



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-theses-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>

DOUBLE
18363

UNIVERSITE HENRI POINCARÉ, NANCY 1

FACULTE DE MEDECINE DE NANCY

2005

N° 34

18 OCT. 2005

THESE
pour obtenir le grade de
DOCTEUR EN MEDECINE



Présentée et soutenue publiquement
dans le cadre du troisième cycle de Médecine Spécialisée

par

Gabrielle RIVET

le 6 octobre 2005

**Les mouvements anormaux
des membres résiduels
chez les amputés**

Examineurs de la thèse :

Monsieur Jean-Marie ANDRE, Professeur

Monsieur Hervé VESPIGNANI, Professeur

Monsieur François DAP, Professeur

Monsieur Jean PAYSANT, Maître de Conférences

Monsieur Noël MARTINET, Docteur en médecine

Président

Juges



THESE

pour obtenir le grade de
DOCTEUR EN MEDECINE

16 OCT. 2005



Présentée et soutenue publiquement
dans le cadre du troisième cycle de Médecine Spécialisée

par

Gabrielle RIVET

le 6 octobre 2005

**Les mouvements anormaux
des membres résiduels
chez les amputés**

Examineurs de la thèse :

Monsieur Jean-Marie ANDRE, Professeur

Monsieur Hervé VESPIGNANI, Professeur

Monsieur François DAP, Professeur

Monsieur Jean PAYSANT, Maître de Conférences

Monsieur Noël MARTINET, Docteur en médecine

Président

Juges

UNIVERSITÉ HENRI POINCARÉ, NANCY 1

FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

Président de l'Université : Professeur Jean-Pierre FINANCE

Doyen de la Faculté de Médecine : Professeur Patrick NETTER

Vice-Doyen de la Faculté de Médecine : Professeur Henry COUDANE

Assesseurs

du 1^{er} Cycle :

du 2^{ème} Cycle :

du 3^{ème} Cycle :

de la Vie Facultaire :

Mme le Docteur Chantal KOHLER

Mr le Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI

Mr le Professeur Hervé VESPIGNANI

Mr le Professeur Bruno LEHEUP

DOYENS HONORAIRES

Professeur Adrien DUPREZ – Professeur Jean-Bernard DUREUX

Professeur Jacques ROLAND

=====

PROFESSEURS HONORAIRES

Louis PIERQUIN – Etienne LEGAIT – Jean LOCHARD – René HERBEUVAL – Gabriel FAIVRE – Jean-Marie FOLIGUET
Guy RAUBER – Paul SADOUL – Raoul SENAULT – Marcel RIBON
Jacques LACOSTE – Jean BEUREY – Jean SOMMELET – Pierre HARTEMANN – Emile de LAVERGNE
Augusta TREHEUX – Michel MANCIAUX – Paul GUILLEMIN – Pierre PAYSANT
Jean-Claude BURDIN – Claude CHARDOT – Jean-Bernard DUREUX – Jean DUHEILLE – Jean-Pierre GRILLIAT
Pierre LAMY – Jean-Marie GILGENKRANTZ – Simone GILGENKRANTZ
Pierre ALEXANDRE – Robert FRISCH – Michel PIERSON – Jacques ROBERT
Gérard DEBRY – Pierre TRIDON – Michel WAYOFF – François CHERRIER – Oliéro GUERCI
Gilbert PERCEBOIS – Claude PERRIN – Jean PRÉVOT – Jean FLOQUET
Alain GAUCHER – Michel LAXENAIRE – Michel BOULANGE – Michel DUC – Claude HURIET – Pierre LANDES
Alain LARCAN – Gérard VAILLANT – Daniel ANTHOINE – Pierre GAUCHER – René-Jean ROYER
Hubert UFFHOLTZ – Jacques LECLERE – Francine NABET – Jacques BORRELLY
Michel RENARD – Jean-Pierre DESCHAMPS – Pierre NABET – Marie-Claire LAXENAIRE – Adrien DUPREZ – Paul VERT
Philippe CANTON – Bernard LEGRAS – Pierre MATHIEU – Jean-Marie POLU – Antoine RASPILLER – Gilbert THIBAUT
Michel WEBER – Gérard FIEVE – Daniel SCHMITT – Colette VIDAILHET – Alain BERTRAND – Jean-Pierre NICOLAS –
Francis PENIN – Michel STRICKER – Daniel BURNEL – Michel VIDAILHET – Francis PENIN

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS -
PRATICIENS HOSPITALIERS

(Disciplines du Conseil National des Universités)

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (*Anatomie*)

Professeur Jacques ROLAND – Professeur Gilles GROSDIDIER

Professeur Pierre LASCOMBES – Professeur Marc BRAUN

2^{ème} sous-section : (*Cytologie et histologie*)

Professeur Bernard FOLIGUET

3^{ème} sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)

Professeur François PLENAT – Professeur Jean-Michel VIGNAUD

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (*Biophysique et médecine nucléaire*)

Professeur Gilles KARCHER – Professeur Pierre-Yves MARIE – Professeur Pierre OLIVIER

2^{ème} sous-section : (*Radiologie et imagerie médicale*)

Professeur Luc PICARD – Professeur Denis REGENT – Professeur Michel CLAUDON

Professeur Serge BRACARD – Professeur Alain BLUM – Professeur Jacques FELBLINGER

Professeur René ANXIONNAT

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{re} sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)

Professeur Jean-Louis GUÉANT – Professeur Jean-Luc OLIVIER

2^{ème} sous-section : (*Physiologie*)

Professeur Jean-Pierre CRANCE – Professeur Jean-Pierre MALLIE

Professeur François MARCHAL – Professeur Philippe HAOUZI

3^{ème} sous-section : (*Biologie cellulaire*)

Professeur Claude BURLET

4^{ème} sous-section : (*Nutrition*)

Professeur Olivier ZIEGLER

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{re} sous-section : (*Bactériologie – virologie ; hygiène hospitalière*)

Professeur Alain LOZNIEWSKI

2^{ème} sous-section : (*Parasitologie et mycologie*)

Professeur Bernard FORTIER

3^{ème} sous-section : (*Maladies infectieuses ; maladies tropicales*)

Professeur Thierry MAY – Professeur Christian RABAUD

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{re} sous-section : (*Épidémiologie, économie de la santé et prévention*)

Professeur Philippe HARTEMANN – Professeur Serge BRIANÇON

Professeur Francis GUILLEMIN – Professeur Denis ZMIROU-NAVIER

2^{ème} sous-section : (*Médecine et santé au travail*)

Professeur Guy PETIET – Professeur Christophe PARIS

3^{ème} sous-section : (*Médecine légale et droit de la santé*)

Professeur Henry COUDANE

4^{ème} sous-section : (*Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication*)

Professeur François KOHLER – Professeur Éliane ALBUISSON

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{re} sous-section : (*Hématologie ; transfusion*)

Professeur Christian JANOT – Professeur Thomas LECOMPTE – Professeur Pierre BORDIGONI

Professeur Pierre LEDERLIN – Professeur Jean-François STOLTZ

2^{ème} sous-section : (*Cancérologie ; radiothérapie*)

Professeur François GUILLEMIN – Professeur Thierry CONROY

Professeur Pierre BEY – Professeur Didier PEIFFERT

3^{ème} sous-section : (*Immunologie*)

Professeur Gilbert FAURE – Professeur Marie-Christine BENE

4^{ème} sous-section : (*Génétique*)

Professeur Philippe JONVEAUX – Professeur Bruno LEHEUP

48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE, PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE

1^{re} sous-section : (*Anesthésiologie et réanimation chirurgicale*)

Professeur Claude MEISTELMAN – Professeur Dan LONGROIS – Professeur Hervé BOUAZIZ

Professeur Paul-Michel MERTES

2^{ème} sous-section : (*Réanimation médicale*)

Professeur Henri LAMBERT – Professeur Alain GERARD

Professeur Pierre-Edouard BOLLAERT – Professeur Bruno LÉVY

3^{ème} sous-section : (*Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique*)

Professeur Patrick NETTER – Professeur Pierre GILLET

4^{ème} sous-section : (*Thérapeutique*)

Professeur François PAILLE – Professeur Gérard GAY – Professeur Faiez ZANNAD

49^{ème} Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE, HANDICAP et RÉÉDUCATION

1^{ère} sous-section : (Neurologie)

Professeur Gérard BARROCHE – Professeur Hervé VESPIGNANI

Professeur Xavier DUCROCQ

2^{ème} sous-section : (Neurochirurgie)

Professeur Jean-Claude MARCHAL – Professeur Jean AUQUE

Professeur Thierry CIVIT

3^{ème} sous-section : (Psychiatrie d'adultes)

Professeur Jean-Pierre KAHN

4^{ème} sous-section : (Pédopsychiatrie)

Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC

5^{ème} sous-section : (Médecine physique et de réadaptation)

Professeur Jean-Marie ANDRE

50^{ème} Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE et CHIRURGIE PLASTIQUE

1^{ère} sous-section : (Rhumatologie)

Professeur Jacques POUREL – Professeur Isabelle VALCKENAERE – Professeur Damien LOEUILLE

2^{ème} sous-section : (Chirurgie orthopédique et traumatologique)

Professeur Jean-Pierre DELAGOUTTE – Professeur Daniel MOLE

Professeur Didier MAINARD – Professeur François SIRVEAUX

3^{ème} sous-section : (Dermato-vénéréologie)

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ – Professeur Annick BARBAUD

4^{ème} sous-section : (Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique)

Professeur François DAP

51^{ème} Section : PATHOLOGIE CARDIORESPIRATOIRE et VASCULAIRE

1^{ère} sous-section : (Pneumologie)

Professeur Yves MARTINET - Professeur Jean-François CHABOT

2^{ème} sous-section : (Cardiologie)

Professeur Etienne ALIOT – Professeur Yves JUILLIERE – Professeur Nicolas SADOUL –

Professeur Christian de CHILLOU

3^{ème} sous-section : (Chirurgie thoracique et cardiovasculaire)

Professeur Jean-Pierre VILLEMOT

Professeur Jean-Pierre CARTEAUX – Professeur Loïc MACE

4^{ème} sous-section : (Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire)

52^{ème} Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF et URINAIRE

1^{ère} sous-section : (Gastroentérologie ; hépatologie)

Professeur Marc-André BIGARD

Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI

2^{ème} sous-section : (Chirurgie digestive)

3^{ème} sous-section : (Néphrologie)

Professeur Michèle KESSLER – Professeur Dominique HESTIN (Mme) – Professeur Luc FRIMAT

4^{ème} sous-section : (Urologie)

Professeur Philippe MANGIN – Professeur Jacques HUBERT – Professeur Luc CORMIER

53^{ème} Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE et CHIRURGIE GÉNÉRALE

1^{ère} sous-section : (Médecine interne)

Professeur Denise MONERET-VAUTRIN – Professeur Denis WAHL

Professeur Jean-Dominique DE KORWIN – Professeur Pierre KAMINSKY

Professeur Athanase BENETOS - Professeur Gisèle KANNY – Professeur Abdelouahab BELLOU

2^{ème} sous-section : (Chirurgie générale)

Professeur Patrick BOISSEL – Professeur Laurent BRESLER

Professeur Laurent BRUNAUD

54^{ème} Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION

1^{re} sous-section : (Pédiatrie)

Professeur Danièle SOMMELET – Professeur Pierre MONIN

Professeur Jean-Michel HASCOET – Professeur Pascal CHASTAGNER – Professeur François FEILLET

2^{ème} sous-section : (Chirurgie infantile)

Professeur Michel SCHMITT – Professeur Gilles DAUTEL – Professeur Pierre JOURNEAU

3^{ème} sous-section : (Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale)

Professeur Michel SCHWEITZER – Professeur Jean-Louis BOUTROY

Professeur Philippe JUDLIN – Professeur Patricia BARBARINO – Professeur Bruno DEVAL

4^{ème} sous-section : (Endocrinologie et maladies métaboliques)

Professeur Georges WERYHA – Professeur Marc KLEIN – Professeur Bruno GUERCI

5^{ème} sous-section : (Biologie et médecine du développement et de la reproduction)

Professeur Hubert GERARD

55^{ème} Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU

1^{re} sous-section : (Oto-rhino-laryngologie)

Professeur Claude SIMON – Professeur Roger JANKOWSKI

2^{ème} sous-section : (Ophtalmologie)

Professeur Jean-Luc GEORGE – Professeur Jean-Paul BERROD – Professeur Karine ANGIOI-DUPREZ

3^{ème} sous-section : (Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie)

Professeur Jean-François CHASSAGNE

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

64^{ème} Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Professeur Sandrine BOSCHI-MULLER

Professeur Franck DALIGAULT

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (Anatomie)

Docteur Bruno GRIGNON

2^{ème} sous-section : (Cytologie et histologie)

Docteur Edouard BARRAT

Docteur Françoise TOUATI – Docteur Chantal KOHLER

3^{ème} sous-section : (Anatomie et cytologie pathologiques)

Docteur Béatrice MARIE

Docteur Laurent ANTUNES

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{re} sous-section : (Biophysique et médecine nucléaire)

Docteur Marie-Hélène LAURENS – Docteur Jean-Claude MAYER

Docteur Pierre THOUVENOT – Docteur Jean-Marie ESCANYE – Docteur Amar NAOUN

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{re} sous-section : (Biochimie et biologie moléculaire)

Docteur Jean STRACZEK – Docteur Sophie FREMONT

Docteur Isabelle GASTIN – Docteur Bernard NAMOUR – Docteur Marc MERTEN

2^{ème} sous-section : (Physiologie)

Docteur Gérard ETHEVENOT – Docteur Nicole LEMAU de TALANCE – Docteur Christian BEYAERT

Docteur Bruno CHENUUEL

4^{ème} sous-section : (Nutrition)

Docteur Didier QUILLIOT

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{re} sous-section : (Bactériologie – Virologie ; hygiène hospitalière)

Docteur Francine MORY – Docteur Christine LION

Docteur Michèle DAILLOUX – Docteur Véronique VENARD

2^{ème} sous-section : (Parasitologie et mycologie)

Docteur Marie-France BIAVA – Docteur Nelly CONTET-AUDONNEAU

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{re} sous-section : (*Epidémiologie, économie de la santé et prévention*)

Docteur François ALLA

4^{re} sous-section : (*Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication*)

Docteur Pierre GILLOIS

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{re} sous-section : (*Hématologie ; transfusion*)

Docteur François SCHOONEMAN

3^{ème} sous-section : (*Immunologie*)

Docteur Anne KENNEL

4^{ème} sous-section : (*Génétique*)

Docteur Christophe PHILIPPE

**48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE,
PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

1^{re} sous-section : (*Anesthésiologie et réanimation chirurgicale*)

Docteur Jacqueline HELMER – Docteur Gérard AUDIBERT

3^{ème} sous-section : (*Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique*)

Docteur Françoise LAPICQUE – Docteur Marie-José ROYER-MORROT

**49^{ème} Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE, HANDICAP ET
RÉÉDUCATION**

5^{ème} sous-section : (*Médecine physique et de réadaptation*)

Docteur Jean PAYSANT

**54^{ème} Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE,
ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION**

5^{ème} sous-section : (*Biologie et médecine du développement et de la reproduction*)

Docteur Jean-Louis CORDONNIER

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES

05^{ème} section : SCIENCE ÉCONOMIE GÉNÉRALE

Monsieur Vincent LHUILLIER

32^{ème} section : CHIMIE ORGANIQUE, MINÉRALE, INDUSTRIELLE

Monsieur Jean-Claude RAFT

40^{ème} section : SCIENCES DU MÉDICAMENT

Monsieur Jean-François COLLIN

60^{ème} section : MÉCANIQUE, GÉNIE MÉCANIQUE ET GÉNIE CIVILE

Monsieur Alain DURAND

61^{ème} section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL

Monsieur Jean REBSTOCK – Monsieur Walter BLONDEL

64^{ème} section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Mademoiselle Marie-Claire LANHERS

65^{ème} section : BIOLOGIE CELLULAIRE

Mademoiselle Françoise DREYFUSS – Monsieur Jean-Louis GELLY

Madame Ketsia HESS – Monsieur Pierre TANKOSIC – Monsieur Hervé MEMBRE

67^{ème} section : BIOLOGIE DES POPULATIONS ET ÉCOLOGIE
Madame Nadine MUSSE

68^{ème} section : BIOLOGIE DES ORGANISMES
Madame Tao XU-JIANG

=====
MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS

Médecine Générale
Docteur Alain AUBREGE
Docteur Francis RAPHAEL
Docteur Jean-Marc BOIVIN

=====
PROFESSEURS ÉMÉRITES

Professeur Michel BOULANGE - Professeur Alain LARCAN - Professeur Michel WAYOFF Professeur Daniel ANTHOINE -
Professeur Hubert UFFHOLTZ – Professeur Adrien DUPREZ - Professeur Paul VERT
Professeur Jean PREVOT – Professeur Jean-Pierre GRILLIAT - Professeur Philippe CANTON – Professeur Pierre MATHIEU
Professeur Gilbert THIBAUT - Professeur Daniel SCHMITT – Mme le Professeur Colette VIDAILHET –
Professeur Jean FLOQUET – Professeur Claude CHARDOT – Professeur Michel PIERSON – Professeur Alain BERTRAND –
Professeur Daniel BURNEL – Professeur Jean-Pierre NICOLAS – Professeur Michel VIDAILHET

=====
DOCTEURS HONORIS CAUSA

Professeur Norman SHUMWAY (1972)
Université de Stanford, Californie (U.S.A)
Professeur Paul MICHELSEN (1979)
Université Catholique, Louvain (Belgique)
Professeur Charles A. BERRY (1982)
Centre de Médecine Préventive, Houston (U.S.A)
Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982)
Brown University, Providence (U.S.A)
Professeur Mamish Nisbet MUNRO (1982)
Massachusetts Institute of Technology (U.S.A)
Professeur Mildred T. STAHLMAN (1982)
Wanderbilt University, Nashville (U.S.A)
Harry J. BUNCKE (1989)
Université de Californie, San Francisco (U.S.A)

Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989)
Institut d'Anatomie de Würzburg (R.F.A)
Professeur Maria DELIVORIA-PAPADOPOULOS (1996)
Université de Pennsylvanie (U.S.A)
Professeur Mashaki KASHIWARA (1996)
Research Institute for Mathematical Sciences de Kyoto (JAPON)
Professeur Ralph GRÄSBECK (1996)
Université d'Helsinki (FINLANDE)
Professeur James STEICHEN (1997)
Université d'Indianapolis (U.S.A)
Professeur Duong Quang TRUNG (1997)
*Centre Universitaire de Formation et de Perfectionnement des
Professionnels de Santé d'Hô Chi Minh-Ville (VIÊTNAM)*

Au Président du jury

**Monsieur le Professeur Jean-Marie ANDRE,
Professeur de Médecine Physique et de Réadaptation
Chevalier de l'Ordre National de la Légion d'Honneur**

Vous avez rappelé avec passion l'exigence et l'humanisme de la Médecine Physique et de Réadaptation tout au long de ma formation. Vous avez suscité et accompagné avec patience et enthousiasme ce travail.

Soyez assuré de mon profond respect.

Aux juges :

Monsieur le Professeur Hervé VESPIGNANI

Professeur de Neurologie

Chevalier de l'Ordre des Palmes Académiques

Vous m'avez accueillie dans le service de Neurologie, en valorisant au sein du service ma formation de Médecine Physique et Réadaptation. Je vous suis très reconnaissante de cette confiance, et d'avoir accepté de juger mon travail de thèse.

Monsieur le Professeur François DAP

Professeur de chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique

Votre proximité avec les médecins de l'Institut Régional de Réadaptation vous a fait accepter de juger ce travail sans hésitation. Soyez remercié de votre disponibilité.

Monsieur le Docteur Jean PAYSANT

Maître de conférence, Praticien Hospitalier en Médecine Physique et de Réadaptation,

Vous m'avez accueillie et suivie pendant tout mon cursus de MPR, me faisant confiance d'emblée, avec beaucoup d'amitié et de simplicité. Je suis fière de vous compter au nombre de mes juges.

Monsieur le Docteur Noël MARTINET

Docteur en Médecine Physique et de Réadaptation

Vous m'avez initiée avec passion à l'appareillage, vous avez toujours été disponible. Je vous remercie d'avoir accompagné et jugé ce travail.

A tous ceux qui m'ont formée en Médecine Physique et Réadaptation

A Madame le Docteur Dominique MARCON, Madame le Docteur Lelia CHELLIG, Madame le Docteur Olga BEISTEGUI, avec l'équipe de la section B de l'Hôpital Central ;

A Madame le Docteur Françoise BELTRAMO, Madame le Docteur Francine RUMEAU, Madame le Docteur Claude GAVILLOT, avec l'équipe de la section D de l'Hôpital d'Enfants ;

A Monsieur le Docteur Jean-Marie BEIS, Mademoiselle le Docteur THISSE, Monsieur le Docteur Loïc LE CHAPELAIN, avec l'équipe du Centre de Réadaptation de Lay St Christophe ;

A Monsieur le Docteur Bertrand BRUGEROLLE, Monsieur le Docteur Richard CHOMIKI, Madame le Docteur Myriam SAINT-EVE, Madame le Docteur MORTEIRA, et l'équipe du Centre de Réadaptation de Nancy-Lionnois ;

A Madame le Docteur Marielle BAUDET-BRAUN, Madame le Docteur Laure RISS, et l'équipe du service de Médecine Physique et de Réadaptation de Verdun ;

A tous les kinésithérapeutes, ergothérapeutes, orthophonistes, neuro-psychologues, psycho-motriciens, ortho-prothésistes, infirmières, aides-soignants, assistantes sociales, secrétaires... qui m'ont fait partager la richesse de leur savoir, savoir-faire et savoir-être auprès des patients, avec professionnalisme et beaucoup d'humour !
A Hélène ANTOINE, pour son attention constante à nos angoisses d'internes,
A Marie-Agnès HALDRIC et Xavier SIMON pour leur participation spéciale à ce travail.

Au Professeur Vincent GAUTHERON, au Docteur Paul CALMELS, qui m'ont ouvert avec beaucoup d'amitié les portes du service de Médecine Physique et Réadaptation de St Etienne, pour m'accompagner dans mes premiers pas dans la recherche.

A ceux qui m'ont formée et accompagnée au cours de l'Internat :

Au Docteur TAMISIER, à Laurent CAROL et à l'ensemble de l'équipe du service de Rhumatologie de Thionville

Au Professeur GERARD, au Docteur MAURER, au Docteur LARCHER, en pensant au Docteur KUNTZBURGER, à Stéphanie TOSIN et Lionel BENHAMOU, à toute l'équipe du service de Réanimation Médicale TD6 de Brabois, qui ont accepté de faire confiance à «l'interne-kiné» ...

Au Professeur VESPIGNANI, Professeur BARROCHE, Professeur DUCROCQ, Docteur ALECU, Docteur BEAUCHESNE, Docteur DEBOUVERIE, Docteur LACOUR, Docteur LONCHAMP, Docteur LOUIS, Docteur PITTION, Docteur RICHARD, Docteur SCHAFF, Docteur TAILLANDIER, Docteur VIGNAL et toute l'équipe du service de Neurologie pour leur enseignement précieux, leur intérêt pour la Rééducation, la confiance qu'ils m'ont témoignée.

A Julie ERHMANN, Mirella DANCIU, Stéphane ZUILY, Clément PROUST, Olivier HUTTIN pour ce semestre partagé avec beaucoup d'amitié.

A mes inséparables (ex)internes de Rééducation :

Isabelle, Sandrine, Alice, Magali, Nicolas,

auxquels ont été associés en leur temps Sylvie H, Katharina, Sylvie R, Gaël.

Pour tous les moments partagés, l'amitié qui nous lie...

