai estimé est très semblable puisque déterminé entre 15 et 17 semaines (53,56).

Dans notre étude, lorsque plusieurs séries d'injection étaient réalisées chez un même patient, dans près de 90% des cas le schéma d'injection (muscles et/ou doses) était différent. Plusieurs hypothèses peuvent être émises concernant cette modification : lorsque les doses utilisées sont moindres, cela pourrait être la conséquence de la participation d'une amélioration motrice du patient (spontanée et fruit de la rééducation) ; lorsque les muscles injectés sont différents, cela est également probablement lié à l'effet de l'amélioration de la déformation ou de son évolution avec modification de ses caractéristiques anatomiques. Enfin, chez certains patients, la dose de toxine botulique injectée augmente avec la répétition des séries, cela pourrait être lié à l'apparition d'une résistance à la neurotoxine (par allo-immunisation). Des

études, dans le cadre précis de la dystonie cervicale, ont cherché à décrire les doses de toxine injectées dans chaque muscle du complexe cervical, lesquelles varient nettement selon leur volume et leur taille. Ainsi, la modification du schéma d'injection musculaire modifie la dose totale injectée (57).

Le fait que la majorité des patients n'ait eu qu'une ou deux sessions d'injections est le reflet de situations diverses. La plupart du temps, l'évolution positive de la déformation et des gênes induites expliquaient l'arrêt du traitement, mais ce problème pose aussi la question de la priorisation des injections entre le cou et les membres chez des sujets qui, à distance de la phase aiguë et au fur et à mesure de leur récupération, peuvent nécessiter un traitement dans des objectifs fonctionnels sur les membres plus que sur le complexe cervical.

4.4.Évaluation globale de l'efficacité des injections de toxine botulique

Globalement, les injections ont eu un effet bénéfique, puisqu'au minimum 60% des patients ont eu un résultat positif en fonction de l'objectif visé. Il faut tout de même garder en tête que chez les patients à la phase subaiguë, l'évolution observée n'est pas seulement le fruit du traitement par toxine botulique, mais aussi celui de la récupération (spontanée et liée à la rééducation).

L'hygiène et la facilité avec lesquels les soins étaient prodigués représentaient la dimension qui était la plus améliorée, avec les douleurs et la facilité d'installation qui sont tous trois des éléments importants de la qualité de vie et de l'estime de soi.

Les effets de la toxine botulique dans la dystonie cervicale sont bien démontrés sur les douleurs, par diminution du tonus et du volume musculaires et par augmentation de la perfusion

tissulaire et du métabolisme musculaire (53). Selon différentes études, il serait noté 50 à 85% d'amélioration significative des douleurs chez ces patients (16,49,50). Rappelons que le contrôle des douleurs est l'objectif principal retenu chez les patients souffrant de dystonie cervicale.

Le gain sur les capacités d'interaction avec l'environnement est aussi un facteur majeur concourant à la qualité de vie, son amélioration après le traitement est probablement multifactorielle, la part jouée par l'amélioration de l'état global d'éveil ne devant pas être sous-estimée à côté de l'amélioration liée à la statique plus centrée du cou et de la tête. Le gain sur la déglutition est lui aussi le fruit de l'interaction entre amélioration des troubles posturaux et des autres composantes la perturbant (éveil, troubles pharyngés etc.). Enfin, notons que l'amélioration des douleurs en elle-même est un facteur d'amélioration des autres paramètres (installation, interaction, déglutition).

L'évaluation des bénéfices est restée majoritairement qualitative dans cette étude. Il serait bien sûr intéressant d'avoir des données plus quantitatives et objectives. Des échelles multimodales existent dans la dystonie cervicale idiopathique et sont utilisées par les cliniciens pour l'évaluation et le suivi des patients avec dystonie cervicale. C'est le cas de la TWSTRS et de la Tsui Scale (58), assez facilement utilisables en routine clinique qui permettent l'évaluation de plusieurs volets : le degré de déformation, l'association à une élévation d'épaule, la présence d'un tremblement, le retentissement sur des activités du quotidien et sur la douleur. Le développement d'échelles validées pour le suivi des patients présentant une déformation cervicale dans un contexte de cérébrolésion serait bénéfique, en prenant en compte les retentissements les plus fréquemment décrits, à savoir l'installation, la douleur, la gêne à l'hygiène, les difficultés de déglutition et l'interaction sociale.

Après traitement par toxine botulique, 71% des patients présentaient une réductibilité passive de leur déformation cervicale supérieure à l'axe médian, contre 58% avant traitement. Le traitement par toxine botulique réalisé dans les muscles des membres est connu pour être un facteur d'amélioration de la longueur musculaire, surtout s'il est associé à des étirements (59), cette donnée n'est pas disponible pour les muscles cervicaux. L'amélioration de la mobilité active des agonistes au mouvement (non quantifiée dans cette étude) est également un facteur d'amélioration des amplitudes passives des antagonistes.

4.5. Les déformations de la tête et du rachis cervical du patient cérébrolésé grave, une cause secondaire de dystonie cervicale ?

Les études concernant les déformations du complexe crânio-céphalique menées jusqu'à présent s'intéressent à celles constituées dans le cadre de mécanismes dystoniques. La dystonie cervicale est connue pour être idiopathique ou secondaire. La population de cérébrolésés graves que nous avons inclus et étudiés dans ce travail nous semble sortir de ce cadre particulier. Le tableau 6 présente les principaux points comparatifs constatés entre les dystonies cervicales et les déformations de la tête et du cou chez le patient cérébrolésé grave.

Tableau 6- Comparaison entre les déformations cervicales dans le cadre d'une dystonie cervicale et celles secondaires à une cérébrolésion grave

	DÉFORMATION CERVICALE chez le patient cérébrolésé	**DÉFORMATION CERVICALE chez le patient avec dystonie cervicale**
Anatomie fonctionnelle	Déformations du cou (en Colli) plus fréquentes que celles de la tête Impact des troubles posturaux associés qui modifient le tonus axial et entrainent la tête et le cou avec le tronc ou à l'opposé (compensation)	Déformations de la tête (en Caput) plus fréquentes que celles du cou Pas de trouble postural associé a priori, origine focale et isolée de la dystonie sur les muscles agissant sur les mouvements de la tête
Anatomie lésionnelle	Atteintes sus et/ou sous-tentorielles, uni ou bilatérales hémisphériques (= atteintes variées) Pas de lien évident entre côté de la lésion et sens de déformation, sauf si association à une négligence spatiale ou à des troubles visuels Pas de lien évident entre type de lésion cérébrale et type de déformation	Le plus souvent idiopathique Atteinte des noyaux gris centraux +/- atteinte des structures cérébelleuses si dystonie cervicale post-traumatique
Lésions associées	Liées au traumatisme crânien surtout et à sa PEC initiale - Ostéoarticulaires - Cutanées : plaies primaires et secondaires (hyper-appui, escarres) - Présence d'une trachéo, d'une SNG ⇨ Épines irritatives	Pas de lésion associée
Atteintes neurologiques associées	• Hypertonie, rétractions, parésie musculaires • Typiquement pas de dystonie focale associée • Pas de tremblements associés • Troubles visuels : HLH • Négligence spatiale unilatérale • Apathie, troubles d'initiation et de planification	• Association possible à d'autres dystonies : dystonie oromandibulaire, blépharospasme • Association à des tremblements de la tête associés qui majorent les douleurs
Contexte général	Post-traumatique, surtout après un AVC ou un TC, donc début brutal Incidence non étudiée, intérêt d'une étude épidémiologique Déficit moteur sévère souvent associé Contexte de réanimation avec environnement particulier et spécialisé à la phase précoce Impact important de l'organisation de la chambre du patient qui est initialement immobilisé (coma puis troubles moteurs)	• DC idiopathique : début insidieux, généralement pas de cause retrouvée, découverte à l'âge adulte, patients conscients, pas d'autres déficits associés • DC secondaire : rare, début brutal, lésions des NGC surtout, après un TC ou atteinte vasculaire (quelque soit le degré de l'atteinte motrice)
Retentissement	• Installation, car troubles du tonus et déficits neuromoteurs associés (hémi ou tétraparésie) => diminution des déplacements, de l'autonomie et donc des interactions sociales	• Douleurs surtout : liées à l'hypertonie des muscles impliqués + travail des muscles compensateurs + spasmes de la tête associés