A mes parents qui m'ont toujours accompagnée de leur amour et leur confiance, avec une pensée pour mon père qui se serait fait un plaisir (un devoir ?) de lire cette thèse, en commençant par la fin...

A mes frères et sœurs, valeurs ajoutées

Caroline et Thomas, Etienne, Alix, Hubert

Benoît et Bernadette, Emmanuel, Fanny

Hélène et Christophe

pour leur joie de vivre, leur affection pour « l'éternelle étudiante » ;

A toute ma famille,

à mon Grand-Père HAUTEFEUILLE, pour son vieux Rouvière et notre complicité médicale ;

A tous mes amis,

aux « copains du GEC », où qu'ils soient,

aux randonneurs impénitents,

aux chanteurs de SINE NOMINE qui m'ont accueillie avant même que je sois doctorante,

à tous ceux qui ont partagé mon chemin.

SERMENT

"Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés. Reçue à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonorée et méprisée si j'y manque".

TABLE DES MATIERES

Introduction.....	14
I. Nomenclature et séméiologie des mouvements anormaux.....	15
A. Myoclonies.....	15
1. Distribution spatiale.....	15
2. Caractères temporels.....	16
3. Circonstances de survenue.....	16
4. Diagnostic électrophysiologique.....	17
B. Diagnostic différentiel des myoclonies.....	21
II. Etat de l'art : description clinique des mouvements anormaux des membres résiduels dans la littérature.....	23
III. Objectifs de travail.....	41
IV. Etude épidémiologique des mouvements anormaux des membres résiduels ..	41
A. Matériel et méthodes.....	41
1. Population	41
2. Procédure	41
3. Analyse statistique	42
B. Résultats.....	42
1. Population interrogée.....	42
2. Prévalence des mouvements anormaux dans notre population d'amputés.....	44
3. Terminologie utilisée par les patients pour décrire leurs mouvements anormaux	44
4. Caractère gênant du mouvement anormal	44
5. Moyens de contrôle du mouvement anormal.....	45
6. Phénomènes neurologiques satellites de l'amputation : douleur, fantôme, phénomènes végétatifs :.....	45
C. Discussion.....	46
V. Etude clinique des mouvements anormaux des membres résiduels.....	48
A. Matériel et méthode	48
1. Population	48
2. Procédure pour un sujet	48
3. Analyse statistique	49
B. Résultats :.....	49
1. Etude de cas	49
2. Synthèse des observations	71
C. Discussion.....	74
1. Limites de l'étude	74
2. Description clinique : confrontation avec les données de la littérature	74
3. Incidence sur l'appareillage	87
4. Hypothèses physiopathologiques.....	88
5. Traitements des mouvements anormaux des membres résiduels proposés dans la littérature	104
6. Proposition d'une stratégie diagnostique, thérapeutique	107
Conclusion	109
Table des illustrations.....	110
Annexes	110
Bibliographie	113



« Lorsqu'un malade a été amputé, il entre, par ce seul fait, dans la pathologie neurologique »

Charcot, 1888 ¹.

Introduction

Les phénomènes neurologiques secondaires à l'amputation les plus classiques sont d'ordre sensoriel : sensation de membre fantôme, douleurs ressenties au niveau du membre résiduel ou du fantôme. Divers phénomènes moteurs ont été décrits, en particulier la survenue de mouvements anormaux, involontaires, du membre résiduel : Hancock publie la première description des « mouvements convulsifs du moignon » en 1852 ², Weir Mitchell décrit la « chorée du moignon » en 1874, chez des amputés de la guerre de Sécession ³, Amyot consacre sa thèse aux « convulsions du moignon » en 1929⁴. Les termes « épilepsie », « jactations », « secousses », « spasmes », « secousses » (« jerks » des anglo-saxons), « clonies du moignon » sont successivement employés pour décrire ces mouvements anormaux.

Les observations rapportées dans la littérature récente sont rares, difficiles à systématiser sur un plan clinique. Pourtant, l'expérience clinique acquise au sein du service d'appareillage de l'Institut Régional de Réadaptation (Nancy) suggère que ces mouvements anormaux des membres résiduels ne sont pas aussi exceptionnels que le ferait penser le relatif silence de la littérature qui leur est consacrée.

L'objectif de ce travail est d'estimer la prévalence des mouvements anormaux et leur retentissement, par une étude épidémiologique menée par questionnaire auprès de 200 patients. Une étude clinique restreinte, auprès de 20 patients sélectionnés, cherche à appréhender les caractères cliniques des mouvements anormaux des membres résiduels, à proposer une hypothèse physiopathologique cohérente avec les connaissances actuelles sur la plasticité neuronale, afin d'envisager des solutions thérapeutiques satisfaisantes.

1. Nomenclature et séméiologie des mouvements anormaux

1.1. MYOCLONIES

La myoclonie est définie comme une secousse musculaire involontaire, à début et fin brusque, pouvant entraîner un déplacement d'un segment articulaire, avec retour à la position de départ ⁵⁻¹¹.

On définit des myoclonies positives (liées à une contraction musculaire), et des myoclonies négatives (par inhibition de l'activité musculaire entraînant une chute brutale du tonus musculaire, tel dans l'astérixis).

De nombreuses classifications des myoclonies ont été proposées. Les plus récentes ont été basées sur l'étiologie (classification proposée par Marsden, modifiée par Fahn ¹², distinguant myoclonies physiologiques, essentielles, épileptiques et symptomatiques), ou sur le site anatomique supposé du générateur (classification de Shibasaki ⁹, scindant les myoclonies en corticales, sous-corticales, spinales). Elles décrivent essentiellement des myoclonies d'origine centrale. Or, l'amputation réalisant une lésion neurologique périphérique, il apparaît plus pertinent de privilégier une description séméiologique précise, comme le propose Gastaut ⁷.

Plusieurs éléments séméiologiques doivent être étudiés afin de caractériser le mouvement myoclonique.

1.1.1. Distribution spatiale

Gastaut distingue les myoclonies parcellaires, les myoclonies segmentaires, les myoclonies massives, bilatérales et synchrones ⁷.

Les myoclonies parcellaires sont définies comme celles impliquant un petit muscle, ou plusieurs petits muscles synergiques, ou un seul faisceau d'un gros muscle, et n'entraînant donc pas de déplacement du segment articulaire.

Les myoclonies segmentaires intéressent simultanément plusieurs muscles d'un même segment, agonistes et/ou antagonistes. Elles se traduisent donc par un déplacement manifeste du segment articulaire en question.

Enfin, **les myoclonies massives**, bilatérales et synchrones intéressent simultanément les muscles agonistes et antagonistes de plusieurs segments, voire de l'ensemble du corps. Elles entraînent alors un violent mouvement, le plus souvent en flexion.

Il propose, à partir de ces définitions, de distinguer les **myoclonies localisées** (myoclonies focales : unilatérales, parcellaires ou segmentaires), les **myoclonies sporadiques** (parcellaires ou segmentaires, dispersées dans l'espace et le temps sur tout le corps, bilatérales et asynchrones), et les **secousses myocloniques** (myoclonies généralisées, correspondant aux myoclonies massives, bilatérales et synchrones)

1.1.2. Caractères temporels

Le mouvement peut être unique, ou répété. Il est alors rythmique ou irrégulier. Une myoclonie peut être qualifiée de pseudo-rythmique, lorsqu'elle donne une impression clinique grossière de rythmicité, infirmée par l'enregistrement électromyographique. Gastaut distingue les myoclonies à rythmicité rapide (2 à 8 Hz), lente (0,5 à 1 Hz), les myoclonies périodiques (inférieur à 0,5 Hz : parfois jusqu'à 15 secondes de période, soit 0.07 Hz)⁷.

Le mouvement peut être synchrone ou non, caractérisé par le caractère simultané de la contraction des différents muscles. On peut noter la fréquence de la myoclonie si elle est rythmique, la durée du mouvement involontaire.

1.1.3. Circonstances de survenue

Pour Gastaut, on différencie les myoclonies spontanées des myoclonies provoquées⁷. Ces dernières surviennent principalement, voire exclusivement, sous l'influence de différents facteurs, avec, par ordre d'importance décroissante :

- l'activité musculaire : on parle alors de myoclonies d'action. On distingue les myoclonies liées au maintien d'une posture (myoclonies posturales, disparaissant pendant le mouvement volontaire), d'une attitude (myoclonies d'attitude), les myoclonies liées au mouvement automatique, au mouvement volontaire (myoclonies intentionnelles). Les myoclonies intentionnelles ont été décrites en particulier par Lance et Adams dans les suites d'une encéphalopathie anoxique. Elles intéressent exclusivement les muscles engagés dans l'action, et surviennent à l'activation volontaire du muscle concerné, redoublant à l'arrêt du mouvement et empêchant le maintien d'une attitude¹³ ;
- la stimulation lumineuse intermittente ;
- la stimulation auditive (bruits intenses, inopinés, responsables d'une réaction de surprise) ;

- la stimulation somesthésique, extéroceptive ou proprioceptive (percussion tendineuse ou musculaire).

Les myoclonies, qu'elles soient spontanées ou provoquées, peuvent être facilitées ou atténuées par certains facteurs. On retient comme facteurs facilitants, par ordre d'importance décroissante :

- les moments privilégiés du nyctémère que sont les minutes suivant le réveil (myoclonies de réveil), la période d'endormissement ;
- les émotions ;
- toutes les conditions augmentant l'excitabilité cérébro-spinale, notamment l'administration de produits pro-convulsivant.

Les facteurs atténuant les myoclonies, par ordre décroissant, sont les suivants :

- le sommeil électro-encéphalographiquement lent ;
- la relaxation musculaire complète ;
- toutes les conditions, métaboliques ou iatrogènes, diminuant artificiellement l'excitabilité cérébro-spinale.

1.1.4. Diagnostic électrophysiologique

La stratégie d'exploration est stéréotypée, reposant sur l'électromyographie (EMG), l'électroencéphalogramme (EEG) et les potentiels évoqués somesthésiques (PES) et moteurs (PEM) ¹⁴.

- **Electromyographie (EMG) :**

La myoclonie se définit par un potentiel di ou polyphasique, de 1 à 10 mV d'amplitude suivant le nombre de motoneurones recrutés, assez comparable à celui obtenu lors de l'enregistrement du réflexe ostéotendineux. Les potentiels peuvent être isolés ou en salves, habituellement de façon irrégulière mais parfois rythmique (1 à 8 Hz). Les potentiels myocloniques peuvent être suivis d'une activité musculaire interférentielle, correspondant à une prolongation de la secousse, ou au contraire d'une inhibition tonique. L'EMG des muscles agonistes-antagonistes montre un défaut d'innervation réciproque, permettant de différencier les myoclonies des tremblements, ou du clonus pyramidal ⁷.

L'EMG permettra d'affirmer le caractère de myoclonie positive (bouffée soudaine d'activité EMG) ou négative (brusque silence EMG au cours d'une activité musculaire de type tonique). On distinguera ainsi les myoclonies négatives d'un simple tremblement postural.

L'étude du premier muscle activé dans la bouffée myoclonique donne des arguments quand à la localisation du générateur de l'activité électrique : pour les myoclonies du tronc, on suspectera un générateur spinal si le premier muscle activé est le grand droit, un générateur dans le tronc cérébral si le sterno-cléido-mastoïdien est initialement activé.

De même, la durée de la bouffée myoclonique, le caractère synchrone ou non de l'activation musculaire, la rythmicité, seront autant d'arguments pour suspecter l'origine corticale, sous-corticale ou spinale du mouvement anormal (tableau 1).

- **Potentiels évoqués somesthésiques (PES) :**

On recherche des réponses corticales géantes, témoignant de l'hyperexcitabilité du cortex sensitif, lors des myoclonies d'origine corticale. On peut sensibiliser l'examen en utilisant une technique de stimulation double : normalement, une deuxième stimulation avant 100 ms entraîne une réponse corticale de moindre amplitude, du fait de la période réfractaire des neurones corticaux. Une réponse plus ample qu'à la stimulation conditionnante signe une hyperexcitabilité corticale.

Par ailleurs, on mesure la latence N20, reflétant le temps de conduction nerf périphérique-cortex somesthésique.

- **Potentiels évoqués moteur (PEM) :**

Par une stimulation magnétique trans-crânienne (TMS) avec un recueil du signal musculaire, on mesure le temps de conduction cortex moteur-muscle par les voies de conduction rapides : cette donnée temporelle est indispensable à l'interprétation de l'EMG rétro-moyenné, puisque donnant la latence attendue séparant l'événement cortical de la réponse myoclonique enregistrée au niveau musculaire. En ajoutant ce temps de conduction motrice à la latence N20 mesurée par les PES, on obtient la latence minimale d'une réponse réflexe pour que celle-ci soit trans-corticale.

- **Réflexes de longue latence :**

Absent ou de faible amplitude chez les sujet normal, le réflexe de longue latence (ou réflexe à longue boucle, réflexe C, réflexe trans-cortical) correspond à un arc réflexe empruntant les voies somesthésiques, puis les voies cortico-spinales rapides après un bouclage cortical.

Lorsque ce réflexe est présent au repos, il traduit un hyperfonctionnement de la boucle trans-corticale. C'est un argument pour une origine corticale des myoclonies, avec un mode de déclenchement réflexe.

- **Polygraphie EEG-EMG :**

Elle recherche une activité corticale en relation avec les myoclonies, donc précédant ou contemporaine des myoclonies. L'examen peut être sensibilisé par le rétro-moyennage, qui recherche une activité de la région sensitivo-motrice correspondante, 20 à 30 ms avant le mouvement en éliminant le bruit de fond.

Les caractéristiques cliniques et électrophysiologiques du mouvement anormal permettent d'orienter le diagnostic topographique (myoclonie d'origine corticale, sous-corticale, spinale) et sont résumées dans le tableau 1. Certains auteurs ont proposé la notion de myoclonie périphérique.

Tableau 1 :

Caractéristiques cliniques et électrophysiologiques des myoclonies selon leur origine topographique

Origine	Corticale	Sous Corticale	Spinale	Périphérique
Distribution spatiale	Focale et distale, (multifocale, généralisée)	- Généralisée - Focale (hoquet, myoclonies du voile du palais)	Focale, segmentaire, muscles proximaux (M propriospinale : généralisée, proximale)	Focale
Caractère temporel	Rythmique		Rythmique ou non (0,3 à 10 Hz) synchrone	
Circonstances de survenue :				
1. Horaire	Matin		Repos, persiste pendant le sommeil	
2. Spontané ou réflexe :	S ou R	S ou R	S ou R	
3. Stimulus déclenchant	Action	Auditif, visuel, (somesthésique)	Somesthésique Majorée par fatigue et stress, calcul mental	
EEG rétromoyenné	Evénement focal 20 ms avant la secousse (M cortico-sous corticale : ondes cérébrales bilatérales 50 ms avant la secousse)	N	N	
PES	Géants (M cortico-sous corticale : N ou géants bilatéraux)	N	N	
EMG	Bouffée brève (10-50 ms)	> 100 ms	> 100 ms, synchrones	
autre	Réflexe de longue latence présent au repos			

M : myoclonie ; *S* : spontanée ; *R* : réflexe ; *N* : normal

EEG : électroencéphalographie ; *PES* : potentiels évoqués somesthésiques ; *EMG* : électromyographie

1.2. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DES MYOCLONIES

1.2.1. Fibrillations :

C'est la contraction indépendante d'une seule fibre musculaire, cliniquement invisible (sauf au niveau lingual). Par extension, on appelle fibrillation la contraction simultanée d'un petit nombre de fibres musculaires. Elles signent la perte de la capacité d'accommodation de la fibre musculaire, survenant dans les conditions créant une instabilité de la membrane des fibres musculaires. Le plus fréquemment, il s'agit d'une dénervation, dans un délai de 15 à 20 jours après la lésion nerveuse ⁷.

1.2.2. Fasciculation :

Elles correspondent à la contraction simultanée des fibres musculaires appartenant à la même unité motrice, ou la contraction simultanée de plusieurs unités motrices d'un faisceau musculaire, visibles sous la peau, mais n'entraînant pas de déplacement segmentaire. Lorsqu'elles intéressent successivement plusieurs unités motrices voisines, on observe un aspect de déplacement vermiculaire, désigné sous le nom de myokimie. Les fasciculations s'observent en cas de lésion du motoneurone (affection spinale, compression radiculaire ou nerveuse) ⁷.

1.2.3. Athétose

Décrite en 1871 par Hammond, l'athétose (signifiant en grec: sans position fixée) est définie comme « l'impossibilité de maintenir les doigts et les orteils dans la position dans laquelle ils devraient être, et par leur perpétuel mouvement ». Ce mouvement involontaire est lent, de type vermiculaire, sinueux, réalisé avec force. Sa typologie est relativement monotone (mouvement de pianoter, grasping ou réaction d'évitement, « danse de Bali »), mais l'intensité et la fréquence du mouvement involontaire varie dans le temps. Il peut alterner avec des postures de type crampe, typiquement en hyperextension des articulations interphalangiennes ¹⁵.

La sévérité de l'athétose est majorée par les stimuli externes, le mouvement intentionnel, le stress mental.

On la distingue classiquement de la pseudoathétose, qui associe toujours un déficit sensitif profond sévère dans le territoire correspondant au mouvement anormal. C'est ce défaut de proprioception qui serait à l'origine du mouvement anormal. Ghika propose de ne pas faire cette distinction, dans la mesure où l'athétose est elle-même majorée par les stimuli proprioceptifs. Il propose d'adopter le même type de

classification topographique que proposé dans les myoclonies, en parlant d'athétose d'origine cérébrale, spinale ou périphérique ¹⁵.

1.2.4. Tics

De caractère bref, entraînant un déplacement élémentaire, ils sont stéréotypés en qualité et en distribution anatomique. Souvent précédés d'un besoin « prémonitoire » de bouger, ils peuvent être supprimés transitoirement par un effort de volonté. Ils n'interfèrent pas avec le mouvement volontaire ⁸.

1.2.5. Chorée

Le mouvement choréique a le caractère bref des myoclonies, mais la suite de contractions musculaires coordonnées réalise un mouvement, avec une intégration quasi-gestuelle. Elle implique un flux incessant de mouvement d'une partie du corps à l'autre, réalisant une caricature de danse. Contrairement à l'athétose, elle met en jeu les membres de façon proximale. Sur le plan électromyographique, elle se distingue de l'athétose par un maintien, voire un renforcement de l'inhibition réciproque des muscles agonistes-antagonistes ⁸.

1.2.6. “Painful legs and moving toes”:

Il est défini comme un mouvement involontaire, irrégulier des orteils et du pied, accompagné d'une douleur sourde, diffuse de la jambe ou du pied. Contrairement au syndrome des jambes sans repos, il n'y a pas de besoin compulsif de bouger, pas d'exacerbation vespérale, pas d'influence du mouvement volontaire ⁸.

1.2.7. Dystonie

La dystonie est l'adoption d'une posture anormale, de façon soutenue dans le temps. Sur le plan EMG, elle correspond à un renforcement de l'activité musculaire de durée prolongée (supérieure à 500 ms) ⁸.

1.2.8. Tremblements

Ils se définissent comme une oscillation régulière autour d'un point d'équilibre (par opposition aux myoclonies, dans lesquelles on observe un retour à la position de départ). Dans le tremblement, l'activation des groupes musculaires antagonistes est généralement asynchrone et alternante (synchrone pour les myoclonies), par conservation de l'inhibition réciproque dans les tremblements ⁸.

1.2.9. Syndrome des jambes sans repos (« restless legs syndrom »)¹⁶

Le diagnostic clinique est posé sur l'association de quatre critères obligatoires proposés par « the international RLS study group » :

- besoin compulsif de bouger les jambes, habituellement accompagné d'une sensation d'inconfort dans les membres inférieurs (paresthésies, dysesthésies de tonalité neurologique). Chez environ 50% des patients, les symptômes peuvent aussi concerner un ou deux membres supérieurs en plus des membres inférieurs ;
- survenue ou majoration des symptômes au repos, en position assise ou couchée (délai de survenue de quelques minutes à une heure, intensité d'autant plus grande que la durée du repos est longue). La notion de repos associe à la fois la diminution de mouvement volontaire et d'activité intellectuelle ;
- sédation partielle ou totale de la symptomatologie par le mouvement volontaire (marche, étirement...) ;
- rythme circadien marqué, avec majoration des symptômes le soir ou la nuit, entraînant souvent un trouble du sommeil avec fatigue diurne.

Il existe trois critères diagnostiques accessoires :

- l'efficacité d'un traitement dopaminergique ;
- l'existence de mouvements périodiques des membres, définis comme des mouvements stéréotypés, répétés, de flexion-extension de la cheville ou du gros orteil, parfois combinés avec un mouvement de flexion du genou et de la hanche, survenant à tous les stades du sommeil, voire pendant la veille. Ces mouvements sont des phénomènes accompagnateurs du sommeil, aspécifiques, mais ils sont plus fréquents chez les patients RLS (80% des patients) ;
- la notion d'antécédents familiaux de syndrome des jambes sans repos.

1.2.10. Générateur spinal de marche

Les mouvements rapportés au générateur spinal de marche sont spontanés, bilatéraux, rythmiques, coordonnées, alternés entre fléchisseurs et extenseurs d'un même membre et d'un membre à l'autre, avec une fréquence compatible avec celle de la marche (inférieure à 1 Hz pour l'homme). De telles observations n'ont été que rarement rapportées chez l'homme¹⁷⁻¹⁹.

2. Etat de l'art : description clinique des mouvements anormaux des membres résiduels dans la littérature

A partir des éléments de classification séméiologique évoqués par Gastaut pour les myoclonies, toutes les observations seront rapportées selon le même plan, lorsque les données correspondantes sont précisées dans l'observation.

- Données anamnestiques : âge et sexe du patient, niveau et étiologie de l'amputation, recul par rapport à l'amputation lors de l'observation clinique, délai et « historique » de survenue des mouvements anormaux du moignon ;
- Caractères spatiaux du ou des mouvements décrits ;
- Caractères temporels du ou des mouvements ;
- Circonstances de survenue, moyens de contrôle du mouvement anormal ;
- Influence sur l'appareillage et la qualité de vie ;
- Association aux autres phénomènes neurologiques liés à l'amputation (douleur, troubles végétatifs, fantôme) ;
- Eléments marquants de l'examen neuro-orthopédique ;
- Traitements proposés et efficacité.

Les observations sont résumées dans le tableau 2.

• OBSERVATION DE CHARCOT EN 1888 ¹

Un patient de 40 ans, présente une amputation fémorale, dont l'étiologie et l'ancienneté ne sont pas précisées.

« Un jour, [...], sans cause connue, le moignon devient plus souvent douloureux que d'habitude, et de temps en temps il présente des secousses convulsives spontanées [...]. Un peu plus tard, [le patient] ressent de la rétention d'urine [avec] parfois des émissions d'urine involontaires. Enfin, le membre inférieur du côté opposé à l'amputation commence à se mouvoir difficilement, il devient habituellement raide, le réflexe rotulien s'y montre exagéré en même temps qu'il s'y manifeste de la trépidation spinale provoquée par le redressement de la pointe du pied ». Une paraplégie spastique est alors manifeste.

L'auteur compare les mouvements anormaux du membre résiduel aux contractures observées dans la paraplégie spastique.

• OBSERVATION DE TINEL EN 1927²⁰

Un patient subit à 32 ans une amputation traumatique tibiale droite (blessure de guerre). L'amputation est réalisée le lendemain de l'accident, avec des suites opératoires parfaites et un appareillage rapide et bien toléré. Deux ans plus tard, apparaît une « épilepsie du moignon », dans un contexte d'abcès récidivants de la cuisse droite accompagnés de douleurs du moignon de type sciatique, irradiant jusqu'en lombaire puis du côté contro-latéral.