	• <u>Déglutition</u> : association rôle de la déformation + atteinte neurologique centrale • <u>Douleurs</u> : multifactorielles (musculaires, neuropathiques, liées aux lésions secondaires) • <u>Interactions sociales</u> : liée aux troubles de posture + troubles visuels + troubles cognitifs + peu de déambulation • <u>Retentissement psychologique</u> : probablement sous-estimé (troubles de communication et cognitivo-comportementaux)	• Syndrome anxiodépressif, baisse de l'estime de soi • Baisse importante de la <u>qualité de vie</u> confirmée dans beaucoup d'études • <u>Déglutition</u> : si déformation sévère surtout dans le plan sagittal
Prise en charge	• Parcours de soins long et varié - Phase de réanimation - Phase de rééducation - Retour au domicile ⇨ Accès à une rééducation intensive et à des installations spécifiques • Toxine botulique - Son utilisation suit les recommandations établies pour les membres et la DC - Association fréquente à des injections dans les membres donc schémas de doses à adapter pour chaque cycle de traitement - Dans notre étude : muscles agissant sur la tête les plus souvent injectés (expérience, installation du patient, écho encore peu disponible) - Doses : pas de recommandations disponibles dans ce contexte de déformation cervicale non dystonique - Modifications fréquentes du schéma thérapeutique car évolution naturelle de la déformation (récupération) - 1 seul cycle de ttt dans la moitié des cas, 2 cycles dans près de 2/3 des cas : rôle de l'amélioration par rééducation et récupération motrice spontanée - Délai médian entre 2 cycles : 4 mois • Mobilisations kiné indispensables en phase hospitalière précoce surtout	• Prise en charge plutôt ambulatoire • Rééducation par mobilisations (kiné) nécessaire de façon régulière, intensive, toute la vie • Toxine botulique - Traitement de référence, efficacité prouvée sur le principal objectif = douleur - Pas d'association à des injections dans les membres donc doses max disponibles ; mais association possible à des injections dans muscles de la face (dystonie oromandibulaire, blépharospasme) - 3 muscles principalement injectés (SCM, trapèze et Splénius Capitis), émergence de la fréquence d'injection de muscles plus profonds (élévateur de la scapula et oblique inférieur) - Doses : études qui étudient la dose de TB par muscle cervical, perspectives pour le ttt adapté de la DC - Nombre de cycles nombreux pour un même patient, lié à l'efficacité limitée dans le temps de la toxine, pas de récupération spontanée - Délai entre 2 cycles : 4 mois environ
Évaluation du traitement	• Très positive sur installation, hygiène, douleur, déglutition et interaction (> 60%) ⇨ TB + amélioration de l'état global d'éveil + amélioration naturelle motrice ⇨ Diminution des douleurs entraine amélioration de la posture donc meilleure installation, accès à une bonne hygiène, meilleure déglutition, amélioration thymique donc + d'interactions sociales et donc meilleure qualité de vie	• Très positive surtout sur douleurs ⇨ Et donc sur qualité de vie

DC : dystonie cervicale TB toxine botulique

4.6.Limites de l'étude

L'étude que nous avons réalisée est rétrospective, avec un recueil basé sur une lecture de dossiers en formats papier ou informatique, il peut donc exister un biais de recueil des informations. Il a parfois été difficile de collecter des données exhaustives et en même temps précises chez des patients avec un parcours de soins lourd (passage en réanimation, en rééducation, puis consultations multiples de suivi).

Par ailleurs, beaucoup de données recherchées dans le but d'évaluer le retentissement puis l'efficacité du traitement par toxine botulique concernaient le ressenti du patient, difficiles à récolter à la phase précoce en éveil de coma, ou si le patient présentait des troubles cognitifs associés. Les résultats sont dans ce cas basés sur des évaluations subjectives des thérapeutes, qui sont toutefois réalisées par des équipes ayant l'habitude de prendre en charge des cérébrolésés et issues de différents corps de métier (ce qui augmente leur spectre).

L'évaluation de l'efficacité du traitement est très globale, n'est pas basée sur des échelles standardisées. Il serait intéressant de définir une base d'évaluation commune, séquencée dans le temps, pour améliorer l'informativité et l'exhaustivité des résultats. Au mieux, une analyse prospective et comparative des effets de la toxine botulique et des mesures physiques (versus mesures physiques seules) pourrait être réalisée pour mesurer les effets spécifiques dans cette population qui l'est aussi.

Enfin, cette étude s'intéresse à un échantillon de dix-huit patients, ce qui peut représenter une limite à l'extrapolation des résultats. Il serait intéressant d'étudier l'épidémiologie de ces déformations, en déterminer l'incidence et les facteurs associés.

5. CONCLUSION

Notre étude montre que les déformations de la tête et du cou chez le patient cérébrolésé grave ont des caractéristiques différentes de celles résultant d'un mécanisme dystonique pur. De nombreux facteurs, intrinsèques au patient et à sa pathologie et extrinsèques liés à son installation et son environnement, peuvent favoriser selon nous la survenue de déformations cervicales chez cette population de patients. Le retentissement de ces déformations, survenant souvent chez des sujets qui présentent aussi d'autres déficiences sévères, est important et concerne principalement l'installation, l'hygiène, la déglutition, les douleurs et les interactions du patient avec son environnement. Leur prise en charge allie mesures de positionnement parfois complexes, mobilisations, et injections de toxine botulique avec des résultats qui semblent intéressants, même si cette étude ne permet pas de différencier l'effet des mesures thérapeutiques et celui de la récupération spontanée. Les déformations touchent principalement le cou, trois muscles ont principalement été injectés par de la toxine botulique dans notre étude (le trapèze supérieur, le SCM et le splénius capitis).

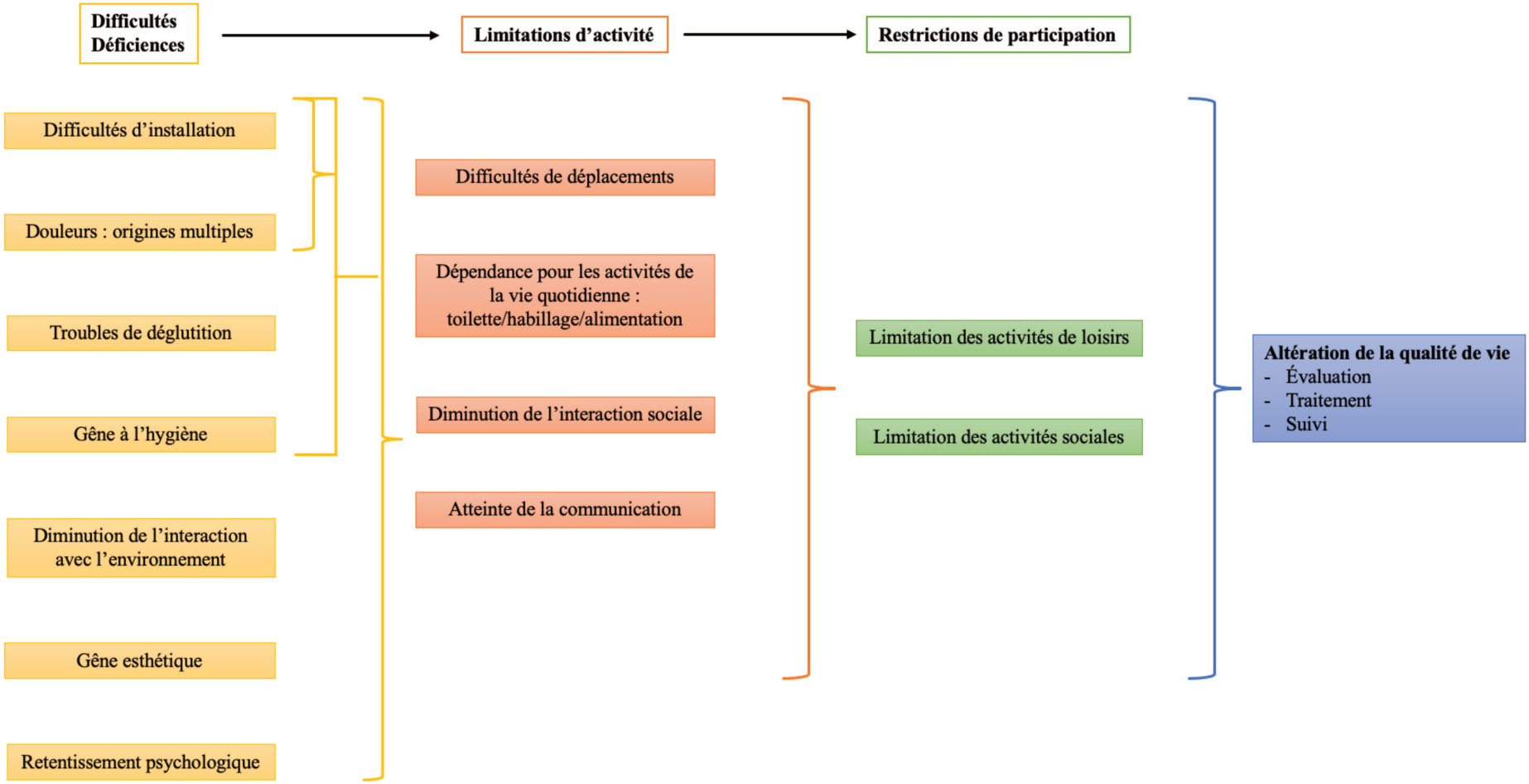
D'autres études plus puissantes seront nécessaires pour évaluer plus finement l'incidence des déformations cervicales, les facteurs qui concourent à les générer et l'efficacité des injections de toxine botulique dans cette population particulière de patients.