Le mouvement anormal est comparé à des « secousses épileptiques », sans plus de précision sur les muscles concernés, la rythmicité du mouvement ou sa durée.

Les mouvements anormaux sont déclenchés « à chaque instant » par des stimuli sensitifs de la cicatrice et des téguments voisins (effleurage, pression, pincement : poids des draps, contact de la cicatrice, attouchement de la cuisse, port de l'appareil), par la marche, la percussion du tendon rotulien, enfin par des causes générales (fatigue ou émotion, bruit et lumière). Aucun contrôle du mouvement anormal n'est décrit.

Le mouvement anormal étant déclenché par le port de l'appareil et la marche, le patient est confiné au lit.

Le patient présente, de façon quasi permanente, une douleur du moignon de type sciatique dans le membre amputé, irradiant en lombaire et dans le territoire sciatique contro-latéral. La sensation d'un fantôme douloureux est décrite transitoirement après résection des névromes. Enfin, des phénomènes végétatifs sont décrits, exacerbés lors des « crises épileptiques du moignon » : hypotonie du membre inférieur gauche avec des épisodes de dérobements subits, exagération du réflexe rotulien controlatéral lors des mouvements anormaux, spasme vésical et ténésme après des efforts prolongés déclenchant les mouvements anormaux, disparition des réactions vasomotrices en sous-ombilical, hypoesthésie marquée de la cuisse gauche contrastant avec l'hyperesthésie du moignon.

L'examen retrouve une amyotrophie des deux cuisses, apparue en même temps que les phénomènes douloureux et moteurs.

Le patient a subi deux interventions successives : d'abord une résection des névromes sciatiques poplités interne, externe et saphène interne, puis une résection de la gaine péri-vasculaire fémorale droite. La première intervention n'a eu aucune influence sur les mouvements anormaux. Elle a été compliquée de la survenue d'un tétanos (préexistant, et déclenché par le stress opératoire ?), traité par injections intra-rachidiennes de sérum antitétanique, puis injections sous-cutanées d'anatoxines tétaniques. Après résection de

la gaine péri-vasculaire de la fémorale, on constate une disparition des douleurs du moignon, ainsi qu'une réduction majeure des mouvements anormaux : ces derniers ne sont plus déclenchés par la stimulation sensitive du moignon. Persistent par contre les mouvements déclenchés par la percussion du réflexe rotulien, ainsi que par les causes générales (fatigue, émotion).

Selon la classification de Gastaut, ces mouvements anormaux correspondent à des myoclonies localisées, segmentaires, rythmiques. Elles sont de type réflexe, provoquées par la stimulation somesthésique proprioceptive et extéroceptive, le mouvement volontaire, la stimulation auditive, facilitées par les émotions. Les troubles neurovégétatifs décrits (exagération du réflexe rotulien gauche, hypoesthésie sous ombilicale controlatérale à l'amputation) évoquent un syndrome latéro-médullaire gauche de niveau supérieur T10.

- **OBSERVATION DE SOUQUES, CITE PAR TINEL EN 1927** ²⁰

Un patient de 38 ans est amputé en fémoral gauche suite à une ischémie aiguë du membre inférieur d'origine cardio-embolique sur lésion valvulaire mitrale. Il avait présenté deux ans auparavant un accident vasculaire cérébral capsulo-lenticulaire gauche, à l'origine d'une hémiplégie droite.

Les mouvements anormaux du moignon, qualifiés « d'épilepsie du moignon » surviennent dans l'année suivant l'amputation. Ils sont décrits comme des « secousses douloureuses, violentes, rapides, se faisant en tous sens (surtout dans le sens de l'extension et de la flexion), durant quelques secondes ou quelques minutes. Ils surviennent quotidiennement, plusieurs fois par jours.

Les clonies sont déclenchées par la stimulation cutanée du moignon, de la cuisse opposée ou du tronc, ainsi que par la station debout. L'intensité du mouvement augmente avec la durée de l'excitation sensitive.

Les clonies sont systématiquement douloureuses. Il n'est pas fait mention de sensation de fantôme, ni de phénomènes végétatifs associés.

L'injection de novocaïne au niveau de la cicatrice, en traversant un point hyperalgique, fait disparaître définitivement les mouvements anormaux.

Selon la classification de Gastaut, on peut qualifier ce mouvement anormal de myoclonies segmentaires répétées, localisées à l'articulation sus-jacente à l'amputation,

rythmiques, provoquées par la stimulation extéroceptive et l'activité musculaire (myoclonies intentionnelles et posturales).

- **OBSERVATION DE MONIER-VINARD EN 1927 ²¹**

Un patient a subi une blessure de guerre, avec amputation tibiale gauche secondaire, après deux ans de tentative de traitement conservateur.

La cicatrisation n'est complète que deux ans plus tard, date à laquelle l'appareillage est débuté. Apparaissent alors des douleurs et des mouvements anormaux du moignon. Ils sont décrits comme des « mouvements clonique de flexion et d'extension du moignon de la jambe sur la cuisse ». Le patient subit alors plusieurs reprises chirurgicales (désarticulation de genou, amputations fémorales successives, résection d'un névrome sciatique), qui se soldent toutes par une reprise des phénomènes douloureux et cloniques à deux semaines post-opératoires.

La secousse myoclonique est détaillée : « mouvement saccadé du moignon dont l'extrémité décrit [...] un arc de cercle qui varie de 50 à 90° [...]: flexion brusque du moignon sur la paroi abdominale avec une légère adduction [...], et le retour à la position de départ se fait, non seulement par le simple relâchement des muscles fléchisseurs et adducteurs, mais par une contraction antagoniste des muscles extenseurs ». Le mouvement est non rythmique, d'amplitude variable. Les clonies surviennent par salves variant de 5 à 20 secousses. Entre les crises cloniques, on n'observe pas de relâchement musculaire complet, mais « la contracture des muscles fixe [le moignon] dans une attitude qui est en général celle de la demi-flexion » sur l'abdomen. Pendant les courtes périodes d'immobilité complète sont constatées « des contractions fasciculaires des muscles faisant plisser la cicatrice par saccades courtes et très rapprochées ».

Il existe un rythme nyctéméral, avec atténuation des mouvements anormaux le soir, et une reprise spontanée en milieu de nuit. Les clonies peuvent aussi être déclenchées de façon réflexe : palpation même légère du moignon, marche, exploration des réflexes ostéotendineux du membre controlatéral, fatigue, émotion, bruit inattendu. Le patient peut réduire l'ampleur des clonies « en étreignant vigoureusement la racine de la cuisse ». Le repos prolongé en position assise ou couchée réduit la fréquence et la violence des crises.

L'appareillage est rendu impossible par « la fréquence et la violence des paroxysmes convulsifs ».

Le patient décrit des douleurs du moignon, débutant à l'extrémité du moignon et irradiant vers l'aîne, lors des crises cloniques violentes et longues. Ces douleurs ne précèdent pas la crise, sont inconstantes. De façon rare, une sensation de fantôme douloureux les accompagnent. Le patient décrit par ailleurs des paresthésies distales du moignon, indépendamment des mouvements anormaux.

A l'examen est notée une amyotrophie de cuisse, mais un examen neurologique strictement normal par ailleurs (sensibilité normale à tous les modes, aussi bien pour le membre amputé que le membre controlatéral, réflexes ostéotendineux et cutanés plantaires normaux à droite et aux membres supérieurs, absence de troubles vésico-sphinctériens).

Les douleurs et clonies du moignon sont systématiquement réapparues malgré sept interventions chirurgicales (réamputations itératives, reprises du moignon avec résections osseuses et des névromes). L'hypothèse physiopathologique avancée est celle d'une imprégnation tétanique. Elle est confirmée par un test sous anesthésie générale : on observe alors, au lieu d'une résolution musculaire complète, l'apparition d'une hypertonie du moignon et moindre du membre inférieur controlatéral. Les clonies reprennent dès la levée de l'anesthésie. Un traitement par injections intramusculaires de sérum antitétanique est instauré, avec disparition complète des mouvements anormaux (clonies et fasciculations) permettant une reprise de l'appareillage.

D'après la classification de Gastaut, il s'agirait de myoclonies segmentaires, localisées à l'articulation sus-jacente au moignon quel que soit le niveau d'amputation considéré au cours de l'histoire clinique, myoclonies groupées, arythmiques, spontanées ou provoquées par la stimulation sensitive extéroceptive et proprioceptive, la stimulation auditive, l'activité musculaire (myoclonie intentionnelle). On note de façon concomitante une dystonie permanente en flexion du moignon sur l'abdomen, quasi constante en dehors des crises myocloniques, ainsi que des fasciculations distales du moignon.

• **OBSERVATION DE THOMAS ET AMYOT EN 1928**²²

Une patiente de 28 ans présente une amputation de jambe droite : suite à un accident de motocyclette, elle présente une ostéomyélite après échec du traitement conservateur, nécessitant une amputation à un mois de l'accident.

Trois jours après l'amputation, elle présente des douleurs et des mouvements anormaux du membre amputé : « le moignon était pris de trépidations et s'élevait au dessus du plan du lit ». Les secousses se produisent en salve de début et fin brusque. « Ce sont des mouvements rapides, de faible amplitude, de flexion-extension de la jambe sur la cuisse », impliquant le biceps, semi tendineux, semi membraneux, quadriceps. Survenant préférentiellement la nuit en début d'évolution, responsables d'insomnie, les myoclonies sont finalement aussi observées dans la journée. Elles surviennent de façon spontanée, mais aussi réflexe : stimulus sensitif (« tout contact, toute pression, tout effleurage du moignon surtout de la moitié externe », stimulation cutanée à distance : « la piqure à distance, le chatouillement, la malaxation de la région cervicale »), stimulus postural (manœuvres d'extension du moignon sur la cuisse, « le redressement du moignon, les changements de position : il suffit que la malade étire son membre supérieur droit pour que la crise se reproduise », la recherche du réflexe rotulien droit déclenche systématiquement les myoclonies, de façon inconstante pour le réflexe rotulien gauche), stimulus général (« les émotions, le bruit, l'énervement »). La mobilisation du moignon en extension exacerbe les douleurs du moignon, et provoque les clonies. Une posture du membre amputé en abduction-rotation externe permet de limiter la fréquence des crises. Par ailleurs, l'auteur décrit un mouvement de retrait (flexion du moignon sur la cuisse, de la cuisse sur l'abdomen) lors de la pression sur l'extrémité inférieure du péroné ou du tibia droit.

La patiente décrit de façon continue des douleurs du moignon (« tiraillement de la face postérieure de cuisse et de la jambe ») et du fantôme : « sensation de brûlure sur les orteils et au talon, il lui semble que son pied est tordu, qu'il s'enroule sur lui-même et qu'il est porté en hyper extension ». Il s'y associe une sensation de mouvement du membre fantôme (« sensations de déplacement rapide au niveau du pied, de la jambe et de la partie inférieure de la cuisse »). Les douleurs deviennent intolérables lors des myoclonies, et entretiennent celles-ci.

Il n'est pas fait mention de l'incidence des mouvements anormaux sur l'appareillage.

L'examen clinique note une hypertonie du biceps fémoral du côté amputé. La force musculaire et le tonus du quadriceps ne sont pas modifiés du côté de l'amputation. Tous les réflexes ostéotendineux sont vifs (membres inférieurs et supérieurs), polycinétique pour le rotulien gauche. Leur recherche déclenche les myoclonies, de même que celle des réflexes cutanés plantaires ou abdominaux. On note une hypertrichose du moignon,

une horripilation de la moitié externe de la face antérieure du moignon. L'examen sensitif montre une zone d'anesthésie superficielle péri cicatricielle.

Les myoclonies sont nettement améliorées par une infiltration anesthésique de novocaïne au niveau de la zone la plus douloureuse du moignon, d'effet transitoire, puis par une résection chirurgicale du névrome du nerf sciatique. Les myoclonies spontanées disparaissent, de même que l'effet d'une stimulation à distance. Seule une pression forte au niveau du moignon déclenche les myoclonies, qui sont moins intenses et moins durables.

D'après la classification de Gastaut, il s'agirait donc de myoclonies segmentaires, localisées, en flexion-extension du genou (articulation sus jacente à l'amputation), groupées, spontanées ou provoquées par la stimulation sensitive extéroceptive ou proprioceptive, la stimulation auditive, l'activité musculaire (myoclonies posturales), auxquelles s'ajoute une dystonie en flexion de hanche.

Par ailleurs, un réflexe en triple retrait lors de la stimulation sensitive distale du moignon (possiblement en regard d'un névrome) est décrit.

- **OBSERVATION N°1 DE STEINER, DEJESUS ET MANCALL EN 1974** ²³

Un homme de 30 ans est victime d'un accident de la voie publique, à l'origine d'un traumatisme crânien et d'un traumatisme complexe du membre inférieur gauche, pour lequel une amputation tibiale est finalement réalisée après un mois.

Dans les cinq semaines suivant l'amputation, il développe des mouvements involontaires du moignon, consistant en contractions alternées du tibial antérieur et des gastrocnémiens, de façon continue, à 7-8 Hz. Les mouvements cèdent la nuit, mais sont exacerbés par les stimuli douloureux, par la pression à l'extrémité du moignon. Un effort de concentration intense permet d'arrêter un bref instant le mouvement anormal.

Les mouvements anormaux sont systématiquement douloureux. Après résection d'un névrome du nerf sciatique poplité externe, le patient décrit une douleur intense, continue, en étau sur la face postérieure du moignon, accompagnée de contractions rythmiques continues des gastrocnémiens.

La typologie des mouvements anormaux s'enrichit après tentative de radicotomie postérieure L4-L5-S1 : on observe une rotation interne et adduction de cuisse, apparaissant de façon sporadique, à intervalles irréguliers, lorsque la douleur est très intense.

L'influence des mouvements anormaux sur le port de l'appareillage et la marche n'est pas mentionnée.

La sensation de fantôme, initialement décrite par le patient, disparaît dans les trois premières semaines post-amputation, soit avant l'apparition des mouvements anormaux.

L'EEG est normal.

Les traitements médicaux sont inefficaces : diphénylhydantoïne, carbamazépine, diazepam, chlorpromazine, propranolol intraveineux. De même, le blocage sympathique lombaire à la procaine n'a aucun effet, ni antalgique ni sur les mouvements. L'infiltration directe du névrome à la procaine, ainsi que l'anesthésie épidurale permettent une sédation des douleurs et des mouvements anormaux. Les interventions chirurgicales (résection du névrome sciatique poplitée externe, laminectomie avec radicotomie postérieure lombo-sacrée) sont toutes suivies de récurrence des douleurs, voire de modification des mouvements anormaux.

On individualise donc deux types de mouvements anormaux :

- d'une part, des myoclonies parcellaires (tibial antérieur et/ou gastrocnémiens), continues, rythmiques rapides, spontanées ou modifiées par la stimulation sensitive,
- d'autre part des myoclonies segmentaires, localisées à la racine du membre (rotateurs internes et adducteurs), arythmiques, de survenue spontanée.

• **OBSERVATION N°2 DE STEINER, DEJESUS ET MANCALL EN 1974** ²³

Un homme de 83 ans présente une amputation tibiale gauche, pour gangrène survenue après échec d'une cordotomie latérale C2 pour des douleurs ischémiques.

Il développe rapidement des « mouvements tonico-cloniques du moignon », à raison de 15 à 20 épisodes par jour, pendant 10 à 20 mn chacun. Les mouvements sont déclenchés par la pression à l'extrémité du moignon.. Ils sont instamment contrôlés par le patient, qui étreint vigoureusement son moignon. Les myoclonies peuvent être arrêtées par l'apposition sur la cuisse gauche de stimuli vibratoires. Il n'y a pas de contrôle volontaire possible.

Les mouvements sont constamment accompagnés de douleur irradiant du moignon jusque dans le membre inférieur controlatéral, le tronc, les deux épaules. Il n'est pas fait mention de fantôme, ni de phénomènes végétatifs.

L'examen neurologique retrouve les séquelles de cordotomie latérale, avec un déficit de sensibilité thermo-algique gauche de niveau supérieur C2. La cordotomie s'est révélée efficace sur les douleurs ischémiques initiales.

L'EEG est normal.

Tous les traitements entrepris se sont révélés inefficaces : diphénylhydantoïne, diazépam, carbamazépine, blocage lombaire sympathique, injection intra-thécale de sérum salé hypertonique, infiltration du nerf sciatique par du sérum salé hypertonique.

Selon la classification de Gastaut, il s'agirait de myoclonies localisées, groupées, provoquées par la stimulation extéroceptive.

- **OBSERVATION N°3 DE STEINER, DEJESUS ET MANCALL EN 1974** ²³

Un homme subit à 17 ans une amputation fémorale traumatique (accident de chemin de fer). Plusieurs mois après l'amputation, après une cicatrisation laborieuse, il présente un mouvement anormal, consistant en une flexion prolongée, douloureuse, du moignon de cuisse sur l'abdomen. Chaque épisode dure 15 à 20 minutes, survient au début deux fois par jour, voire la nuit au cours du sommeil. Le mouvement est contrôlé par le patient en étendant de force le moignon, puis en maintenant cette extension par le décubitus ventral. Au cours du temps, les mouvements s'espacent, mais sont encore notés 40 ans après l'amputation.

Ce mouvement correspond à une dystonie.

- **OBSERVATION N°4 DE STEINER, DEJESUS ET MANCALL EN 1974** ²³

Un homme de 52 ans subit une amputation traumatique tibiale gauche, un mois après un accident de chemin de fer (chute d'une locomotive, avec écrasement de la jambe gauche sous les roues).

Depuis l'amputation, il se plaint de saccades (« involuntary twitching movements ») involontaires de son moignon, survenant particulièrement le soir. L'examen montre des fasciculations permanentes parcourant les muscles du moignon (« large fascicle contractions of the stump muscles »). La percussion, ou l'apposition de légers stimuli nociceptifs sur la face latérale et inférieure du moignon déclenche un mouvement répété en flexion-extension du moignon.

Ces myoclonies induites s'accompagnent de douleurs sévères, qui peuvent être contrôlées par « contre-stimulation » appliquée sur le membre opposé. Sans que l'auteur précise si les phénomènes sont concomitants des mouvements anormaux, il rapporte la notion de fantôme douloureux, de douleurs neurologiques du moignon (douleur aiguë, à type de coups de couteau, d'épingles »), de paresthésies du moignon.

D'après la classification de Gastaut, il s'agirait :

- des myoclonies segmentaires, localisées à l'articulation sus-jacente à l'articulation, groupées, provoquées par la stimulation extéroceptive ou proprioceptive
- des fasciculations spontanées des muscles du moignon.

• **OBSERVATION N°5 DE STEINER, DEJESUS ET MANCALL EN 1974** ²³

Un homme de 65 ans est vu 20 ans après une amputation fémorale droite traumatique (accident du travail, dans une machine-outil).

Dix ans après l'accident, il présente des mouvements involontaires fréquents, en flexion-extension de cuisse, qu'il parvient à contrôler en étreignant vigoureusement son moignon. Les myoclonies sont douloureuses.

A noter que le patient décrit depuis l'amputation une sensation de fantôme douloureux, exacerbée par les changements de temps.

Dix-neuf ans après l'amputation, il développe une myélopathie cervico-arthrosique C5-C6 à l'origine d'une névralgie du membre supérieur droit. Après la cure chirurgicale du canal cervical étroit, les mouvements anormaux du moignon disparaissent, alors que persiste la sensation de fantôme. Le recul par rapport à l'intervention chirurgicale est de sept mois lors de la publication de l'observation.

La description permet d'évoquer des myoclonies segmentaires, localisées à l'articulation sus-jacente à l'articulation, groupées, spontanées.

• **OBSERVATION DE BARUAH EN 1984** ²⁴

Un patient de 46 ans présente une amputation fémorale gauche, d'origine traumatique (accident de la voie publique).

Un an après l'amputation, il décrit des épisodes de secousses (« jerks ») du moignon, durant deux à trois minutes. L'enregistrement électromyographique au cours d'une crise montre d'abord une dystonie des fléchisseurs de hanche gauche (activation continue pendant 30 à 60 secondes), suivie par des contractions intermittentes des fléchisseurs et extenseurs de hanche, ainsi que des muscles abdominaux inférieurs homolatéraux. L'ensemble de l'épisode dure 2 à 3 minutes.

Il décrit initialement 3 épisodes par ans, puis jusqu'à 8 épisodes dans l'année. Les crises disparaissent pendant le sommeil.

Il n'est pas fait mention de douleur associée au mouvement anormal, pas plus que de ses circonstances de survenue, ou de l'incidence sur l'appareillage.

L'examen neurologique révèle une exagération des réflexes ostéotendineux du membre inférieur controlatéral, une réponse équivoque du cutané plantaire droit, ainsi que la présence d'un réflexe d'adduction croisé obtenu en percutant les muscles adducteurs de hanche droits.

La tomodensitométrie cérébrale et abdominale, la myélographie, l'électroencéphalogramme, les examens biologiques sanguins, urinaires ou du liquide céphalorachidien s'avèrent sans particularité. L'électroneuromyographie en dehors d'une crise myoclonique est normale (vitesses de conduction sensibles et motrices, détection). Les traitements par phénytoïne et carbamazépine s'avèrent inefficaces. Les blocs anesthésiques du nerf crural et du nerf sciatique n'ont pas eu d'effet. La perfusion intraveineuse de diazepam permet de faire céder les mouvements anormaux. Le traitement par clonazepam (2 mg * 3 /j) permet de maîtriser les myoclonies.

L'étude EMG permet de conclure à une association de dystonie des fléchisseurs de hanche, et de myoclonies segmentaires, localisées aux abdominaux et fléchisseurs-extenseurs de hanche homolatéraux au moignon (articulation sus-jacente), groupées, spontanées.

• **OBSERVATION DE IACONO EN 1987** ²⁵

Un homme de 40 ans subit une amputation traumatique secondaire de l'avant-bras gauche, six mois après un écrasement de la main et de l'avant-bras dans une machine textile. Peu après, il présente une douleur du moignon et du fantôme. Il bénéficie d'un appareillage par prothèse myoélectrique.

Plus de deux ans après l'amputation, il présente des « spasmes » du moignon, empêchant toute utilisation de sa prothèse. Les mouvements involontaires du moignon sont décrits comme grossiers, incontrôlables, survenant 4 à 6 fois par jour. Les mouvements surviennent de façon spontanée, jour et nuit, sans horaire particulier. Ils ne sont provoqués ni par une activité, ni par une posture. Le clonus du moignon est provoqué par la percussion du réflexe tricipital homolatéral.

Les myoclonies du moignon sont accompagnées d'une douleur lancinante du moignon.

Le patient note par ailleurs « des mouvements liés à une activation continue, rapide, involontaire de sa prothèse myoélectrique par hyperexcitabilité des muscles du moignon ». Un épisode de « fasciculations » ponctuelles du moignon est signalé, non authentifié par un EMG réalisé après coup.

L'examen neurologique montre une exagération des réflexes ostéotendineux du moignon (bicipital et tricipital), alors que les autres réflexes sont normaux. Il n'y a pas de déficit sensitivo-moteur.

Un enregistrement des potentiels évoqués somesthésiques, par stimulation des nerfs médian au coude, avec recueil cortical et au point d'Erb, se révèle dans les limites de la normale de façon bilatérale.

Un traitement par propranolol (60 mg/j), clonazepam (2 mg/j), carbamazépine, baclofène (jusque 40 mg/j), se révèle inefficace. Un traitement par doxépin (antidépresseur imipraminique, à 100 mg/j) est instauré de façon empirique, avec une nette diminution des mouvements anormaux permettant de reprendre le port et l'usage de la prothèse myoélectrique.

D'après la classification de Gastaut, il s'agirait de myoclonies segmentaires, localisées à l'articulation sus-jacente à l'amputation, groupées, spontanées ou provoquées par la stimulation sensitive proprioceptive. On retient par ailleurs un épisode de fasciculations (qui peut être rattaché aux épisodes d'activation incontrôlée de la prothèse myoélectrique).

• OBSERVATION N°1 DE MARION, GLEDHILL ET THOMPSON EN 1989²⁶

Une femme de 86 ans est vue en consultation, 40 ans après une amputation fémorale droite suite à une arthrite septique. Quelques mois après l'amputation, elle développe une douleur du moignon, avec apparition peu après de secousses du moignon (« jerking »). Les symptômes n'ont pas varié depuis.

Il s'agit d'un mouvement de flexion de hanche, d'amplitude moyenne, pseudo-rythmique, avec une fréquence de 2-3 Hz. Les myoclonies surviennent spontanément, au repos, et sont majorées par le mouvement volontaire du moignon et la parole. Les myoclonies persistent la nuit, entraînant une insomnie. Elle se plaint, lors des mouvements anormaux, d'une exacerbation d'une douleur neurologique du moignon (sensation intense, profonde de brûlure, de « grignotage »), qui se calme en partie à l'arrêt des mouvements.

L'EEG réalisé lors d'un épisode myoclonique est normal ; le rétro-moyennage ne retrouve pas d'activité corticale précédant la bouffée myoclonique.

Elle présente par ailleurs une douleur fantôme du pied.

Des essais de lorazepam et carbamazepine n'ont pas permis d'améliorer les symptômes.

D'après la classification de Gastaut, il s'agirait donc de myoclonies segmentaires, localisées à l'articulation sus jacente à l'amputation, groupées pseudo-rythmiques, spontanées ou provoquées : myoclonies intentionnelles.

- **OBSERVATION N°2 DE MARION, GLEDHILL ET THOMPSON EN 1989** ²⁶

Une femme de 65 ans présente une amputation fémorale droite, d'étiologie vasculaire (artériopathie oblitérante des membres inférieurs). Deux jours après l'amputation, elle présente un premier épisode de mouvements anormaux du moignon. Il s'agit de secousses (« jerks, spasms ») rythmiques (3-4 Hz), de grande amplitude, impliquant le tenseur du fascia lata, les fléchisseurs de hanche et les rotateurs internes de façon synchrone. L'enregistrement EMG montre des bouffées d'activation de 100 ms dans ces muscles.

Les myoclonies sont déclenchées exclusivement par les mouvements volontaires du moignon, ce qui empêche tout appareillage. La patiente signale de façon inconstante une sensation de fantôme douloureux.

L'examen neuro-orthopédique est sans particularité, en dehors d'une neuropathie périphérique du membre inférieur controlatéral avec diminution du réflexe achilléen.

L'EEG et la tomodensitométrie cérébrale sont normaux.

Un traitement par clonazepam a permis de minorer la fréquence et la sévérité des crises, autorisant l'appareillage et la déambulation.

D'après la classification de Gastaut, il s'agirait de myoclonies segmentaires, localisées à l'articulation sus-jacente à l'amputation, groupées, rythmiques, provoquées par le mouvement volontaire : myoclonies intentionnelles.

- **OBSERVATION N°1 DE KULISEVSKY, MARTI-FABREGAS ET GRAU EN 1992** ²⁷

Une femme de 79 ans, diabétique et hypertendue, subit une amputation fémorale gauche d'origine vasculaire sur artériopathie oblitérante des membres inférieurs.

Trois jours après l'amputation, elle présente des mouvements anormaux du moignon, qui s'agit dans toutes les directions. Il s'agit de mouvements cloniques et choréiformes, impliquant les muscles psoas iliaque, droit antérieur, biceps fémoral et adducteurs de la cuisse gauche. L'EMG montre des décharges arythmiques spontanées dans ces différents muscles. Les mouvements anormaux sont initialement intermittents, déclenchés par le mouvement volontaire du membre amputé. Ils deviennent progressivement continus, disparaissant uniquement durant le sommeil. Puis, en l'absence de tout traitement, un mois après l'amputation, les mouvements anormaux diminuent progressivement en amplitude et durée. Les mouvements choréiformes ne sont plus observés après deux mois, les myoclonies n'étant plus déclenchées que par l'action. Trois mois après l'amputation, tout mouvement anormal a disparu de façon spontanée et définitive.

La patiente ne présente aucune douleur, ni sensation de fantôme.

Selon la description clinique et EMG, il s'agit de myoclonies segmentaires, localisées, groupées à continues, arythmiques, spontanées.

- **OBSERVATION N°2 DE KULISEVSKY, MARTI-FABREGAS ET GRAU EN 1992** ²⁷

Un homme de 75 ans, hypertendu, subit une amputation tibiale gauche, trois semaines après l'échec d'une sympathectomie lombaire dans le cadre d'une artériopathie oblitérante des membres inférieurs.

Deux mois après l'amputation, il présente des mouvements anormaux du moignon, qui sont décrits comme des myoclonies rythmiques d'amplitude moyenne, en crises se prolongeant quelques minutes à quelques heures. Les symptômes sont de survenue spontanée, quel que soit l'état de repos ou d'activité du moignon, s'aggravant pendant la nuit (à l'origine d'une insomnie), et majorés dans la journée par l'action. Ils ne sont pas

déclenchés par des stimuli sensitifs ou moteurs spécifiques. Les mouvements volontaires du moignon peuvent limiter la durée du mouvement anormal.

Le patient ne présente ni douleur, ni sensation de fantôme.

Les différents traitements essayés sont inefficaces (diazepam, carbamazepine, fluoxetine, clonazepam).

- **OBSERVATION DE DEVETAG CHALAUPT ET BERNARDI EN 1999**²⁸

Une femme de 68 ans, coronarienne et hypertendue, subit une amputation fémorale droite sur artériopathie oblitérante des membres inférieurs.

Un mois après l'intervention, elle se plaint de secousses involontaires du moignon. L'examen révèle des myoclonies synchrones, touchant les muscles vaste médial et adducteurs de la cuisse droite, pseudo rythmiques. Les myoclonies sont de survenue spontanée ou réflexe, par la stimulation d'une zone gâchette à l'extrémité du moignon, ou par la percussion des muscles impliqués dans le mouvement anormal. Celui-ci cède pendant la nuit. Les myoclonies sont initialement intermittentes, puis deviennent quasi continues en quelques mois.

Le mouvement anormal survient en l'absence de douleur ou de sensation de fantôme. La patiente avait par ailleurs présenté une sensation de fantôme douloureux dans les jours suivant l'amputation.

L'examen neurologique note une neuropathie axonale sensitive distale, avec diminution de la pallesthésie et abolition du réflexe achilléen controlatéral.

Divers examens complémentaires sont pratiqués : examens biologiques de routine, tomodensitométrie cérébrale, imagerie par résonance magnétique médullaire s'avèrent normaux. L'EEG avec rétro-moyennage est normal, de même que les potentiels évoqués somesthésiques. L'électroneurographie confirme l'existence d'une neuropathie sensitive distale associée. L'électromyographie retrouve des bouffées d'activation spontanées, synchrones du vaste médial et des adducteur de hanche droite. Ces bouffées durent 210 à 480 ms, avec une amplitude de 50 à 200 μ V, se répètent à une fréquence estimée entre 1,3 et 1,7 Hz. Elles surviennent indifféremment de façon rythmique ou non. Elles peuvent être provoquées par la percussion des muscles concernés ou la stimulation du nerf crural. Ces bouffées de potentiels d'action diffusent aux muscles controlatéraux après une minute, de façon synchrone, épargnant le tibial antérieur et le soléaire controlatéraux à l'amputation fémorale. Le mouvement volontaire du membre inférieur gauche permet d'interrompre transitoirement l'activité électrique anormale. Dans aucun

des muscles explorés n'est observée d'activité de fibrillation, la contraction volontaire maximale donne un tracé interférentiel normal.

Un traitement par clonazepam (0,5 mg/j) a permis de faire totalement disparaître le symptôme. Le traitement a pu être interrompu après trois ans, sans récurrence des myoclonies (recul de deux mois après l'interruption de traitement).

D'après la classification de Gastaut, il s'agirait de myoclonies localisées, groupées à continues, pseudo-rythmiques, spontanées ou provoquées par la stimulation sensitive extéroceptive ou proprioceptive

- **OBSERVATION DE KERN, MARTIN, SCHEICHER ET MÜLLER EN 2004**²⁹

Une femme de 86 ans présente une amputation fémorale d'origine vasculaire (artériopathie oblitérante des membres inférieurs). Elle se plaint de mouvements anormaux continus de son moignon, douloureux (estimé à 5/10 sur l'échelle visuelle analogique). Ces mouvements involontaires persistent la nuit et gênent le sommeil.

Une injection intramusculaire au niveau de l'extrémité du moignon de toxine botulique B (2500 UI en cinq points) a permis une diminution des douleurs (l'EVA passe de 5 à 0,5), une réduction de 50 % de la fréquence des crises douloureuses, ainsi qu'une réduction de 30% des mouvements anormaux.

Tableau 2 :

Caractéristiques cliniques des mouvements anormaux des patients de la littérature

Auteur	AMPUTATION :			MOUVEMENT ANORMAL :					
	Sexe		Etiologie	Latence	Typologie	Fréquence	Circonstances de survenue	Douleur associée	ROT
Charcot ₁	M	Fémorale	?	?	Myo. Répétées	?	S	Douleur M	++
Tinel ₂₀	M	Tibiale	T	2 ans	Myo. Répétées	Quasi continu	P (repos+action)	Douleur M	++
Souques ₂₀	M	Fémorale	V	1 an	Myo. Répétées	Pluri-quotidien	P	Douleur	
Monier-Vinard ₂₁	M	Fémorale	T	2 ans	Myo. Répétées + Dystonie + fasciculation	Quasi continu	S ou P (repos -, nuit +)	+/- Douleur M	N
Thomas ₂₂	F	Tibiale	T	3 j	Myo. Répétées + Dystonie	Pluri-quotidien	S ou P (nuit +)	Douleur F + M	++
	-	-	-	?	Myo. Unique		P		
Steiner 1 ₂₃	M	Tibiale	T	1 mois	Fasciculations	?	S ou P (jour)	Douleur M	
	-	-	-	?	Myo. Répétées	?		Douleur M	
Steiner 2 ₂₃	M	Tibiale	V	qq j	Myo. Répétées	15-20 / j	P	Douleur M et MI opposé	
Steiner 3 ₂₃	M	Fémorale	T	qq mois	Dystonie	2 / j	S (nuit +)	Douleur M	
Steiner 4 ₂₃	M	Tibiale	T	qq j	Myo. Répétées	?	S (soir +)	douleur F+M Paresthésies	
	-	-	-	?	Fasciculations	Permanentes			
Steiner 5 ₂₃	M	Fémorale	T	10 ans	Myo. Répétées	?	S	Douleur	
Baruah ₂₄	M	Fémorale	T	1 an	Myo. Répétées + Dystonie	3-8 / an	?	?	++
Iacono ₂₅	M	Radiale	T	2 ans	Myo. Répétées	4-6 / j	S (jour et nuit)	Douleur M	++
	-	-	-	?	Fasciculations	?	?	?	++
Marion 1 ₂₆	F	Fémorale	Infectieux	qq mois	Myo. Répétées	?	S	Douleur M	
Marion 2 ₂₆	F	Fémorale	V	2 j	Myo. Répétées	?	P (action)	+/- douleur F	-
Kulisevsky ₁ ²⁷	F	Fémorale	V	3j	Myo. Répétées (+ chorée)	Intermittents puis continus sauf la nuit	S ou P (action)	Indolore	
Kulisevsky ₂ ²⁷	M	Tibiale	V	2 mois	Myo. Répétées	?	S ou P (nuit +)	Indolore	
Devetag ₂₈	F	Fémorale	T	1 mois	Myo. Répétées	Intermittents puis continus	S ou P (nuit -)	Indolore	-
Kern ₂₉	F	Fémorale	V	?	Myo. Répétées	Continus		Douleur	

Sexe M : masculin ; F : féminin ;

Etiologie T : traumatique ; V : vasculaire ;

Typologie : Myo. Unique : myoclonie unique ; Myo. Répétées : myoclonies répétées ;

Circonstances de survenue : S : spontanée ; P : provoquée ;

Douleur M : du moignon ; F : du fantôme

ROT : réflexes ostéotendineux ; ++ : exagérés ; N : normaux ; - : abolis.

3. Objectifs de travail

La lecture de la littérature consacrée aux mouvements anormaux des membres résiduels frappe en premier lieu par sa rareté. De plus, il apparaît difficile de systématiser les mouvements anormaux, les observations étant très inégales dans leur approche, et rapportant une séméiologie variable.

Le premier objectif de ce travail est d'évaluer l'importance des mouvements anormaux dans la population des amputés : quelle en est la prévalence, l'incidence fonctionnelle ressentie par les patients. Il s'agit du versant épidémiologique de l'étude.

Le deuxième objectif est de préciser les caractères séméiologiques des mouvements anormaux, d'envisager une hypothèse physiopathologique à la lumière des données neurophysiologiques actuelles, de proposer un plan de traitement cohérent. Il s'agit du versant clinique de l'étude.

4. Etude épidémiologique des mouvements anormaux des membres résiduels

4.1. MATERIEL ET METHODES

4.1.1. Population

L'étude a concerné les patients adultes, ayant consulté le centre d'appareillage de l'Institut Régional de Réadaptation (Nancy) en 2003, présentant une amputation majeure d'un ou plusieurs membres, quelle qu'en soit l'étiologie (traumatique, vasculaire, congénitale, autre). Les patients présentant des amputations mineures (amputations digitales du membre supérieur, amputations d'orteils ou trans-métatarsiennes du membre inférieur) ont été exclus, ainsi que les enfants (âge inférieur à 18 ans). Aucune limite d'âge supérieure n'a été retenue.

4.1.2. Procédure

Un questionnaire a été adressé aux patients par voie postale, accompagné d'une enveloppe pré-affranchie pour le retour des réponses.

Le questionnaire porte sur les mouvements anormaux ressentis au niveau du moignon d'amputation (annexe 1) :

- Existence de mouvements anormaux du moignon, et persistance de ces mouvements (survenue dans le mois précédant le questionnaire) ;
- Reproductibilité des mouvements anormaux : dans leur horaire de survenue, dans leurs caractères temporels (durée, rythmicité), dans leurs caractères spatiaux (typologie, muscles impliqués) ;
- Possibilité de prévoir la survenue du mouvement anormal (circonstances favorisantes) ;
- Possibilité de contrôle du mouvement anormal lorsqu'il est déclenché ;
- Caractère gênant du mouvement anormal (sur l'appareillage, l'esthétique, la douleur, les actes de la vie journalière) ;
- Association à des phénomènes neurologiques du moignon : fantôme, douleur, phénomènes végétatifs ;
- Traitements entrepris et leurs effets sur les mouvements anormaux.

Il s'agissait de réponses fermées de type « oui/non », avec systématiquement un espace de réponse libre pour que le patient puisse expliciter sa réponse. L'âge du patient, la date, les circonstances et le niveau d'amputation étaient relevés systématiquement.

4.1.3. Analyse statistique

L'analyse statistique des réponses au questionnaire fait appel au logiciel STATVIEW® (Abacus Concept, Inc, Berkeley, CA, 1992). Les populations interrogées, ayant répondu et présentant des myoclonies ont été comparées par le test t non apparié (test paramétrique, l'effectif de chaque population étant supérieur à 30). Le niveau de significativité retenu est celui d'un risque alpha de 5 % ($p < 0,05$).

4.2. RESULTATS

4.2.1. Population interrogée

Le questionnaire a été envoyé à 208 patients. Dix courriers n'ont pu être distribués (changements d'adresse), soient 198 patients effectivement contactés. 125 patients ont répondu, soit un taux de réponse de 63 %. Parmi ces 125 réponses, 61 patients décrivent des phénomènes moteurs incontrôlés du moignon.

La population des patients ayant répondu au questionnaire est comparée à celle contactée, les patients décrivant des myoclonies sont comparés à ceux ayant répondu au questionnaire par le t-test non apparié. Le profil des populations est superposable, en terme d'âge, sexe, mais aussi vis à vis de l'amputation : recul par rapport à l'amputation, nombre de membres amputés, niveau et étiologie d'amputation (tableau 3).

Tableau 3 :

Comparaison des patients interrogés par questionnaire, ayant répondu, et décrivant des mouvements anormaux du membre résiduel

	Population totale interrogée (n=198)	Patients ayant répondu (n=125)	Patients décrivant des myoclonies (n=61)	p1	p2
Age (ans)	50 +/- 16	50 +/- 16	48 +/- 14	NS	NS
Sex ratio	2,88	2.67	3.35	NS	NS
Recul par rapport à l'amputation (ans)	12 +/- 13	12 +/- 13	12 +/- 11	NS	NS
Nombre d'amputation (nombre total)	1.09 +/- 0.3 (n=216)	1,08 +/- 0,3 (n=135)	1,07 +/- 0,2 (n=65)	NS	NS
NIVEAU D'AMPUTATION :					
Membre inférieur	70 %	70 %	69 %		
<i>Fémoral</i>	27 %	29 %	35 %	NS	NS
<i>Désarticulation genou</i>	2 %	2 %	3 %	NS	NS
TIBIAL	41 %	39 %	31 %	NS	NS
Membre supérieur	30 %	30 %	30 %		
<i>Huméral</i>	10 %	12 %	15 %	NS	NS
<i>Radial</i>	15 %	13 %	12 %	NS	NS
<i>Désarticulation poignet</i>	5 %	6 %	3 %	NS	NS
ETIOLOGIE :					
Traumatique	52 %	57 %	60 %	NS	NS
Vasculaire	21 %	20 %	18 %	NS	NS
Tumoral	4 %	3 %	6 %	NS	NS
Congénital	7 %	6 %	1 %	NS	NS
Autre	4 %	4 %	3 %	NS	**
Non précisé	11 %	10 %	11 %		

p1 : comparaison des patients interrogés et des patients répondant au questionnaire, test-t non apparié

p2 : comparaison des patients ayant répondu avec ceux décrivant des myoclonies, test-t non apparié

*NS : différence non significative (p > 0,05) ; ** : p<0,01*

4.2.2. Prévalence des mouvements anormaux dans notre population d'amputés

La première question posée aux patients était la suivante : « Avez-vous déjà ressenti, après l'amputation, l'existence de mouvements incontrôlés de votre moignon d'amputation (sensation de tremblements, sauts du moignon ...) ».

61 patients répondent par l'affirmative, soit 49 % des réponses, et 31 % des patients interrogés.

4.2.3. Terminologie utilisée par les patients pour décrire leurs mouvements anormaux

Le terme le plus volontiers employé par les patients répondant au questionnaire est celui de « tremblements » (14 citations). Un patient décrit une alternance de « contraction-décontraction ». La notion de survenue brutale d'une myoclonie est bien rendue par les termes de «saut du moignon » (7), « sursaut » (2), « soubresaut » (1), « décharge musculaire » (1), « impulsion » (1). Certains patients insistent sur la comparaison avec un réflexe : « mouvement nerveux » (2), « réflexe » (1), « mouvement de retrait » (1). Le caractère douloureux concomitant est parfois indissociable dans la description : « coup d'électricité » (ou décharge, secousse électrique : 9), « crampe » (4), « contracture » (4).

L'existence de contractions musculaires très localisées est évoquée par un patient décrivant un « frémissement » de son moignon. Un autre dit ressentir un mouvement « comme quand on travaille un muscle faible ». Une patiente décrit « un battement de cœur à l'intérieur du moignon », image reprise par un autre comparant à des « palpitations » ses sensations de mouvements anormaux. Deux patients décrivent une sensation de « fourmillement » du moignon.

4.2.4. Caractère gênant du mouvement anormal

23% des patients (14 patients sur les 61 présentant des mouvements involontaires de leur moignon) disent ne pas ressentir de gêne liée à l'existence de mouvements anormaux.

Lorsque ces derniers s'avèrent gênants, pour 67% des patients, c'est essentiellement par leur caractère douloureux (37 patients, soient 60%), leur retentissement sur le port de l'appareillage et les actes de la vie journalière (19 patients, soient 31 % pour chaque

item), leur caractère visible (12 patients, 20%), leur caractère incontrôlable (6 patients, 10%), le retentissement sur le sommeil (3 patients, 5%).

4.2.5. Moyens de contrôle du mouvement anormal

Parmi les 61 patients décrivant des mouvements anormaux du moignon, la moitié (30 patients) peuvent en contrôler l'arrêt par un stimulus sensitif du moignon : serrer le moignon entre les mains, par un bandage, ou par la remise en place de l'appareil (18 patients, soient 30%), mouvement ou posture volontaire du moignon (11 patients, soient 18%), massage du moignon (6 patients, soient 10%), apposition de glace (3 patients, soient 5%). Certains patients (38%) associent plusieurs de ces techniques pour contrôler les mouvements anormaux. L'un d'eux décrit une séquence stéréotypée : il place son moignon de cuisse en extension complète, puis le serre manuellement.

Deux autres patients précisent que ces techniques (mouvement, glaçage...) ne sont efficaces que sur leurs douleurs, mais ne parviennent pas à contrôler les mouvements anormaux concomitants.

Aucun ne signale d'efficacité d'une prise médicamenteuse lorsque le mouvement anormal survient.

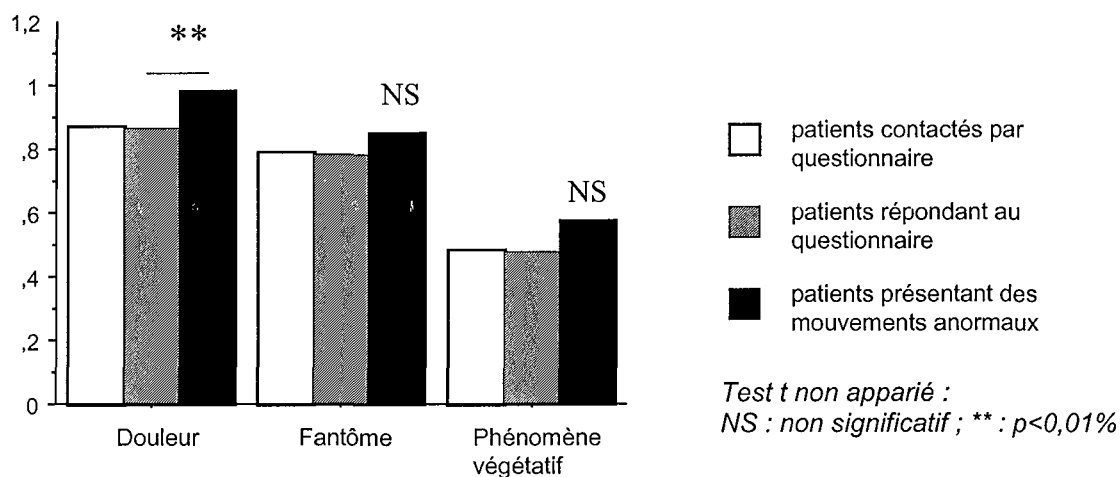
4.2.6. Phénomènes neurologiques satellites de l'amputation : douleur, fantôme, phénomènes végétatifs :

Les patients étaient interrogés sur l'existence de phénomènes douloureux, végétatifs, fantôme au niveau du moignon, sans qu'il soit précisé si ces phénomènes étaient concomitants d'éventuels mouvements anormaux. Ces phénomènes sont excessivement fréquents chez les amputés, puisque 86 % des patients ayant répondu au questionnaire se plaignent de douleur (douleur du moignon, du fantôme, paresthésies du moignon), et 78% d'entre eux décrivent ressentir un fantôme. Les phénomènes végétatifs au niveau du moignon sont moins rapportés (46% des patients) : ils étaient décrits comme l'apparition d'une zone de sudation du moignon, d'horripilation, une zone de coloration anormale du moignon (rougeur, pâleur, marbrures).