Annexes

Annexe 1- Résumé des muscles impliqués dans les déformations cervicales, d'après Tatu, « Anatomy and cervical dystonia » (41)

DÉFORMATION	MUSCLES IMPLIQUÉS/POTENTIELLEMENT INJECTABLES
TORTICAPUT	Côté homolatéral - Oblique inférieur de la tête - Splenius Capitis Côté controlatéral - SCM - Trapèze (faisceau supérieur) - Semi-spinalis Capitis
LATÉROCAPUT	Côté homolatéral - SCM - Trapèze (faisceau supérieur) - Splenius Capitis - Semi-Spinalis Capitis - Élévateur de la scapula
ANTÉCAPUT	Bilatéraux - SCM - Élévateur de la scapula
RÉTROCAPUT	Bilatéraux - Trapèze (faisceau supérieur) - Semi-spinalis Capitis - Splenius Capitis - Oblique inférieur de la tête
TORTICOLLI	Côté homolatéral - Splenius Cervicis - Semi-spinalis Cervicis - Élévateur de la scapula
LATÉROCOLLI	Côté homolatéral : - Scalènes - Semi-spinalis Cervicis - Élévateur de la scapula
ANTÉCOLLI	Bilatéraux : - Scalènes - Élévateur de la scapula
RÉTROCOLLI	Bilatéraux : Semi-spinalis Cervicis

<u>Annexe 2</u>- Synthèse des retentissements de la déformation du complexe cervical