Il apparaît que les patients décrivant des mouvements anormaux sont significativement plus douloureux que la population de patients ayant répondu au questionnaire, en particulier en ce qui concerne les douleurs du moignon ($p < 0,01$). Cela ne présage pas du caractère douloureux du mouvement anormal lui-même (Figure 1).

Figure 1 :

Phénomènes neurologiques associés à l'amputation



4.3. DISCUSSION

La population d'amputés suivie au centre d'appareillage de l'Institut Régional de Réadaptation n'est pas représentative de la population générale des amputés, puisqu'elle comporte majoritairement des patients jeunes (âge moyen de 50 ans, versus 67 pour une étude épidémiologique du Royaume Uni ³⁰), avec une origine essentiellement traumatique de l'amputation (52% dans notre étude, versus 9,4% pour le Royaume Uni, qui recense 57% d'amputations vasculaires). Il existe en effet un biais de sélection dans le recrutement du centre d'appareillage.

L'exploitation du questionnaire s'est révélée limitée aux données épidémiologiques (prévalence des mouvements anormaux, des phénomènes douloureux ou de fantôme dans notre population d'amputés). Il n'a pas été possible, à partir des réponses, d'extrapoler le type de mouvement anormal décrit par le patient, le questionnaire tablant sur l'existence d'un unique type de mouvements anormal par patient, stéréotypé dans ses circonstances de survenue, son horaire, sa durée, etc...

L'analyse de la littérature, même nécessairement incomplète, n'a permis de retrouver que 18 observations de mouvements anormaux suite à des amputations, ce qui en fait un phénomène exceptionnel. Or, l'expérience clinique locale laissait entrevoir une prévalence nettement plus élevée, ce qu'a confirmé notre étude par questionnaire systématique : 49% des patients ayant répondu au questionnaire décrivent des mouvements anormaux de leur membre résiduel, soient 31% des patients ayant reçu le questionnaire.

La confusion semble grande, à la lecture des questionnaires, entre la description d'un phénomène douloureux et celle d'un véritable mouvement involontaire du moignon : certains termes utilisés par les patients sont très ambigus (« décharge électrique, crampe... »). On a donc choisi, comme critère pour estimer qu'il s'agit bien d'un mouvement anormal, le fait que le patient utilise un vocabulaire renvoyant explicitement à un mouvement, ou le fait qu'il soit gêné car le phénomène décrit est visible par autrui (question 5). Pour toutes les réponses douteuses, les patients ont été contactés par téléphone afin de préciser la réalité du mouvement anormal. Il est tout à fait possible qu'on ait au contraire sous-estimé la prévalence de mouvements anormaux très limités, telles des contractions isolées des muscles du moignon, n'entraînant pas de déplacement segmentaire.

Comment expliquer une telle différence entre la prévalence élevée de ces mouvements anormaux, qui concerne un tiers des amputés dans notre étude et leur faible citation dans la littérature, donc leur méconnaissance par les professionnels ?

Il s'avère que ces mouvements sont relativement négligés par les patients amputés, qui ne les signalent pas spontanément. L'existence de mouvements anormaux n'a jamais été un motif de consultation. L'analyse statistique a souligné que les patients présentant des mouvements anormaux du moignon sont significativement plus douloureux que les autres : ainsi, sur les 61 patients concernés, un seul ne signale aucun phénomène douloureux du moignon ou du fantôme (sans qu'il soit précisé si cette douleur est concomitante ou non du mouvement anormal). Le fait que 23% de ces patients disent ne ressentir aucune gêne liée à ce mouvement anormal illustre bien que ce phénomène est souvent relégué au deuxième plan derrière les phénomènes douloureux. La perplexité des patients devant les divers phénomènes accompagnant l'amputation est bien rendue par un des patients interrogés, qui qualifie ses mouvements anormaux « d'étrange, incontrôlable, normal peut être ? ».

Ainsi, les mouvements anormaux qui, dans tout autre contexte, seraient mis en avant par le patient, avec une demande pressante de solution thérapeutique, sont totalement négligés, effacés par le contexte d'amputation et les différents problèmes qui se posent au patient (acceptation esthétique, douleur, prothétisation, réadaptation professionnelle...). Le patient accepte ainsi ses mouvements anormaux par fatalisme, et la méconnaissance médicale du phénomène empêche de proposer des solutions satisfaisantes pour réduire le handicap.

5. Etude clinique des mouvements anormaux des membres résiduels

5.1. MATERIEL ET METHODE

5.1.1. Population

Parmi les patients signalant l'existence de mouvements anormaux de leur membre résiduel lors du questionnaire systématique préalable, vingt patients se sont portés volontaires pour être vus en consultation.

5.1.2. Procédure pour un sujet

L'interrogatoire reprenait l'âge du patient, le niveau et l'étiologie d'amputation, le type d'appareillage, les antécédents du patient, en particulier de reprise chirurgicale du moignon, le traitement du patient.

En s'inspirant des critères de diagnostic clinique des myoclonies décrits par Gastaut, on précisait :

- la latence de survenue des mouvements anormaux par rapport à l'amputation, leur fréquence de survenue approximative ;
- les caractéristiques temporelles du mouvement : mouvement unique ou répété, bref ou prolongé, sa durée, son caractère rythmique ;
- les caractéristiques spatiales du mouvement anormal : existence d'un mouvement segmentaire, groupes musculaires mis en jeu, implication d'un autre membre (en particulier controlatéral) ;
- les circonstances de survenue : spontanés, réflexe (par un stimulus sensitif, moteur, visuel, auditif), concordance avec un phénomène végétatif tel que miction ou rapport sexuel, horaire de survenue, notion de fatigue, rapport avec l'appareillage ;
- le mécanisme éventuel d'arrêt ;
- la gêne occasionnée par le mouvement anormal ;
- les phénomènes d'accompagnement : fantôme douloureux ou non, mouvement du fantôme, douleur du moignon, phénomènes végétatifs du moignon. Le caractère concomitant de ces phénomènes avec le mouvement anormal était précisé ;

- les traitements entrepris et leurs effets sur les mouvements anormaux. : traitement médicamenteux, révision chirurgicale, stimulation électrique à visée antalgique, infiltration du moignon...

L'interrogatoire précis du patient était complété par un examen clinique, relevant l'état cutané, orthopédique, neurologique du moignon (recherche de signes de névrome à la palpation et la percussion du moignon). On précisait enfin si les mouvements anormaux décrits par le patient à l'interrogatoire avaient pu être observés à l'examen clinique, et dans quelles circonstances (examen du moignon, à l'occasion d'une stimulation magnétique trans-crânienne...).

5.1.3. Analyse statistique

Les données recueillies ont été traitées par logiciel Excel®, l'analyse statistique a été menée par le logiciel StatView®. Les comparaisons inter-groupe, pour les descriptions cliniques, ont été réalisées par tests non paramétriques (effectif inférieur à 30 patients), selon le test de Mann Whitney. Le niveau de significativité retenu est celui d'un risque α de 5% ($p < 0,05$).

5.2. RESULTATS :

5.2.1. Etude de cas

Les caractères cliniques des mouvements anormaux décrits par les patients de notre série sont résumés dans le tableau 4.

• OBSERVATION 1

Monsieur F. Fes., 34 ans, subit une amputation tibiale G en 1994, secondaire à un accident de la voie publique de 1987 (complicé d'un syndrome des loges, embolie gazeuse, fracture de fatigue, arthrodèse de cheville puis ostéite).

Il décrit deux types de mouvements anormaux, en dehors de tout phénomène douloureux ou végétatif :

- un mouvement qualifié par le patient de tremblement : mouvement alterné de flexion-extension du genou, rapide, persistant 10 à 15 secondes. Il apparaît en fin de journée ou la nuit, de façon spontanée ou réflexe. On retrouve une zone gâchette (crête tibiale interne ou creux poplité, en regard d'un névrome). Le mouvement n'apparaît jamais lors du port de la prothèse. Il peut survenir à

l'occasion de rapports sexuels. Les myoclonies surviennent préférentiellement dans un contexte de fatigue musculaire (après entraînement sportif). Ce type de mouvement ne peut être entretenu volontairement. Il peut s'arrêter spontanément, ou lors de la remise en place de la prothèse. Il est apparu en post-amputation immédiat, et subsiste depuis.

- un mouvement qualifié de « soubresaut », combinant une flexion de hanche et une extension de genou. Le mouvement est unique, survenant de façon brutale lorsque le patient est allongé ou au repos, sans prothèse. Il est très fortement lié à l'existence d'une fatigue musculaire. Cette myoclonie est apparue 18 mois après l'amputation.

Les mouvements anormaux n'ont pas d'influence sur le port de l'appareillage car ne surviennent qu'en l'absence de prothèse. N'étant pas douloureux, ils ne gênent pas le patient au quotidien, qui décrit simplement le mouvement de myoclonie en flexion de cuisse comme « surprenant ».

Ces mouvements anormaux ne sont jamais accompagnés de douleur ou de sensation de fantôme. Cependant, le patient décrit l'existence d'un fantôme, essentiellement en cas de fatigue ou de conditions climatiques particulières (neige). Il ressent alors la présence de son cinquième orteil accolé au moignon. Cette sensation de fantôme n'est pas douloureuse. Il décrit par ailleurs des mouvements de flexion involontaire du fantôme. Sur le plan algique, il décrit des sensations marquées de crampes à l'effort, au niveau du moignon. Le patient ne décrit aucun trouble végétatif du moignon.

Le patient n'a reçu aucun traitement médicamenteux ou chirurgical après l'amputation.

Il a bénéficié d'une exploration du moignon par potentiels évoqués moteurs, ne déclenchant ni les douleurs du moignon, ni les myoclonies.

L'examen clinique est sans particularité. Ni la palpation ni la percussion du moignon ne déclenchent de myoclonies.

• OBSERVATION 2

Monsieur P. Fel., 36 ans, a eu une amputation de l'avant bras gauche en 1995, deux mois après un traumatisme. Il est gaucher. Il porte une prothèse myoélectrique.

Il décrit un « tremblement » : mouvement alterné, distal du moignon, mettant en jeu les épicondyliens et les épitrochléens, sans mouvement associé du coude. Le mouvement persiste 1 à 2 heures. Il survient jour et nuit, de façon spontanée ou réflexe, en particulier lors du rasage. Le mouvement anormal survient indifféremment sans ou avec

la prothèse. Il est alors à l'origine d'une commande incontrôlée de la main myoélectrique. Le patient décrit un moyen de contrôle inconstamment efficace, par serrage manuel du moignon. Il ne peut préciser la latence d'apparition des mouvements involontaires par rapport à l'amputation. Ces mouvements surviennent une à deux fois par mois.

Les mouvements involontaires sont à l'origine d'une gêne pour le patient quand ils entraînent une ouverture incontrôlée de la main myoélectrique, ou qu'ils surviennent en pleine nuit et le réveillent.

Le patient se plaint de l'existence de paresthésies distales du moignon, précédant l'apparition du mouvement anormal et persistant durant la crise myoclonique.

Par ailleurs, en dehors des myoclonies, le patient décrit une sensation non douloureuse de fantôme, à type de main ouverte, immobile par rapport au moignon. Il peut « commander volontairement » un mouvement des doigts fantômes. Enfin, il décrit des crises végétatives du moignon, avec sensation locale de « froideur ». Il n'a pas reçu de traitement médicamenteux ou chirurgical particulier depuis l'amputation.

L'examen clinique est sans particularité.

• OBSERVATION 3

Monsieur P. Gan., 38 ans, présente une amputation fémorale gauche, d'origine traumatique en 1996.

Il décrit un mouvement brusque de flexion de hanche, unique, invincible, la posture étant maintenue pendant quelques secondes. Ce phénomène apparaît spontanément dans la journée, souvent lorsque le patient est assis à table, particulièrement dans les contextes de fatigue. Il ne semble pas déclenché de façon réflexe. Il peut survenir avec la prothèse. Ce mouvement involontaire serait apparu dans la deuxième année post-amputation, et se renouvelle entre quatre fois par jour et une fois par mois. Il n'existe aucun moyen de contrôle.

Le mouvement anormal est gênant par son caractère visible, et le fait qu'il soit douloureux, à type de décharge électrique dans le moignon.

Par ailleurs, en dehors de tout mouvement anormal, le patient signale une sensation persistante de fantôme, qui était douloureuse dans les premiers mois (sensation de torsion du pied). Il décrit un mouvement fantôme en flexion-extension de genou, qu'il lui semble pouvoir commander. Il se plaint de paresthésies du moignon, ainsi que d'une douleur neurologique réelle du moignon lorsqu'on lui chatouille le pied droit ou son

pied gauche supposé.

Le patient a bénéficié d'une épreuve de stimulation calorique vestibulaire négative dans le sens où elle n'entraînait pas de résurgence du fantôme.

L'examen clinique retrouve un signe de Tinel, avec paresthésies distales du moignon à la percussion du tronc du nerf sciatique. Lors de la recherche du réflexe cutané plantaire droit, on observe une flexion réflexe de la cuisse controlatérale, accompagnée de paresthésies distales du moignon.

- **OBSERVATION 4**

Monsieur J. Nae., 28 ans, a subi une amputation fémorale droite en 2002, réalisée après un traumatisme du membre inférieur (amputation traumatique initiale de type Gritti, avec réamputation fémorale à un mois du traumatisme).

Il décrit « comme des coups d'électricité qui [lui] traversent le membre fantôme et font bouger le moignon en tous sens ». Ce mouvement myoclonique survient plutôt le soir, voire la nuit. Il survient de façon spontanée, se répète pendant quelques secondes, avec ou sans la prothèse, quand le patient est assis. L'interrogatoire révèle essentiellement un mouvement en flexion-extension de hanche. Les myoclonies sont apparues un an après l'amputation, et se produisent environ une fois tous les deux mois. Elles n'occasionnent pas de gêne pour le patient.

Les myoclonies sont systématiquement accompagnées d'une sensation de fantôme douloureux et d'une douleur distale du moignon à type de décharge électrique. Le fait d'avoir un mouvement volontaire du moignon fait céder la sensation de fantôme, mais ne permet pas de contrôler les myoclonies.

Par ailleurs, indépendamment des myoclonies, il décrit un fantôme non douloureux, avec une sensation de jambe normale au repos. Le patient décrit la survenue de la sensation de fantôme dès qu'il s'assied quelques minutes, ou qu'il s'allonge, presque uniquement le soir. Le fantôme peut être animé de mouvements : involontaires des orteils, ou sensation de commande volontaire du genou et des orteils.

Les différents traitements essayés pour les douleurs n'ont eu aucun effet sur les mouvements anormaux du moignon (clonazepam, stimulation électrique trans-cutanée, reprise chirurgicale du moignon, infiltrations...)

A l'examen clinique, la percussion du nerf sciatique déclenche un signe de Tinel avec des paresthésies au niveau du fantôme.

• OBSERVATION 5

Monsieur Y. Bar., 61 ans, a subi une amputation fémorale gauche d'origine vasculaire en 1988, sur une ischémie aiguë du membre sur artérite. Il a été pratiqué une chirurgie à moignon ouvert.

Il décrit deux types de mouvements anormaux du moignon, survenus trois ans après l'amputation, et se répétant tous les deux à trois jours :

- un « tremblement » distal du moignon, touchant le quadriceps et les muscles adducteurs, sans déplacement segmentaire. Il dure quelques minutes et peut se répéter. Il survient de façon spontanée, préférentiellement sans prothèse, surtout à l'endormissement, quand le patient est allongé. Il peut être arrêté par un serrage du moignon, réalisé de façon manuelle, par la mise en place de bandes ou de la prothèse. Il est déclenché, lors de l'examen clinique, par la flexion active de la hanche, avec une sorte de tétanisation du moignon. Lorsque le patient présente ce type de mouvement anormal en portant sa prothèse, il perd sa sensation proprioceptive.
- un mouvement de flexion-extension répétées, rapides et alternées du moignon de cuisse sur l'abdomen, se répétant pendant quelques secondes. Les circonstances de survenue sont les mêmes, ces myoclonies pouvant survenir aussi la nuit, et réveillant alors le patient... et sa femme.

Les deux types de myoclonies peuvent être plus ou moins associées. Elles sont toujours précédées et accompagnées de douleur neurologique distale du moignon : sensation de « grignotage » lors des fasciculations du moignon, sensation de « décharge électrique » lors des myoclonies segmentaires.

En dehors des mouvements anormaux, le patient se plaint de douleur de sa cheville fantôme, parfois déclenchée par un hyper appui dans la prothèse. Il décrit des mouvements de son fantôme, qu'il « commande volontairement ». Il n'existe pas de troubles végétatifs.

Une reprise chirurgicale du moignon n'a eu aucun effet sur les myoclonies. L'exploration par potentiels évoqués moteurs avant la chirurgie n'avait pas déclenché de mouvements anormaux.

L'examen clinique note une amyotrophie quadricipitale majeure du moignon, une cicatrice d'escarre inguinale gauche. Les réflexes ostéotendineux controlatéraux sont abolis, le cutané plantaire est en flexion.

• OBSERVATION 6

Monsieur L. Bel., 29 ans, a présenté une amputation fémorale gauche en 1994, dans les suites d'un accident de la voie publique. Le bilan lésionnel associait un traumatisme crânien, avec hémiplégie droite et syndrome cérébelleux, une fracture du bassin, un traumatisme complexe du membre inférieur gauche. L'amputation avait initialement été réalisée en tibial, avec reprise secondaire en fémoral du fait d'une ostéite.

Il décrit trois types de mouvements anormaux :

- des contractions répétées des ischio-jambiers, sans mouvement du moignon, répétées pendant environ quinze minutes. Ces fasciculations surviennent en fin de journée, à l'ablation de la prothèse. Elles sont accompagnées de paresthésies du moignon (« sensation de picotement »).
- Un mouvement répété, rythmique, en flexion-extension de hanche, persistant une minute. Ces myoclonies peuvent être rapides ou lentes (fréquence de 0,3 Hz), avec une amplitude d'autant plus grande que le mouvement est rapide. Ces myoclonies surviennent de la même façon en fin de journée, en l'absence de prothèse. Les myoclonies lentes sont favorisées par la fatigue ainsi que la notion d'énervement. Les myoclonies sont accompagnées de douleur neurologique du moignon à type de « coup d'électricité ».
- Une posture prolongée, invincible de la hanche, persistant une minute. Cette dystonie intervient dans la direction libre : dystonie en flexion de cuisse si le patient est en décubitus dorsal, dystonie en extension si le patient est en décubitus latéral. Cette dystonie survient la nuit, accompagnée d'une douleur fantôme décrite comme une crampe, une contracture du mollet.

Tous ces mouvements ont été notés dès le début de la verticalisation et de l'appareillage prothétique, lesquels ont été retardés de quelques mois du fait du coma post-traumatique. Les mouvements de type fasciculation et myoclonie sont favorisés par un facteur climatique, et sont notés 48 heures avant les changements de temps. Ils sont tous de survenue spontanée, le soir (fasciculations, myoclonies) ou la nuit (dystonies), sans qu'une zone gâchette ait été identifiée sur le moignon ou tout autre endroit du corps, sans qu'on retrouve de stimulus végétatif (miction, défécation, rapport sexuel...). Ils ne sont provoqués par aucun mouvement, pas plus que par une tâche cognitive (calcul mental...).

La percussion distale du moignon ou le mouvement volontaire du moignon peuvent, de façon inconstante, interrompre les fasciculations des ischio-jambiers. De même, la pression sur le moignon pour le maintenir en place permet de faire céder myoclonies et dystonie. Par contre, le fait de remettre la prothèse en place n'a aucune incidence sur les mouvements anormaux.

Les fasciculations sont les mouvements anormaux les plus souvent notés par le patient, devant les myoclonies, et devant les dystonies. Les myoclonies sont décrites comme étant les plus gênantes, car empêchant le port de l'appareillage. Le patient se plaint du caractère systématiquement douloureux des mouvements anormaux, avec une douleur propre à chaque type de mouvement.

La reprise chirurgicale du moignon s'est soldée par une fréquence de survenue accrue des mouvements anormaux.

En dehors de tout mouvement anormal, le patient signale une sensation de fantôme non douloureux, lorsqu'il ne porte pas sa prothèse. Il ne signale aucun mouvement du fantôme. Il rapporte la sensation de crampe dans le mollet fantôme la nuit, qui peut être satellite du phénomène dystonique. Les seules douleurs du moignon décrites sont concomitantes des mouvements anormaux (paresthésies et fasciculations, décharges électriques lors des myoclonies). Enfin, des troubles végétatifs à types de sudation brusque, ou au contraire de zones d'horripilation sont rapportées par crises, avec ou sans la prothèse, sans douleur ou mouvement anormal associés. Ces troubles végétatifs épargnent toujours la face interne de cuisse.

L'examen clinique est sans particularité.

• OBSERVATION 7

Monsieur V. STR., 30 ans, présente une amputation tibiale droite, d'étiologie traumatique secondaire en 1998 (tentative initiale de traitement conservateur).

Il décrit un mouvement unique, « fulgurant », en flexion de hanche et extension du genou, survenant deux à trois fois par mois et noté pour la première fois un an après l'amputation (soit au moment de la verticalisation et de l'appareillage). Cette myoclonie survient spontanément de façon brusque lorsqu'il est en décubitus dorsal, parfois suite à un changement de position (passage du décubitus latéral à dorsal). Elle ne survient qu'en l'absence de prothèse, uniquement quand le patient est au repos (phase d'endormissement), dans un contexte de fatigue, jamais la nuit. Le mouvement étant unique, il n'y a aucun mécanisme d'arrêt. Il n'est pas douloureux.

Le patient ne décrit pas ce mouvement anormal comme gênant, mais plutôt « surprenant, parfois effrayant par sa soudaineté et l'impossibilité de le contrôler ». Il décrit la possibilité d'un même mouvement anormal au niveau du membre controlatéral, sans préciser si les deux membres sont animés de façon synchrone.

En dehors des mouvements anormaux, le patient rapporte une sensation intermittente de fantôme, « quand il y pense », qu'il peut animer (mouvement des orteils). Des douleurs diverses du fantôme sont décrites : paresthésies des orteils, douleur tibiale, crampe du mollet. Il se plaint parfois de douleur du moignon, paresthésies. Douleurs et fantômes sont largement influencées par sa condition physique (fatigue), ainsi que par les changements de temps et température. Il décrit par ailleurs des crises végétatives avec « froideur » du moignon, cédant progressivement quand il est allongé.

Aucun des traitements proposés en traitement des douleurs neurologiques du moignon n'a eu d'effet sur le mouvement anormal (traitement médical par carbamazépine, reprise chirurgicale du moignon).

L'examen clinique retrouve un signe de Tinel à la percussion du creux poplité, entraînant une décharge douloureuse mais ne déclenchant pas le mouvement anormal.

• OBSERVATION 8

Monsieur R. SIE., 72 ans, a subi en 1991 une amputation fémorale droite, d'étiologie vasculaire (ischémie aiguë du membre inférieur).

Il décrit un mouvement vermiculaire de l'extrémité du moignon (fasciculation), impliquant les ischio-jambiers, associé à une dystonie en flexion de hanche du côté amputé. Ce mouvement anormal est apparu quelques mois après l'amputation. Il se reproduit à intervalles irréguliers, parfois de façon quotidienne, parfois avec des intervalles libres de dix à quinze jours. Il peut persister quelques minutes à quelques heures. Le mouvement anormal peut survenir avec ou sans prothèse, préférentiellement le soir. Il peut être observé la nuit, réveillant alors le patient. Il est favorisé par la fatigue, ainsi que par la notion de changement climatique. Il peut survenir de façon spontanée ou réflexe : le patient décrit une zone gâchette en regard du grand trochanter du côté amputé. On retrouve par ailleurs un déclenchement du mouvement anormal lors des mictions ou des rapports sexuels. Le mouvement anormal n'est pas déclenché par l'activité musculaire, pas plus que par l'activité mentale. Le mouvement peut être contrôlé par l'apposition de glace au niveau du moignon. Lorsque le mouvement survient, le patient est obligé d'interrompre son activité, de retirer la prothèse. Il

présente systématiquement, de façon concomitante au mouvement, une douleur neurologique du moignon, à type de « grignotage », qu'il décrit comme insupportable. Pendant la crise, il décrit aussi une douleur du fantôme, qui persiste après la sédation du mouvement. Ces deux types de douleurs (du moignon et du fantôme) ne surviennent jamais en l'absence de mouvement anormal, et ne le précèdent pas. Le patient décrit, pendant la crise, des troubles végétatifs du moignon, qui lui apparaît glacé. L'association paracétamol-codéine a un certain effet sur les douleurs, mais n'empêche pas le mouvement anormal.

A l'examen clinique, on retrouve un signe de Tinel à la percussion du nerf sciatique, qui entraîne une sensation de décharge électrique différente de la douleur du moignon lors des mouvements anormaux. Par ailleurs, il existe une limitation des amplitudes rachidiennes, avec signe de Lasègue positif à la manipulation du moignon. La douleur n'est pas celle qui accompagne les mouvements anormaux.

• OBSERVATION 9

Madame M. STA., 63 ans, a eu une amputation fémorale gauche en 2001 d'origine vasculaire (artériopathie des membres inférieurs chez une patiente hypertendue).

Elle décrit deux types de mouvements anormaux, notés deux ans après l'amputation, et se répétant de façon de plus en plus fréquente (une à deux fois par semaine) :

- des contractions musculaires répétées, sans mobilisation du moignon, impliquant essentiellement les ischio-jambiers, indolore. Ce mouvement survient en l'absence de prothèse, persiste quelques secondes, jusqu'à l'arrêt par la manipulation du moignon (serrage et massage). Ces fasciculations sont spontanées (en journée ou le soir), ou réflexes : elles sont alors déclenchées par l'activité motrice, en particulier lors des transferts (sortir de voiture, se pencher...)
- un mouvement unique, fixant la hanche en flexion, se prolongeant quelques minutes. Cette dystonie survient au moment de l'endormissement ou en pleine nuit. Elle est accompagnée d'une douleur du moignon à type de crampe.

La patiente est gênée par le caractère visible des mouvements anormaux, ainsi que par l'association aux douleurs en cas de dystonie. Le traitement antalgique par paracétamol et dextropropoxyphène n'a eu aucune incidence sur les mouvements anormaux.

En dehors de tout mouvement anormal, elle décrit un fantôme douloureux (sensation de pied qui enfle et se crispe), la notion de mouvements involontaires des orteils fantômes.

Elle décrit par ailleurs une douleur vasculaire du moignon, positionnelle. Elle ne présente pas de troubles végétatifs du moignon.

L'examen clinique est sans particularité, la trophicité du moignon est satisfaisante.

• **OBSERVATION 10**

Madame M. THO., 36 ans, présente une amputation tibiale gauche en 1986 (à 18 ans) sur une agénésie longitudinale du membre inférieur, avec notion d'ostéites récidivantes. Elle décrit des mouvements anormaux en flexion-extension alternées du genou gauche, survenant à l'occasion de paroxysmes douloureux du moignon. L'épisode peut durer de quelques secondes à une demi-heure, les mouvements se répétant alors par salves rapprochées. Les myoclonies sont relevées pour la première fois dans le dossier médical en 2003. La patiente ne peut préciser leur date d'apparition, qui est bien antérieure. Cependant, les mouvements anormaux se sont nettement intensifiés à partir de 2002, date de majoration des douleurs du moignon, de tonalité névromateuse. Ces myoclonies surviennent préférentiellement sans la prothèse, parfois la nuit, de façon spontanée ou réflexe, avec une zone gâchette sur le membre contro-latéral. Elles sont déclenchées lors des rapports sexuels. Elles peuvent être observées en eau profonde, avec alors une fréquence accrue. La patiente ne peut les déclencher de façon volontaire, mais peut les entretenir autant qu'elle le désire lorsque les myoclonies surviennent (« comme on claque des dents »). Elle peut faire céder les myoclonies en serrant manuellement l'extrémité du moignon et en le massant. La plainte principale de la patiente est vis à vis de ses douleurs neurologiques du moignon, quasi continues. Ce n'est que lorsqu'elles sont maximales que les mouvements anormaux surviennent.

La patiente a pu bénéficier de plusieurs enregistrements lors de stimulations magnétiques trans-crâniennes, initialement pour explorer les douleurs neurologiques du moignon et l'éventuelle implication d'un névrome dans leur genèse.

- lors du premier enregistrement en février 2003, chaque stimulation magnétique corticale reproduit la douleur du moignon, et déclenche des myoclonies. Le névrome étant dès lors considéré comme pathologique et responsable des douleurs du moignon, elle subit en novembre 2003 une reprise chirurgicale avec exérèse du névrome. Les douleurs et les myoclonies cèdent alors pendant quelques mois, puis reprennent progressivement à moindre échelle.

- en juin 2004, un nouvel enregistrement PEM entraîne le déclenchement systématique des myoclonies, mais pas de phénomène douloureux. La patiente se plaint dans les mois suivants d'une majoration des douleurs du moignon, qui reprennent leur acuité d'avant l'intervention, avec récurrence des mouvements anormaux aux paroxysmes douloureux.
- en décembre 2004, à l'occasion d'un nouvel enregistrement, on observe des fasciculations spontanées, continues, arythmiques de l'extrémité du moignon, au niveau des gastrocnémiens. La stimulation magnétique trans-corticale déclenche une majoration des douleurs neurologiques du moignon, ainsi que la survenue des myoclonies en flexion-extension du genou gauche. La répétition des stimulation entraîne la survenue d'une dystonie en flexion de hanche associée aux myoclonies. Ces phénomènes moteurs persistent quelques secondes après la stimulation, les fasciculations distales étant les dernières à céder. Une injection de 100 unités de toxine botulique A est réalisée en janvier 2005, répartie en quatre points dans les ischio-jambiers. La patiente signale, cinq jours après l'injection, la diminution notable des douleurs du moignon et la disparition des myoclonies, lui permettant d'arrêter tout traitement médicamenteux.
- trois semaines après l'injection, un nouvel enregistrement PEM est réalisé : les fasciculations spontanées, distales du moignon ont disparu. Les stimulations magnétiques trans-corticales déclenchent des myoclonies, mais nettement moins soutenues qu'avant l'injection de toxine. Quand les myoclonies cèdent après quelques secondes, on observe la poursuite des fasciculations distales, comme une sorte de phénomène d'épuisement. La répétition des stimulations finit par entraîner une dystonie en flexion de hanche, de façon plus tardive et moins marquée qu'avant l'injection. Les douleurs du moignon ne sont plus provoquées par les PEM.
- en mai 2005, la patiente est revue, avec une récurrence progressive des phénomènes douloureux et myocloniques. La stimulation magnétique trans-corticale déclenche à nouveau douleurs et myoclonies. Devant l'efficacité du geste précédent, une nouvelle injection intra-musculaire de toxine botulique est réalisée. La patiente rapporte un soulagement partiel des douleurs et myoclonies trois semaines après l'injection.

A l'examen clinique, on note une exagération et une diffusion du réflexe rotulien droit, dont la percussion déclenche des myoclonies du moignon controlatéral (flexion-extension alternées du genou gauche, avec ébauche de flexion de hanche) . Le réflexe achilléen droit est normal, le cutané plantaire en flexion. Le réflexe rotulien gauche est vif et polycinétique, déclenchant des myoclonies en flexion-extension du genou gauche suivies de fasciculations distales du moignon. Les réflexes des membres supérieurs sont normaux. L'examen clinique est sans particularité par ailleurs.

Un enregistrement au laboratoire du mouvement est réalisé en juin 2005 (figure 2), soient trois semaines après la deuxième injection in situ de toxine botulique. Les douleurs du moignon et les mouvements anormaux se sont nettement amendés. On peut préciser les caractères de chaque mouvement élémentaire, qui sont notés au niveau du moignon pour toute recherche de réflexe des membres inférieurs (rotulien gauche homolatéral à l'amputation, rotulien et achilléen droits, cutané plantaire droit) :

- les myoclonies répétées en flexion et extension de genou surviennent avec une latence variable après la percussion du réflexe rotulien homolatéral, latence variant de quasi nulle à 100 ms. Elles sont arythmiques, rapides (5 à 8 Hz), variables en amplitude (de 10 à 45°) (figure 2.1). On note, lors de la recherche du cutané plantaire controlatéral, deux salves distinctes de myoclonies du genou : la première est pseudo rythmique à 8 Hz, se prolongeant 2 secondes, elle est relayée par des myoclonies plus lentes et irrégulières entre 1 et 2 Hz (figure 2.2). L'enregistrement électromyographique de surface montre la présence de contraction à la fois des ischio-jambiers et du quadriceps, de façon synchrone.
- on observe des mouvements répétés en flexion de hanche, d'autant plus importants en amplitude qu'on répète la stimulation. Le premier mouvement de chaque série est le plus ample, on observe lors de la recherche du cutané plantaire controlatéral une touche dystonique associée, maintenant la hanche en flexion prolongée. Ces mouvements de hanche sont notés après une latence reproductible de 140 ms après la percussion du réflexe rotulien homolatéral. Le mouvement est pseudo-rythmique, entre 1,5 et 2 Hz (figure 2.3).
- on note des contractions spontanées des gastrocnémiens médial et latéral, au niveau du moignon tibial, en salves pseudo-rythmiques d'une seconde, avec une fréquence estimée à 5 Hz. Ces fasciculations s'épuisent en dernier (figure 2.4).

Figure 2.1 : Myoclonies en flexion-extension du genou gauche
(enregistrement lors de la percussion du réflexe rotulien gauche)

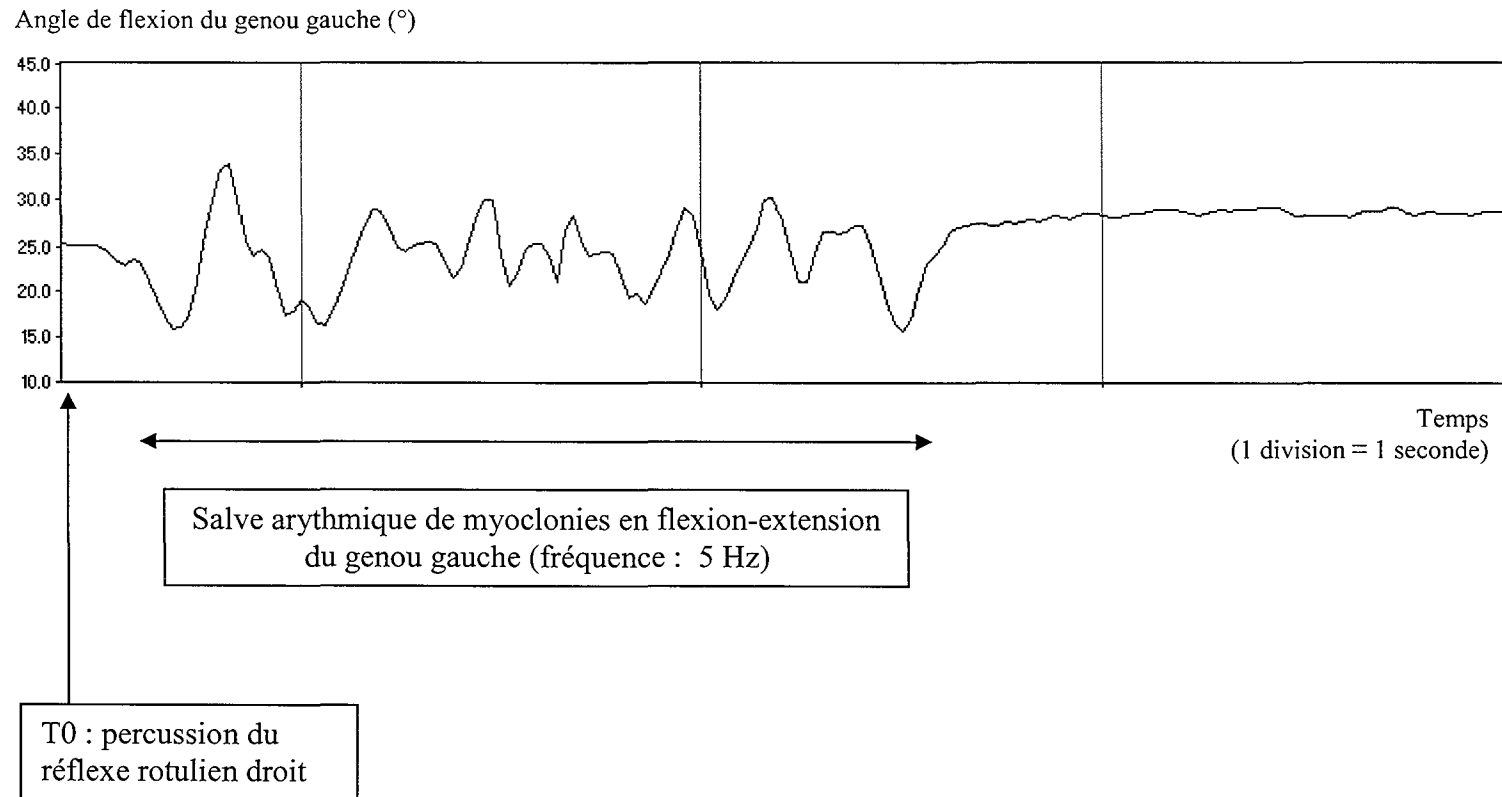


Figure 2.2 : Myoclonies en flexion-extension du genou gauche
(enregistrement lors de la recherche du réflexe cutané plantaire droit)

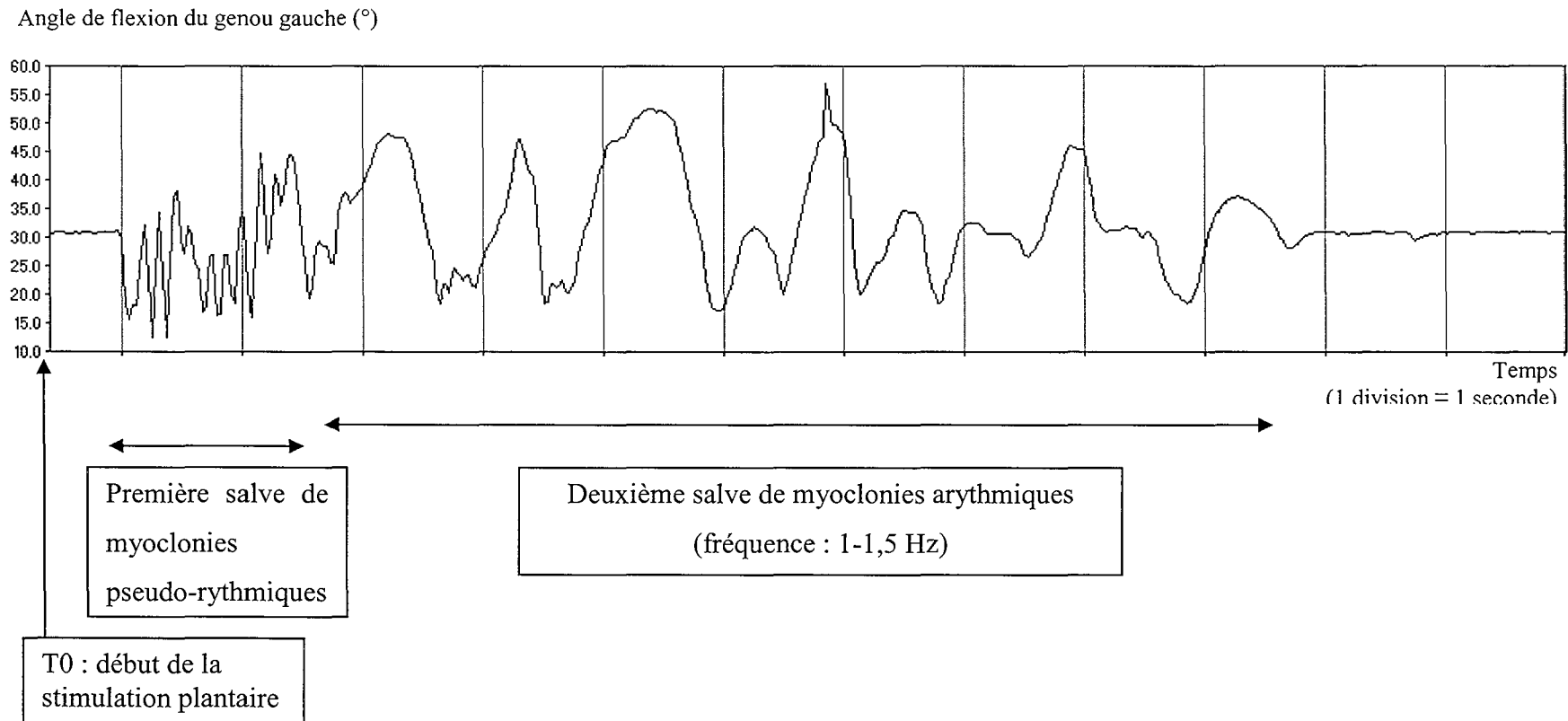


Figure 2.3 : Myoclonies en flexion de hanche gauche
(enregistrement lors de la recherche du réflexe cutané plantaire droit, 3 répétitions)

Déplacement vertical du marqueur de cuisse gauche (en mm)

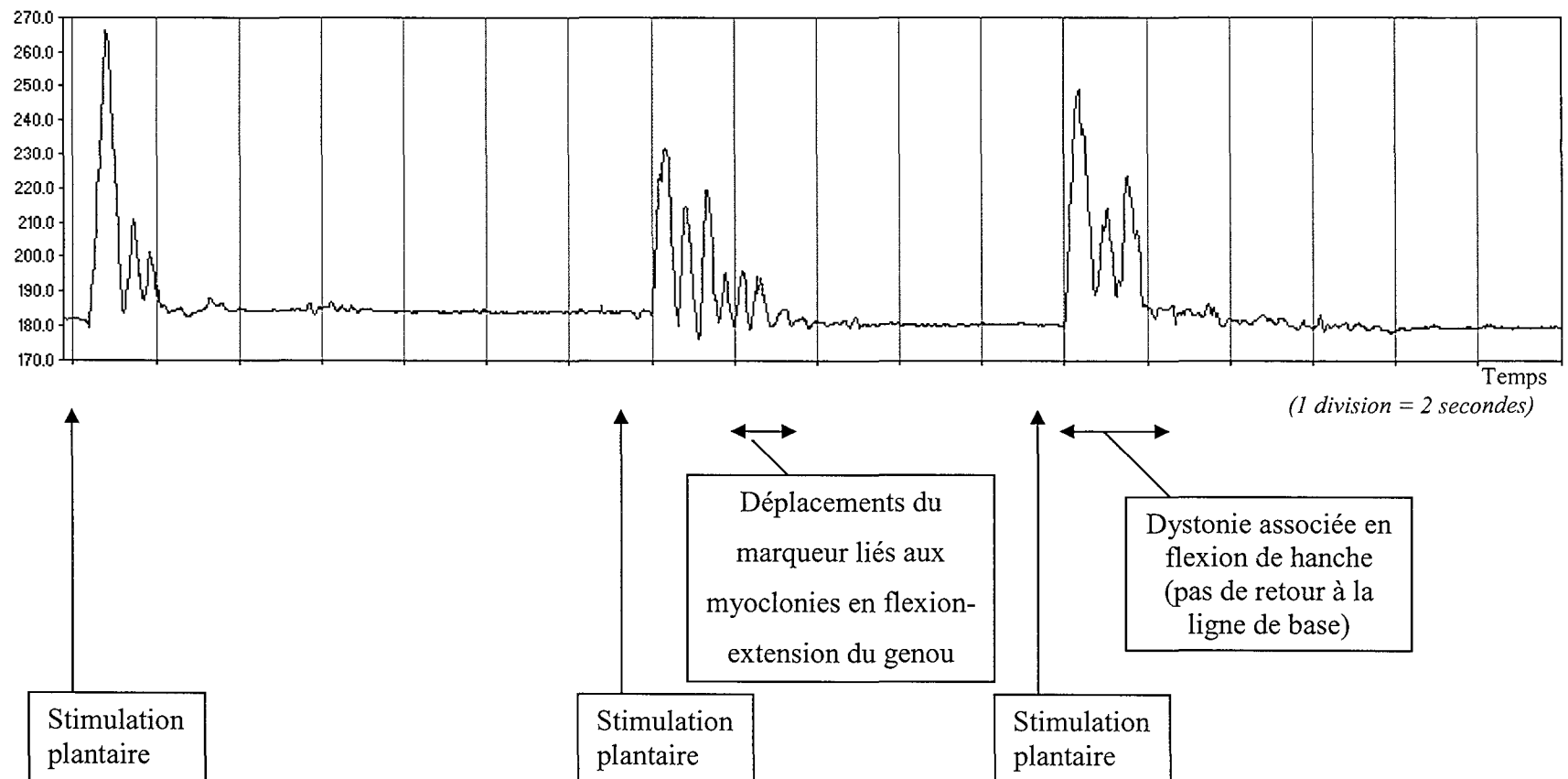
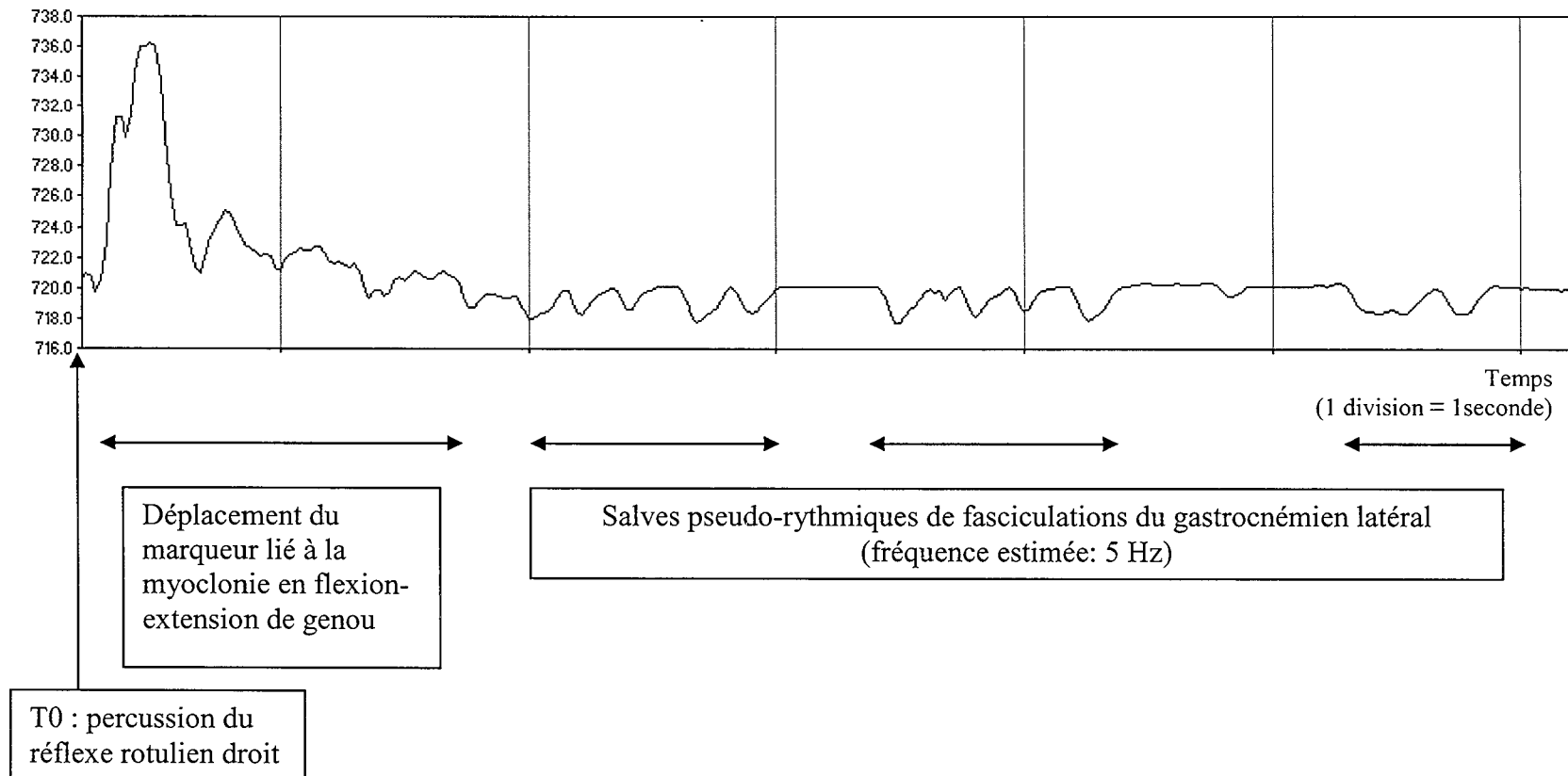


Figure 2.4 : Contractions musculaires isolées du gastrocnémien latéral gauche
(enregistrement des mouvements verticaux du marqueur jambier gauche, réalisé lors de la recherche du réflexe rotulien droit)

Déplacement vertical du marqueur tibial gauche (en mm)



• OBSERVATION 11

Monsieur LAN., 34 ans, subit une amputation tibiale gauche pour ostéosarcome en 1990.