Bibliographie

1. Mathé J-F, Richard I, Rome J. Santé publique et traumatismes crâniens graves. Aspects épidémiologiques et financiers, structures et filières de soins. Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation. juin 2005;24(6):688-94.
2. Tagliaferri F, Compagnone C, Korsic M, Servadei F, Kraus J. A systematic review of brain injury epidemiology in Europe. Acta Neurochir (Wien). mars 2006;148(3):255-68.
3. Tiret L, Hausherr E, Thicoipe M, Garros B, Maurette P, Castel J-P, et al. The Epidemiology of Head Trauma in Aquitaine (France), 1986: A Community-Based Study of Hospital Admissions and Deaths. Int J Epidemiol. 1990;19(1):133-40.
4. Maas AI, Stocchetti N, Bullock R. Moderate and severe traumatic brain injury in adults. The Lancet Neurology. août 2008;7(8):728-41.
5. Béjot Y, Touzé E, Jacquin A, Giroud M, Mas J-L. Épidémiologie des accidents vasculaires cérébraux. Med Sci (Paris). août 2009;25(8-9):727-32.
6. Béjot Y, Osseby GV, Aboa-éboulé C, Durier J, Lorgis L, Cottin Y, et al. Dijon's vanishing lead with regard to low incidence of stroke. European Journal of Neurology. mars 2009;16(3):324-9.
7. Lai Sue-Min, Studenski Stephanie, Duncan Pamela W., Perera Subashan. Persisting Consequences of Stroke Measured by the Stroke Impact Scale. Stroke. 1 juill 2002;33(7):1840-4.
8. Wilson L, Stewart W, Dams-O'Connor K, Diaz-Arrastia R, Horton L, Menon DK, et al. The chronic and evolving neurological consequences of traumatic brain injury. The Lancet Neurology. oct 2017;16(10):813-25.
9. Albanèse J, Arnaud S. Traumatisme crânien chez le polytraumatisé. :29.
10. Gracies J-M. Pathophysiology of spastic paresis. I: Paresis and soft tissue changes. Muscle Nerve. mai 2005;31(5):535-51.
11. Concussion-VT-evidence-Ciuffreda-2016.pdf.
12. Skogseid IM. Dystonia – new advances in classification, genetics, pathophysiology and treatment. Acta Neurologica Scandinavica. 2014;129(s198):13-9.
13. Albanese A, Bhatia K, Bressman SB, DeLong MR, Fahn S, Fung VSC, et al. Phenomenology and classification of dystonia: A consensus update: Dystonia: Phenomenology and classification. Mov Disord. 15 juin 2013;28(7):863-73.
14. MK dystonie.pdf.
15. Kojovic M, Pareés I, Kassavetis P, Palomar FJ, Mir P, Teo JT, et al. Secondary and primary dystonia: pathophysiological differences. Brain. juill 2013;136(7):2038-49.
16. Tyślerowicz M, Kiedrzyńska W, Adamkiewicz B, Jost WH, Sławek J. Cervical dystonia — improving the effectiveness of botulinum toxin therapy. Neurologia i Neurochirurgia Polska. 2020;54(3):11.
17. Pandey S, Kreisler A, Drużdż A, Biering-Sørensen B, Sławek J, Tatu L, et al. Tremor in Idiopathic Cervical Dystonia – Possible Implications for Botulinum Toxin Treatment Considering the Col-Cap Classification. Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y) [Internet]. [cité 16 avr 2021];10. Disponible sur: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7394191/
18. El-Bahrawy MN, El-Tamawy MS, Shalaby NM, Abdel-Alim AM. Cervical Dystonia: Abnormal Head Posture and its Relation to Hand Function. 2009;46:7.
19. Slawek J, Friedman A, Potulska A, Krystkowiak P, Gervais C, Banach M, et al. Factors affecting the health-related quality of life of patients with cervical dystonia and the impact of botulinum toxin type A injections. Functional Neurology. :6.