Quelques mois après l'amputation, il décrit trois types de mouvements anormaux :

- un mouvement en flexion-extension répétées du genou gauche, comparées « au lapin qui tape la patte » (!), survenant au repos (lorsqu'il regarde la télévision ou qu'il est couché sur le dos), lorsque le genou est en extension, en l'absence de prothèse. C'est le mouvement combiné de flexion de hanche et extension du genou (soulever le membre inférieur tendu du plan du lit) qui déclenche le mouvement anormal. Le mouvement peut être inconstamment contrôlé par le serrage du moignon, avec mise en flexion du genou. Ce type de myoclonies rythmiques est indolore.
- un mouvement unique en extension du genou lors des douleurs neurologiques du moignon de type décharge électrique, en particulier en position assise avec la prothèse. Ces clonies gênent la conduite automobile.
- une contraction prolongée du gastrocnémien latéral, survenant dans des contextes de fatigue ou de façon spontanée. Elle survient sans la prothèse.

Il bénéficie de plusieurs explorations par stimulation magnétique trans-corticale, dans le cadre de douleurs neurologiques du moignon. Les PEM en 2001 sont négatifs (ne déclenchant ni douleurs, ni phénomènes myocloniques). Devant la majoration des phénomènes douloureux, une reprise chirurgicale est décidée en décembre 2002. Aucun névrome n'est retrouvé, il est procédé à la résection de la tête du péroné. L'intervention n'a aucune incidence sur les douleurs, mais les myoclonies sont modifiées : dans un premier temps, les myoclonies intentionnelles disparaissent, et sont notées spontanément dans les contextes de stress. Puis ces myoclonies disparaissent totalement un an après l'intervention, alors que les douleurs neurologiques du moignon persistent. Lors d'un nouvel examen par PEM en mars 2005, ce dernier ne permet de déclencher ni douleur ni myoclonie. Une infiltration de toxine botulique est réalisée le même jour, avec injection en quatre points intra-musculaires. On observe lors de l'injection le déclenchement de myoclonies rythmiques du genou gauche.

A l'examen clinique, le réflexe ostéotendineux gauche est vif, mais ni polycinétique ni diffusé. Sa percussion ne déclenche pas les myoclonies. Les réflexes ostéotendineux rotulien et achilléen droits ne sont pas retrouvés.

- **OBSERVATION 12**

Monsieur HUG, est amputé en fémoral en 2000, suite à la rupture d'un anévrisme poplité.

Il décrit l'apparition, un an après l'amputation, de mouvements rythmiques en flexion de hanche. Ces mouvements surviennent au repos, préférentiellement le soir, et en l'absence de prothèse. Ils sont indolores.

Il décrit par ailleurs la survenue de contractions spontanées, répétitives, touchant le quadriceps et les adducteurs, sans mouvement de la hanche. Ces mouvements involontaires peuvent être observés jour et nuit, et sont indolores.

Enfin, le patient se plaint de douleurs du fantôme, qui surviennent brutalement après une période de sensation de paresthésies. Lorsque la douleur vraie survient, il décrit un « sursaut » douloureux, avec un mouvement unique de flexion de hanche.

La palpation du moignon ne déclenche pas les myoclonies, pas plus que la stimulation magnétique trans-corticale, en juin 2005, qui ne déclenche par ailleurs aucune douleur (absence de névrome pathologique). Les réflexes ostéotendineux du membre inférieur controlatéral ne sont pas retrouvés : leur percussion ne déclenche pas le mouvement anormal.

- **OBSERVATION 13**

Mademoiselle F. DON., subit une amputation tibiale gauche en 1990 suite à un purpura fulminans lors d'une méningite à méningocoque.

Elle décrit deux types de mouvements anormaux de son moignon :

- un « tremblement » du moignon tibial en flexion-extension de genou, autour d'une position d'équilibre en demi-flexion de genou (elle décrit que l'extension complète du genou est alors impossible). Ce mouvement involontaire survient essentiellement le soir, dans un contexte de fatigue musculaire, toujours en l'absence de prothèse. Il est accompagné de paresthésies non douloureuses du moignon. Il a été noté quelques mois après l'amputation. Il survient au maximum une fois par semaine.
- Un mouvement brusque en extension du genou, mouvement unique « comparable à un réflexe » ostéotendineux, à l'occasion d'une douleur neurologique à type de décharge électrique dans le moignon. Cette myoclonie

unique peut se répéter toutes les 5 minutes, pendant une crise de 2 heures maximum. La myoclonie peut survenir avec ou sans prothèse, jamais lorsque le membre amputé est en appui. Il ne semble pas y avoir de circonstance favorisante (aucun lien avec l'effort musculaire), d'horaire préférentiel. Le mouvement n'a jamais été noté la nuit. Ce type de myoclonie serait apparu plus tôt après l'amputation, et se répète environ une fois par semaine.

- **OBSERVATION 14**

Monsieur JM RAN., 56 ans, présente une amputation tibiale gauche d'origine traumatique réalisée en 2000.

Il décrit des mouvements répétés, en flexion-extension du genou, « comme si le bout de la jambe saute », se prolongeant moins d'une minute, associés à une douleur neurologique du moignon à type de décharge électrique. Ces mouvements imprévisibles surviennent la journée, sans horaire préférentiel, quand il est assis, avec ou sans prothèse. Il invoque une relation avec les changements de temps. Le mouvement anormal cède spontanément, et peut se répéter deux à trois fois dans la même journée. Il a été remarqué peu de temps après la reprise chirurgicale du moignon réalisée trois mois après l'amputation initiale.

- **OBSERVATION 15**

Monsieur M. BUT, présente une amputation tibiale droite d'origine vasculaire (ischémie aiguë du membre inférieur en 2000).

Il décrit un « tremblement » de l'extrémité du moignon, avec contractions répétées des muscles distaux sans mouvement du genou, survenant à l'effort (marche sur un kilomètre). Ce mouvement anormal peut survenir avec ou sans prothèse, jour et nuit, de façon quotidienne. Il est décrit comme désagréable, avec parfois des sensations de paresthésies.

- **OBSERVATION 16**

Monsieur ALM, 61 ans, a subi deux amputations d'origine vasculaire : amputation tibiale gauche en 2001, amputation fémorale droite en 2002.

Quelques mois après l'amputation tibiale, il décrit l'apparition de mouvements répétés durant quelques secondes, en flexion et extension de genou. Ces mouvements surviennent la journée, sans horaire préférentiel, exclusivement en l'absence de prothèse. Ils peuvent être contrôlés, de façon systématiquement efficace, par le serrage manuel du moignon. Ces mouvements anormaux ne sont pas décrits comme gênants, même s'ils sont systématiquement associés à une douleur du fantôme. Le patient n'identifie pas de facteur déclenchant.

- **OBSERVATION 17**

Madame CHA, 83 ans, présente une amputation tibiale gauche d'origine traumatique en 1967.

Un an après l'amputation, elle décrit la survenue de mouvements anormaux de son moignon, caractérisé par un mouvement unique en extension du genou, qui se répète toutes les minutes par crise pouvant durer 48 heures. Ce mouvement peut être observé avec ou sans prothèse, de façon spontanée ou provoquée par une stimulation sensitive (zone gâchette sur le moignon). Il peut survenir indifféremment jour et nuit, et serait favorisé par certaines conditions climatiques. Il est systématiquement accompagné d'une douleur du moignon, comparée à « une rage de dents, des lancées ». Il n'existe aucun moyen de contrôler les mouvements anormaux. Ces derniers gênent la patiente par leur caractère douloureux et leur incidence sur le port de la prothèse. La patiente ne décrit pas de traitement entrepris.

- **OBSERVATION 18**

Monsieur HIN, 69 ans, présente une amputation fémorale gauche, d'origine traumatique (réalisée en 2003, deux mois après un accident de la voie publique).

Un mois après l'amputation, il décrit des mouvements rythmiques de son membre résiduel, en flexion de hanche, se répétant pendant trois minutes. Ils surviennent de façon spontanée, le soir, lorsque le patient est allongé sans sa prothèse. Une douleur du fantôme précède, accompagne et suit le mouvement anormal. Ce dernier peut être contrôlé en maintenant manuellement le moignon, mais reprend aussitôt que le patient relâche sa pression sur le moignon. Le patient se dit gêné par le mouvement anormal pour le port de sa prothèse, pour ses activités quotidiennes, et par la douleur associée.

- **OBSERVATION 19**

Monsieur JAC, 51 ans, a subi une amputation traumatique bilatérale en 1972, radiale et humérale.

Plusieurs mois après l'accident, il décrit l'apparition de contractions répétitives des muscles de chaque moignon, sans déplacement segmentaire visible, se prolongeant pendant quelques minutes. Ces contractions surviennent spontanément, sans horaire particulier (jour et nuit), et sont ressenties avec ou sans la prothèse. Elles surviennent indifféremment sur chaque moignon, mais jamais de façon simultanée des deux côtés. Les muscles impliqués sont variables d'une fois sur l'autre, au moins pour le moignon d'avant-bras. Les contractions sont précédées et accompagnées de paresthésies allant jusqu'à la crampe douloureuse. Le patient est gêné par le caractère douloureux de ses mouvements anormaux, leur incidence sur son autonomie dans les actes de la vie journalière, ainsi que sur l'appareillage : il a en effet abandonné la prothèse myoélectrique, du fait d'activation incontrôlée de l'ouverture de la main.

- **OBSERVATION 20**

Monsieur WEB, 76 ans, présente une amputation traumatique fémorale gauche en 1965. Un à deux ans après l'amputation, il décrit la survenue de « sursauts » du moignon : mouvement unique en flexion de hanche, de façon spontanée ou provoquée par une stimulation sensitive. Ce mouvement peut se répéter pendant une quinzaine de minutes. Il survient sans horaire préférentiel, de jour comme de nuit, avec ou sans prothèse. Il est systématiquement associé à une douleur du moignon. Le patient est gêné pour le port de son appareil par ces mouvements anormaux, ainsi que par leur caractère douloureux. Les traitements médicamenteux entrepris n'ont eu aucune efficacité sur les mouvements anormaux.

Par ailleurs, le patient décrit des sensations de douleurs et de paresthésies du moignon et du fantôme.

Tableau 4 :

Caractéristiques cliniques des mouvements anormaux des patients (série personnelle)

AMPUTATION :				MOUVEMENT ANORMAL :				Circonstances de survenue	Douleur	ROT
Sexe	Niveau			Latence	Typologie	Fréquence				
1	M	Tibiale	T	qq j	Myo. Répétées	?		S ou P	Indolore	
		-	-	18 mois	Myo. Unique			S	Indolore	
2	M	Radiale	T	?	Fasciculations	1-2 / mois		S ou P (rasage)	Paresthésies	
3	M	Fémorale	R	18 mois	Dystonie	4 / j à 1 / mois		S	Douleur M	
		-	-	?	Myo. Unique			P	Paresthésies	++
4	M	Fémorale	T	1 an	Myo. Répétées	1 / 2 mois		S	Douleur F + M	
5	M	Fémorale	V	3 ans	Fasciculations	1 / 2-3 j		S (repos) ou P	Douleur M	-
		-	-	3 ans	Myo. Répétées	1 / 2-3 j		S (nuit +)	Douleur M	-
6	M	Fémorale	T	qq mois	Fasciculations			S	Paresthésies	
		-	-	qq mois	Myo. Répétées			S	Douleur M	
		-	-	qq mois	Dystonie			S (nuit +)	Douleur F	
7	M	Tibiale	T	1 an	Myo. Unique	2-3 / mois		S ou P (action)	Indolore	
8	M	Fémorale	V	qq mois	Fasciculations	1 / j à 2 / mois		S ou P (soir)	Douleur M	
9	F	Fémorale	V	2 ans	Fasciculations	?		S ou P (action)	Indolore	
		-	-	2 ans	Dystonie	?		S (nuit+)	Douleur M	
10	F	Tibiale	Autre	?	Myo. Répétées + dystonie + fasciculation	Intermittent à quasi-continu		S ou P	Douleur M	++
11	M	Tibiale	Tum.	qq mois	Myo. Répétées	?		P (action)	Indolore	N
		-	-	qq mois	Myo. Unique	?		S	Douleur M	N
		-	-	qq mois	Dystonie	?		S	?	N
12	M	Fémorale	V	1 an	Myo. Répétées	?		S (soir)	Indolore	-
		-	-	1 an	Fasciculations	?		S (jour et nuit)	Indolore	-
		-	-	1 an	Myo. Unique	?		S	Douleur F	-
13	F	Tibiale	Autre	qq mois	Myo. Répétées + dystonie	1 / semaine		S (soir)	paresthésies	
		-	-	qq j	Myo. Unique	1 / semaine		S (jour)	Douleur M	
14	M	Tibiale	T	3 mois	Myo. Répétées	2-3 / j		S (repos)	Douleur M	
15	M	Tibiale	V	?	Fasciculations	Quotidien		P (marche)	Paresthésies	
16	M	Tibiale	V	qq mois	Myo. Répétées	?		S (jour)	Douleur F	
17	F	Tibiale	T	1 an	Myo. Unique			S ou P	Douleur M	
18	M	Fémorale	T	1 mois	Myo. Répétées	?		S (soir)	Douleur F	
19	M	Radiale	T	qq mois	Fasciculations	?		S (jour et nuit)	Paresthésies	
		Humérale	T	qq mois	Fasciculations	?		S (jour et nuit)	Paresthésies	
20	M	Fémorale	T	1 an	Myo. Unique	?		S (jour et nuit)	Douleur M	

Sexe M : masculin ; F : féminin ; *Etiologie* T : traumatique ; V : vasculaire ; Tum. : tumorale

Typologie : Myo. Unique : myoclonie unique ; Myo. Répétées : myoclonies répétées ;

Circonstances de survenue : S : spontanée ; P : provoquée ; *Douleur* M : du moignon ; F : du fantôme

ROT : réflexes ostéotendineux ; ++ : exagérés ; N : normaux ; - : abolis

5.2.2. Synthèse des observations

a) Nombre et type de mouvement anormal

Afin de préciser la typologie des mouvements anormaux des amputés, on peut distinguer ces derniers selon leur caractère unique ou répété, selon l'existence d'un déplacement segmentaire. On distingue ainsi quatre types élémentaires de mouvement anormal, qui peuvent éventuellement être associés (figure 3):

- mouvement unique, avec déplacement segmentaire.
- mouvement unique, avec ou sans déplacement, mais fixant une posture.
- mouvement répété, avec déplacement segmentaire.
- contractions musculaires répétées, sans déplacement segmentaire visible, touchant les muscles distaux du moignon.

Dans notre série, 6 patients sur 20 présentent deux types de mouvements anormaux distincts (observations 1, 3, 5, 9, 13, 19), 3 patients sur 20 en présentent trois (observations 6, 11, 12), soient respectivement 30% et 15% de nos patients. Pour 20 patients examinés, on relève donc 32 mouvements anormaux distincts dans leurs caractéristiques séméiologiques.

• **Mouvement unique, avec déplacement segmentaire :**

On retrouve ce type de mouvement anormal chez 8 patients de notre étude : dans 6 cas, il s'agit d'un mouvement exclusif de l'articulation sus-jacente à l'amputation, systématiquement à l'occasion d'une vive douleur du moignon (extension du genou en cas d'amputation tibiale, flexion de hanche en cas d'amputation fémorale) (observations 3, 11, 12, 13, 17, 20). Deux amputés tibiaux décrivent un mouvement brusque combiné de flexion de la hanche et d'extension du genou, indolore (observations 1, 7).

Chez certains, ce mouvement peut se répéter en crises : l'un décrit une répétition toutes les 5 minutes pendant 20 mn, un autre une répétition par minute pendant une crise pouvant se prolonger 48 h.

• **Mouvement unique, avec ou sans déplacement, mais fixant une posture :**

Il est décrit par trois amputés fémoraux de façon stéréotypée (observations 3, 6, 9): flexion douloureuse, prolongée du moignon de cuisse sur l'abdomen, survenant la nuit. Cette posture est maintenue de 1 à 15 mn.

Un amputé tibial (observation 11) décrit une contraction prolongée, douloureuse, de son mollet (prédominant sur le gastrocnémien latéral), sans mouvement du genou ni notion de posture fixée, essentiellement dans les contextes de fatigue musculaire.

- **Mouvement répété, avec déplacement segmentaire :**

Il concerne 9 patients de notre série (observations 1, 4-6, 11, 12, 14, 17, 20). Les patients décrivent une implication exclusive de l'articulation sus-jacente à l'amputation. Le seul enregistrement au laboratoire du mouvement (observation 10) a montré l'association de mouvements répétés des deux articulations du membre inférieur amputé (genou et hanche), arythmiques, asynchrones, de fréquence variant entre 1,5 et 8 Hz.

- **Contractions musculaires répétées visibles sous la peau, sans déplacement segmentaire visible :**

Elles sont décrites par sept patients de notre série (observations 2,5,6,9,12,15,19), mais représentent huit mouvements anormaux distincts, un bi-amputé de membres supérieurs décrivant ce phénomène au niveau de chacun de ses membres résiduels mais jamais de façon concomitante. Ces contractions ne concernent que les muscles du moignon. Les crises durent quelques minutes pour la majorité des patients. L'un d'eux décrit une crise prolongée jusque 2 heures.

- **Association de mouvements élémentaires :**

On la retrouve pour trois patients de la série (observations 8, 10, 13). Cette association est stéréotypée pour un patient donné, avec systématiquement un élément dystonique.

b) Circonstances de survenue

- **Délai d'apparition**

La latence de survenue des mouvements anormaux par rapport à l'amputation est très variable, de quasi immédiate à plusieurs années (figure 6). Un patient décrit la survenue de son mouvement anormal dans les jours suivants l'amputation (3% des mouvements anormaux), quatorze patients donnent un délai de quelques mois (44%), quatorze patients invoquent un intervalle libre d'un à trois ans (44%). Le délai n'est pas précisé dans trois observations.

- **Caractère spontané ou provoqué**

On distingue des mouvements anormaux de survenue exclusivement spontanée (59% dans notre série), de survenue exclusivement provoquée (3%), ou indifféremment spontanée ou provoquée (38%). (figure 7)

- **Horaire de survenue**

Sur les 32 mouvements anormaux décrits par les patients, 15 surviennent le soir ou la nuit (47%), 6 surviennent exclusivement le jour (19%), 9 n'ont pas d'horaire préférentiel diurne ou nocturne (28%).

- **Survenue avec ou sans prothèse**

Pour les 32 mouvements anormaux de notre série, un seul survient exclusivement avec la prothèse (figure 8). 14 mouvements anormaux peuvent être observés aussi bien avec que sans prothèse (44%). 16 surviennent exclusivement sans prothèse (50%).

c) Phénomènes neurologiques concomitants du mouvement anormal

56% des mouvements anormaux décrits par nos patients sont douloureux. Dans un tiers des cas, la douleur précède l'apparition du mouvement anormal, et persiste pendant toute la crise. Les douleurs sont principalement localisées au niveau du moignon, et sont de tonalité neurogène : « décharge électrique » (7 citations), « crampe » (3 citations), « grignotage du moignon » (2), « lancées, comme une rage de dent » (1). 4 patients signalent une douleur du fantôme, qui peut être ressentie en plus de la douleur du moignon. L'un des patients décrit bien que les deux douleurs apparaissent en même temps que le mouvement anormal, mais que seule la douleur du fantôme persiste après l'arrêt du mouvement.

Des paresthésies accompagnent 16% des mouvements anormaux.

28% des mouvements anormaux sont strictement indolores dans notre série (figure 9).

Les sensations de fantôme signalées par les patients lors des mouvements anormaux sont systématiquement des fantômes douloureux (4 patients, soient 20%).

La survenue de phénomène végétatif lors des mouvements anormaux n'est signalée que par un patient (3% des mouvements anormaux de notre série), comme une sensation de moignon glacé (observation 8). Il s'agit d'un patient artéritique .

5.3. DISCUSSION

5.3.1. Limites de l'étude

Sur les 32 mouvements anormaux décrits par les 20 patients de l'étude, seuls 4 ont pu être observés lors de la consultation, avec un enregistrement au laboratoire du mouvement avec EMG dans un cas. Toutes les autres descriptions sont des données d'interrogatoire : la typologie exacte ne peut qu'être déduite de la description qu'en fait le patient.

5.3.2. Description clinique : confrontation avec les données de la littérature

a) Typologie du mouvement anormal : caractéristiques spatiales et temporelles

L'interrogatoire précis de nos patients a mis en lumière la co-existence fréquente de plusieurs types de mouvements anormaux pour un patient. Cette notion était déjà présente pour 22% des patients de la littérature (observations de Thomas et Amyot ²², Iacono ²⁵, observations 1 et 4 de Steiner ²³). Dans notre série, 30 % des patients présentent deux types de mouvements anormaux, 15% en présentent trois.

Les différents types de mouvements élémentaires que nous avons décrits ont tous été rapportés dans des observations de la littérature, en proportions variables (figure 3) :

- mouvement unique, avec déplacement segmentaire. Il est caractéristique d'une *myoclonie isolée*, décrite par Gastaut.

Ce type de myoclonie unique, brutale, est décrit pour huit de nos patients, et dans l'observation de Monier-Vinard ²¹. Elle peut se répéter en « crises », avec une fréquence trop faible selon Gastaut pour parler de myoclonies répétées.

- mouvement unique, avec ou sans déplacement, mais fixant une posture : il s'agit d'une *dystonie*.

Elle est décrite pour deux de nos patients, ainsi que dans l'observation 3 de Steiner ²³.

Un dernier patient de notre série, amputé tibial, décrit une contraction prolongée,

douloureuse, de son mollet, essentiellement dans les contextes de fatigue musculaire : ceci s'apparente plus à une contracture musculaire qu'à une dystonie proprement dite (patient 11).