20. De Pauw J, Van der Velden K, Meirte J, Van Daele U, Truijen S, Cras P, et al. The effectiveness of physiotherapy for cervical dystonia: a systematic literature review. J Neurol. oct 2014;261(10):1857-65.
21. Frei K. Posttraumatic dystonia. Journal of the Neurological Sciences. août 2017;379:183-91.
22. Silver JK, Lux WE. Early onset dystonia following traumatic brain injury. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation. août 1994;75(8):885-8.
23. Drake ME. Spasmodic Torticollis after Closed Head Injury. J Natl Med Assoc. mai 1987;79(5):561-3.
24. Tarsy D. Comparison of acute- and delayed-onset posttraumatic cervical dystonia: ACUTE- AND DELAYED-ONSET CERVICAL DYSTONIA. Mov Disord. mai 1998;13(3):481-5.
25. Samii A, Pal PK, Schulzer M, Mak E, Tsui JKC. Post-traumatic Cervical Dystonia: A Distinct Entity? Can j neurol sci. févr 2000;27(1):55-9.
26. Chang JW. Unilateral globus pallidus internus stimulation improves delayed onset post-traumatic cervical dystonia with an ipsilateral focal basal ganglia lesion. Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry. 1 nov 2002;73(5):588-90.
27. Schwartz M, De Deyn PP, Van den kerchove M, Pickut BA. Cervical dystonia as a probable consequence of focal cerebral lesion. Mov Disord. nov 1995;10(6):797-8.
28. LeDoux MS, Brady KA. Secondary cervical dystonia associated with structural lesions of the central nervous system. Movement Disorders. 2003;18(1):10.
29. Usmani N, Bedi GS, Sengun C, Pandey A, Singer C. Late onset of cervical dystonia in a 39-year-old patient following cerebellar hemorrhage. J Neurol. janv 2011;258(1):149-51.
30. Cervical dystonia due to cerebellar stroke. :2.
31. Wagle Shukla A, De Jesus S, Meng F-G, Hu W. Focal cervical dystonia presents in the setting of acute cerebellar hemorrhage. Journal of the Neurological Sciences. avr 2017;375:307-8.
32. Sheean G, McGuire JR. Spastic Hypertonia and Movement Disorders: Pathophysiology, Clinical Presentation, and Quantification. PM&R. sept 2009;1(9):827-33.
33. Gracies J-M. Pathophysiology of spastic paresis. II: Emergence of muscle overactivity. Muscle Nerve. mai 2005;31(5):552-71.
34. Arnould A, Rochat L, Azouvi P, Linden MV der. A Multidimensional Approach to Apathy after Traumatic Brain Injury. Neuropsychol Rev. 1 sept 2013;23(3):210-33.
35. Starkstein SE, Fedoroff JP, Price TR, Leiguarda R, Robinson RG. Apathy following cerebrovascular lesions. Stroke. nov 1993;24(11):1625-30.
36. Andersson S, Bergedalen A-M. Cognitive Correlates of Apathy in Traumatic Brain Injury. Cognitive and Behavioral Neurology. sept 2002;15(3):184-91.
37. Kant R, Duffy JD, Pivovarnik A. Prevalence of apathy following head injury. Brain Injury. janv 1998;12(1):87-92.
38. Levy R, Dubois B. Apathy and the Functional Anatomy of the Prefrontal Cortex–Basal Ganglia Circuits. Cerebral Cortex. 1 juill 2006;16(7):916-28.
39. Azouvi P. Sensitivity of clinical and behavioural tests of spatial neglect after right hemisphere stroke. Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry. 1 août 2002;73(2):160-6.
40. Katz N, Hartman-Maeir A, Ring H, Soroker N. Functional disability and rehabilitation outcome in right hemisphere damaged patients with and without unilateral spatial neglect. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation. avr 1999;80(4):379-84.
41. Tatu L, Jost WH. Anatomy and cervical dystonia. J Neural Transm. 1 févr 2017;124(2):237-43.
42. Jost WH. Frequency of different subtypes of cervical dystonia: a prospective multicenter study according to Col–Cap concept. :6.
43. Dvir Z, Prushansky T. Cervical Muscles Strength Testing: Methods and Clinical Implications.

Journal of Manipulative and Physiological Therapeutics. sept 2008;31(7):518-24.
44. chaffanjon_philippe_p14.pdf [Internet]. [cité 27 déc 2020]. Disponible sur: http://unf3s.cerimes.fr/media/paces/Grenoble_1112/chaffanjon_philippe/chaffanjon_philippe_p14/chaffanjon_philippe_p14.pdf
45. PubMed entry [Internet]. [cité 27 déc 2020]. Disponible sur: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30422476
46. Jankovic J, Leder S, Warner D, Schwartz K. Cervical dystonia: Clinical findings and associated movement disorders. Neurology. 1 juill 1991;41(7):1088-1088.
47. Hansen TS, Engberg AW, Larsen K. Functional Oral Intake and Time to Reach Unrestricted Dieting for Patients With Traumatic Brain Injury. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation. août 2008;89(8):1556-62.
48. Martino R, Foley N, Bhogal S, Diamant N, Speechley M, Teasell R. Dysphagia After Stroke: Incidence, Diagnosis, and Pulmonary Complications. Stroke. déc 2005;36(12):2756-63.
49. Camargo C, Cattai L, Teive H. Pain Relief in Cervical Dystonia with Botulinum Toxin Treatment. Toxins. 23 juin 2015;7(6):2321-35.
50. Charles PD, Adler CH, Stacy M, Comella C, Jankovic J, Manack Adams A, et al. Cervical dystonia and pain: characteristics and treatment patterns from CD PROBE (Cervical Dystonia Patient Registry for Observation of OnabotulinumtoxinA Efficacy). J Neurol. juill 2014;261(7):1309-19.
51. Tinazzi M, Squintani GM, Bhatia KP, Segatti A, Donato F, Valeriani M, et al. Pain in cervical dystonia: Evidence of abnormal inhibitory control. Parkinsonism & Related Disorders. août 2019;65:252-5.
52. Tomic S, Petkovic I, Pucic T, Resan B, Juric S, Rotim T. Cervical dystonia and quality of life. Acta Neurol Belg. déc 2016;116(4):589-92.
53. Truong D, Brodsky M, Lew M, Brashear A, Jankovic J, Molho E, et al. Long-term efficacy and safety of botulinum toxin type A (Dysport) in cervical dystonia. Parkinsonism & Related Disorders. juin 2010;16(5):316-23.
54. Jost WH, Biering-Sørensen B, Drużdż A, Kreisler A, Pandey S, Sławek J, et al. Preferred muscles in cervical dystonia. :4.
55. Jost WH, Drużdż A, Pandey S, Biering-Sørensen B, Kreisler A, Tatu L, et al. Dose per muscle in cervical dystonia: pooled data from seven movement disorder centres. Neurologia i Neurochirurgia Polska [Internet]. 20 janv 2021 [cité 16 avr 2021];0(0). Disponible sur: https://journals.viamedica.pl/neurologia_neurochirurgia_polska/article/view/PJNNS.a2021.0005
56. Brashear A, Hogan P, Wooten-Watts M, Marchetti A, Magar R, Martin J. Longitudinal assessment of the dose consistency of botulinum toxin type a (BOTOX®) for cervical dystonia. Adv Therapy. janv 2005;22(1):49-55.
57. Jost WH, Drużdż A, Pandey S, Biering-Sørensen B, Kreisler A, Tatu L, et al. Dose per muscle in cervical dystonia: pooled data from seven movement disorder centres. Neurologia i Neurochirurgia Polska. 2021;55(2):174-8.
58. Jost WH, Hefter H, Stenner A, Reichel G. Rating scales for cervical dystonia: a critical evaluation of tools for outcome assessment of botulinum toxin therapy. J Neural Transm. mars 2013;120(3):487-96.
59. Gracies J-M. Guided Self-rehabilitation Contract vs conventional therapy in chronic stroke-induced hemiparesis: NEURORESTORE, a multicenter randomized controlled trial. 2019;11.

AUTEUR : Nom : GERMAIN Prénom : Alexia

Date de soutenance : 02 juillet 2021

Titre de la thèse : Déformations de la tête et du cou chez le patient cérébrolésé grave : caractéristiques, retentissements et évaluation globale de l'efficacité du traitement par toxine botulique

Thèse - Médecine - Lille 2021

Cadre de classement : Médecine Physique et de Réadaptation

DES de Médecine Physique et de Réadaptation

Mots-clés : dystonie cervicale, traumatisme crânien, AVC, toxine botulique, spasticité

Résumé :

Contexte : les déformations cervicales sont plutôt connues sous le spectre de la dystonie cervicale. Nous nous sommes intéressés à une population des cérébrolésés graves et avons réfléchi aux retentissements de ces déformations et à l'effet global de l'efficacité du traitement par toxine botulique.

Méthode : cette étude rétrospective a été menée chez 18 patients adultes ayant présenté une lésion cérébrale sévère, et ayant bénéficié au moins d'une injection de toxine botulique dans le cadre d'une déformation de la tête et/ou du cou.

Résultats : les déformations du cou étaient plus fréquentes que celles de la tête, davantage vers la droite que vers la gauche. Le retentissement se faisait principalement sur l'installation, la déglutition, la douleur, les interactions de la personne avec son environnement et l'hygiène. Le trapèze supérieur, le SCM et le splénius capitis étaient les muscles les plus fréquemment injectés, avec un bénéfice observé chez au moins 60% des patients selon les objectifs visés.

Conclusion : les déformations de la tête et du cou, si elles restent rares, ont un retentissement important chez les patients cérébrolésés graves, limitant potentiellement leur récupération et leur qualité de vie. Le traitement par toxine botulique semble bénéfique. Il serait intéressant d'étudier l'incidence des déformations cervicales, et d'établir des protocoles standardisés d'évaluation et de traitement pour une amélioration de la prise en charge des patients cérébrolésés et de leur qualité de vie.

Composition du Jury :

Président : Monsieur le Professeur André THEVENON

Assesseurs : Monsieur le Professeur Vincent TIFFREAU, Monsieur le Docteur Alexandre KREISLER, Monsieur le Docteur Emmanuel VEGA

Directeur de thèse : Monsieur le Docteur Etienne ALLART