- mouvement répété, avec déplacement segmentaire. Il s'apparente aux *myoclonies répétées* de Gastaut. Le fait que la plupart des descriptions reposent sur l'interrogatoire du patient limite cependant l'interprétation : il est possible qu'il s'agisse parfois de tremblement ample, défini comme une oscillation autour d'un point d'équilibre.

Ces myoclonies sont les plus fréquemment décrites, rapportées par 9 de nos patients, et 14 patients de la littérature (observations de Charcot ¹, de Tinel et de Souques ²⁰, de Iacono ^{24, 25}, Marion ²⁶, Kulisevski ²⁷, Devetag-Chalaupka ²⁸, Kern ²⁹, observations 1, 2, 4 et 5 de Steiner ²³).

Ce type de myoclonies répétées est indifféremment décrit comme rythmique, pseudo-rythmique ou arythmique. Sa fréquence n'est détaillée que dans trois observations de la littérature, estimée entre 1,3 et 4 Hz ^{26, 29}, ce qui les place à la limite des myoclonies rapides telles que définies par Gastaut (supérieures à 2 Hz). La crise myoclonique dure de quelques secondes à quelques minutes, voire quelques heures pour un cas ²⁷.

- contractions musculaires répétées, sans déplacement segmentaire visible, touchant les muscles distaux du moignon. En l'absence d'enregistrement électromyographique, il est impossible de préciser s'il s'agit de fasciculations (contraction de fibres musculaires isolées) pouvant avoir un aspect de myokimies, ou de myoclonies parcellaires (contraction d'un chef musculaire isolé, ou d'un groupe musculaire complet, mais ne développant pas une force suffisante pour déplacer le segment articulaire). Ce type de mouvement anormal est rapporté dans les différentes figures comme « *fasciculations* », par souci de concision.

Elles sont rapportées pour 8 de nos patients, 3 dans la littérature (observations 1 et 4 de Steiner ²³, Iacono ²⁵)

- *association de mouvements élémentaires :*

Elle est décrite pour quatre patients de notre série, trois dans la littérature (observations de Monier-Vinard ²¹, Thomas ²², Baruah ²⁴). Tous les patients

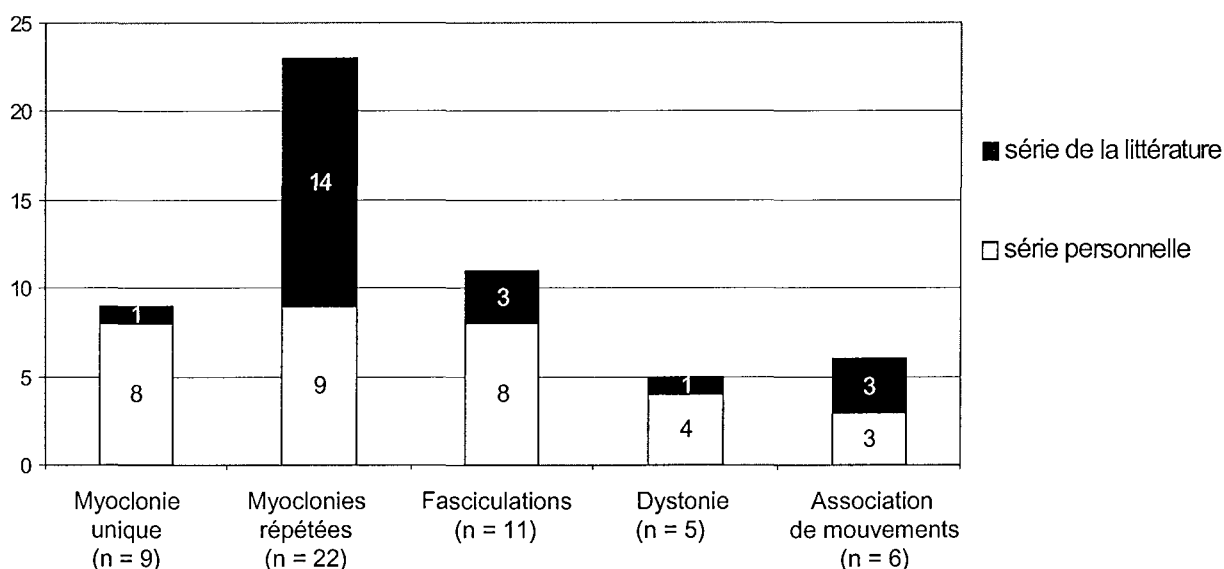
présentent un élément dystonique auquel se surajoutent soit des myoclonies répétées, soit une myoclonie unique (mouvement brusque de flexion de hanche, laquelle est ensuite maintenue plusieurs secondes dans l'observation personnelle 3), soit des fasciculations. La dystonie et les fasciculations se prolongent après l'arrêt des myoclonies.

Les mouvements anormaux sont strictement cantonnés au moignon, qu'ils concernent exclusivement les muscles du membre résiduel, ou des muscles plus proximaux pouvant mettre en jeu une ou plusieurs articulations sus-jacentes à l'amputation. Baruah rapporte, chez une patiente amputée fémorale, la contraction intermittente des muscles abdominaux inférieurs homolatéraux, lors des myoclonies du moignon ²⁴.

Dans un seul cas, rapporté par Devetag-Chalaupka, l'EMG met en évidence une diffusion du mouvement aux muscles correspondants controlatéraux à l'amputation ²⁸.

Figure 3 :

Typologie des mouvements anormaux des membres résiduels



Les figures 4 et 5 présentent les différents mouvements anormaux du membre résiduel selon l'étiologie et le niveau d'amputation. L'analyse statistique ne relève pas de corrélation statistiquement significative entre la typologie du mouvement anormal observé et le niveau ou l'étiologie de l'amputation. L'analyse statistique peut être négative en raison du faible échantillon étudié.

Figure 4 :

**Typologie des mouvements anormaux selon le niveau d'amputation
(série personnelle)**

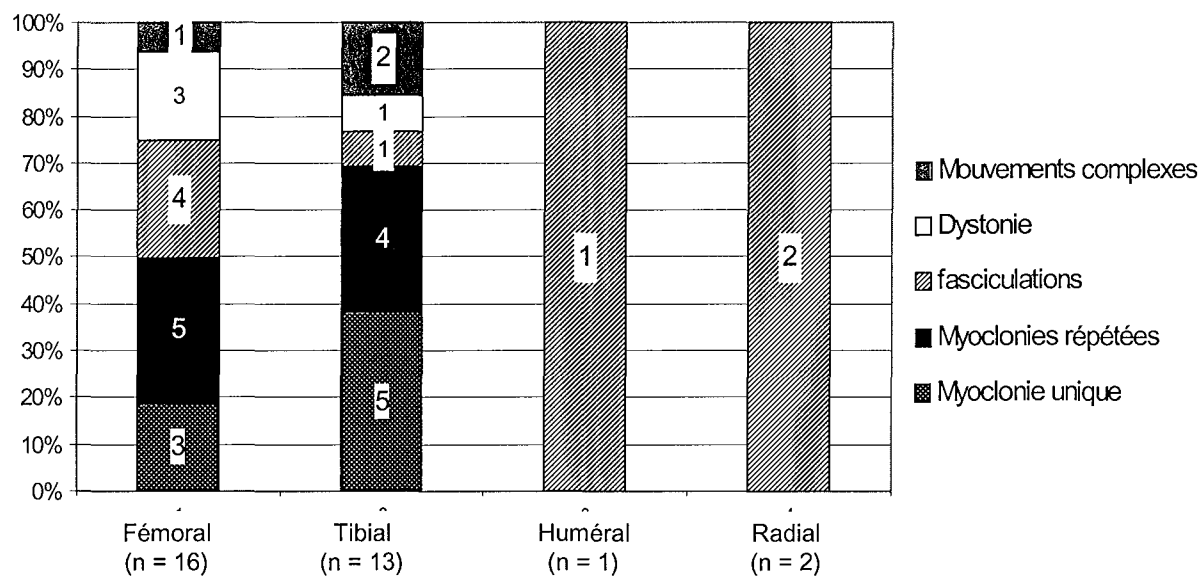
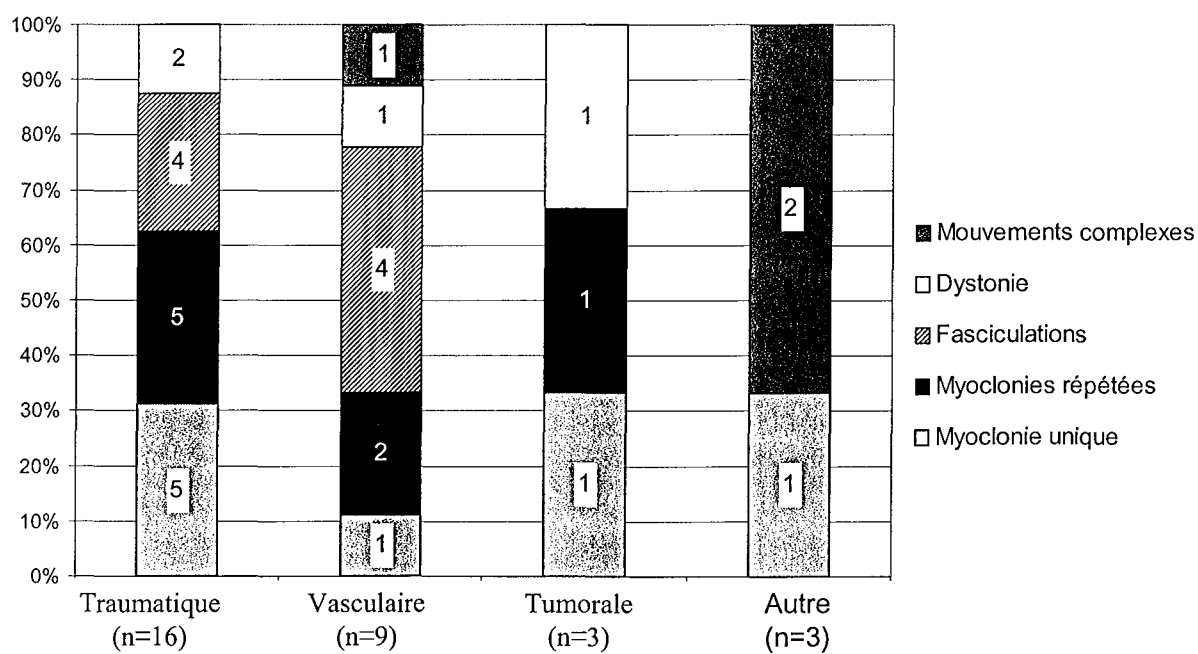


Figure 5 :

**Typologie des mouvements anormaux selon l'étiologie d'amputation
(série personnelle)**



b) Circonstances de survenue

• Délai de survenue

La latence de survenue des mouvements anormaux par rapport à l'amputation est très variable, de quasi immédiate à plusieurs années (figure 6), le maximum étant rapporté dans la littérature, avec un intervalle libre de 10 ans.

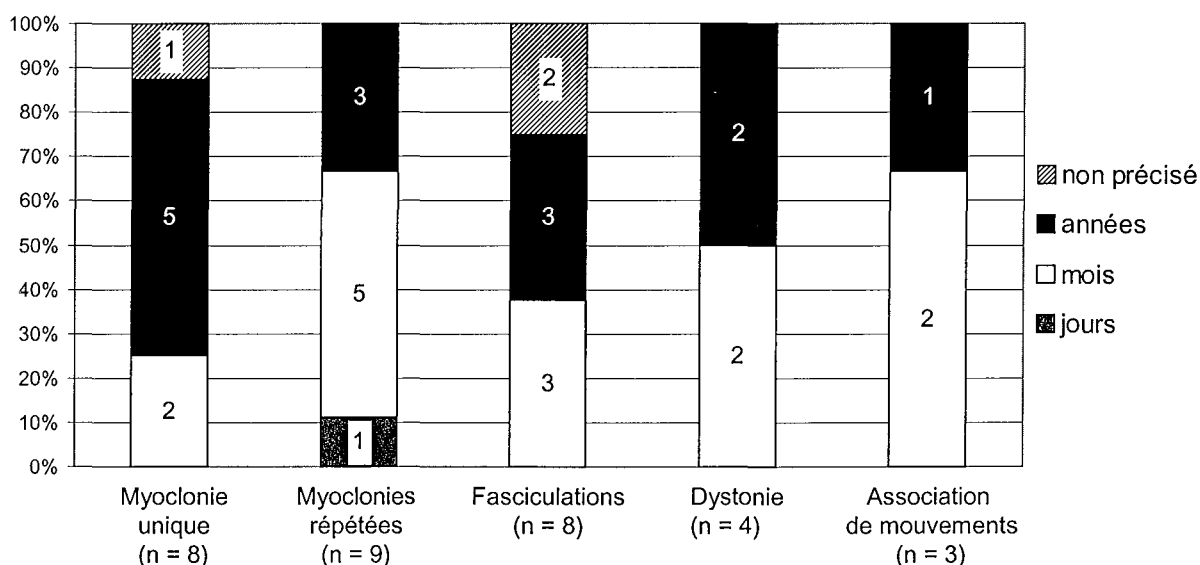
Un tiers des mouvements anormaux décrits dans la littérature surviennent dans les jours suivant l'amputation, quelle que soit la typologie du mouvement anormal (observations de Thomas ²², observation 2 de Marion ²⁶, 1 de Kulisevski ²⁷, 2 et 4 de Steiner ²³). Seul un patient de notre série décrit la survenue immédiate de myoclonies répétées de son moignon tibial. Il la distingue bien d'avec la latence de survenue de 18 mois d'un mouvement unique (observation 1).

Pour la grande majorité des patients (87% dans notre série, 50% pour la littérature), le délai d'apparition des mouvements anormaux se compte en mois. La précision est très relative : de quelques mois à 3 ans, aussi bien pour notre série que pour la littérature.

Dans un seul cas de la littérature (observation 5 de Steiner ²³), un intervalle libre de 10 ans est décrit. Il faut préciser que ce patient développe 19 ans après l'amputation une symptomatologie déficitaire liée à une myélopathie cervico-arthrosique, dont la cure chirurgicale permet de voir disparaître les mouvements anormaux du moignon.

Figure 6 :

Latence de survenue des mouvements anormaux (série personnelle)



On trouve, pour certains patients, des circonstances particulières d'apparition. Les mouvements anormaux sont signalés dans un contexte d'abcès (observation de Tinel ²⁰), dans les suites d'une reprise chirurgicale (observations 1 de Steiner ²³, personnelle 14), au moment de la verticalisation et de l'appareillage (observations de Thomas ²², personnelles 6, 7). Chaque fois que la survenue des mouvements anormaux est concomitante de l'appareillage, c'est lorsque celui-ci a dû être retardé de plusieurs mois du fait de difficultés de cicatrisation ou de l'état général du patient. Pour une de nos patientes, la fréquence des mouvements anormaux est largement majorée à partir du moment où elle présente une douleur du moignon de caractère névromateux (observation 10).

La fréquence de répétition du mouvement anormal est, là aussi, excessivement variable, et n'est pas dépendante du type de mouvement anormal présenté. Certains sont présentés comme quasiment continus (observation 10, de Tinel, Monier-Vinard, Steiner, Kulisevsky, Devetag-Chalaupka, Kern ^{20, 21, 23, 27-29}). D'autres sont de survenue quotidienne, variant de 1 à 20 épisodes par jour (observations 14, 15, de Souques, Thomas, Iacono, Steiner ^{20, 22, 23, 25}), hebdomadaire (observations 5, 7, 13) ou mensuelle (observations 2, 4). Au maximum, Baruah rapporte le cas d'un patient ne présentant que 3 à 8 épisodes par an ²⁴.

Quatre patients de notre série décrivent bien que la fréquence de survenue est aléatoire : passant de 4 épisodes par jour à 1 par mois, de quotidien à bimensuel...

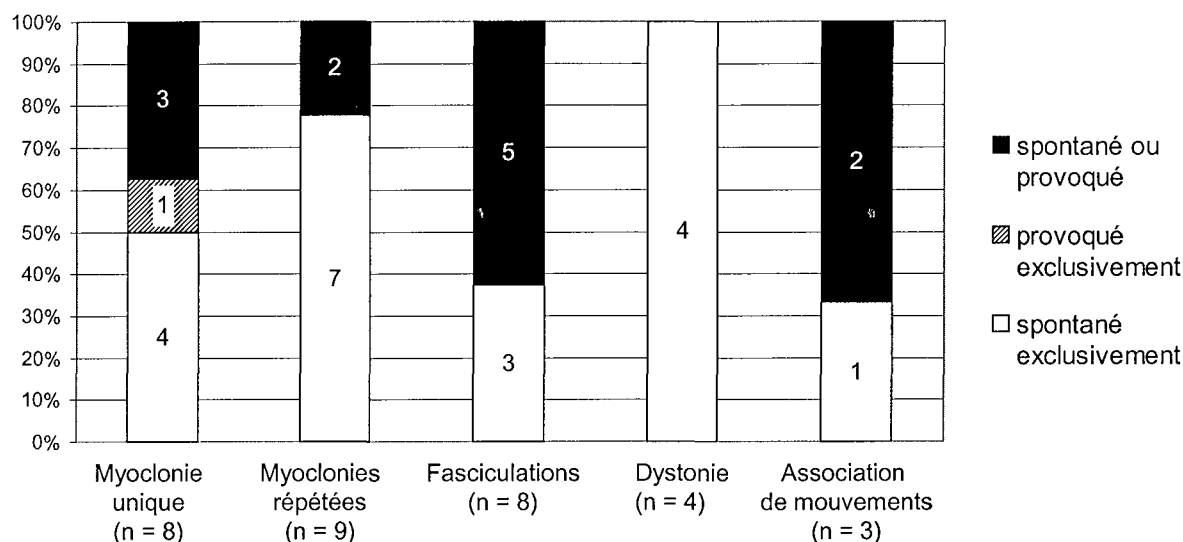
- **Caractère spontané ou réflexe**

Les circonstances de survenue des mouvements anormaux, en particulier leur caractère spontané ou réflexe, ne sont qu'inconstamment rapportées dans la littérature.

On distingue ainsi des mouvements anormaux de survenue exclusivement spontanée (19% des descriptions de la littérature, 59% dans notre série), de survenue exclusivement provoquée (14% dans la littérature, 3% dans notre série), ou indifféremment spontanée ou provoquée (38% dans la littérature comme dans notre série) (figure 7).

Figure 7 :

Caractère spontané ou provoqué des mouvements anormaux (série personnelle)



Les stimuli provoquant les mouvements anormaux sont de divers types :

- musculaires (7 descriptions dans la littérature, 5 dans notre série),
- sensitifs (8 patients dans la littérature, 5 dans notre série),
- végétatifs (3 descriptions dans notre série, aucune dans la littérature),
- stimuli « général » (décrit pour trois patients de la littérature).

Les mouvements anormaux engendrés par l'action sont provoqués par un mouvement stéréotypé :

- mouvement volontaire du moignon (8 patients), par exemple lors des transferts (passage du décubitus latéral à dorsal, montée dans une voiture, mouvement de soulever le membre du plan du lit, en combinant flexion de hanche et extension du genou..),
- à la marche (3 patients),
- lors d'un mouvement d'un autre segment corporel (pour la patiente décrite par Thomas, dont les myoclonies sont déclenchées par l'élévation du membre supérieur homolatéral à son amputation tibiale)²².
- lors du maintien d'une posture particulière : à la station debout pour un cas de la littérature. L'élément postural n'est cité qu'une fois comme facteur déclenchant du mouvement anormal. Inversement, deux de nos patients ont bien souligné que le mouvement ne survenait jamais lorsqu'ils sont en charge. De même, plusieurs

de nos patients insistent sur le fait que les mouvements ne sont notés que lorsqu'ils sont assis (7 patients) ou couchés (7 patients). Un seul patient décrit la survenue systématique de ses fasciculations quand il est en charge, au cours d'une marche prolongée.

Les stimuli sensitifs sont variés dans leur localisation et dans la modalité sensitive mise en œuvre. Il peut s'agir d'une zone gâchette bien individualisée sur le moignon (11 patients), ne correspondant pas systématiquement à la projection d'un névrome (un patient décrit la zone gâchette en regard du grand trochanter, un autre en regard de la crête tibiale). Il peut s'agir d'une zone gâchette en dehors du moignon (sur le membre controlatéral dans deux cas, le tronc, lors du rasage pour un amputé radial, au niveau du moignon de l'épaule homolatérale pour une amputée fémorale, malaxation du rachis cervical...).

La littérature décrit différentes modalités sensitives impliquées dans la genèse des mouvements anormaux du moignon, allant de « l'effleurage, le pincement, la pression, la percussion » jusqu'au stimulus nociceptif. Enfin, on retrouve dans notre série trois descriptions liées à la compression globale du moignon : une patiente décrit la survenue de ses myoclonies en eaux profondes, un autre lors de l'ablation de la prothèse, un dernier lorsque la prothèse est trop serrée (observations personnelles 6, 10).

Il est à noter, dans notre série, qu'aucun mouvement anormal n'a été déclenché par la palpation du moignon à l'examen clinique, même si des douleurs névromateuses étaient provoquées par cet examen.

Certains mouvements anormaux peuvent être déclenchés par la percussion des réflexes ostéo-tendineux, du côté de l'amputation ou sur le membre opposé (observations personnelles 2, 3, 10, de Tinel ²⁰, Monier-Vinard ²¹, Thomas ²², Iacono ²⁵, Baruah ²⁴).

Trois patients de notre série rapportent la survenue des mouvements anormaux des membres inférieurs à l'occasion de mictions ou rapports sexuels (observations 1, 8, 10). Aucun patient de notre série n'a rapporté de mouvement anormal du moignon provoqué par un stimulus auditif ou visuel, alors que trois cas de la littérature en font état (observations de Tinel ²⁰, Thomas ²², Monier-Vinard ²¹: « bruit inhabituel » ou lumière).

Certains patients décrivent des facteurs de facilitation, qui peuvent être associés pour certains : 12 mouvements anormaux sont rapportés dans un contexte de fatigue, 5 patients signalent une incidence du climat, avec la survenue des mouvements anormaux lors des changements de temps. Enfin, un patient identifie le stress comme un élément de déclenchement de ses mouvements anormaux. Un seul cas d'exacerbation lors d'activité cognitive (parole), est signalé dans la littérature (observation 1 de Marion ²⁶).

En dehors des dystonies, qui sont de survenue exclusivement spontanée, tous les stimuli décrits peuvent provoquer tous les types de mouvements anormaux, sans spécificité.

- **Horaire de survenue : notion de vigilance**

Il apparaît que les périodes de repos sont des moments privilégiés d'apparition des mouvements anormaux, concernant 47% des patients de notre série. Cette notion de repos ne préjuge pas nécessairement de l'état de vigilance : les patients décrivent la survenue des mouvements anormaux lorsqu'ils sont assis ou couchés, sans notion d'endormissement. Les dystonies sont les seuls mouvements anormaux qui surviennent exclusivement la nuit.

Seul Monier-Vinard décrit l'atténuation des mouvements anormaux par le repos ²¹. Ceux-ci reprennent cependant de façon spontanée pendant la nuit.

Cette notion de survenue au repos, préférentiellement le soir, peut faire évoquer un syndrome des jambes sans repos, d'autant qu'une telle symptomatologie a été décrite au niveau du membre fantôme ³¹. Cependant, les autres critères de diagnostic ne sont rassemblés dans aucune observation:

- aucun patient n'a décrit de « besoin compulsif » de bouger les jambes. La classique sensation d'inconfort peut cependant évoquer les paresthésies décrites par certains patients;
- la durée et l'intensité du mouvement anormal sont décrits comme stéréotypés par les patients, et ne sont pas dépendant du temps de repos ;
- peu de patients se plaignent d'un retentissement sur leur sommeil ;

- le mouvement volontaire ne permet que rarement d'interrompre le mouvement anormal. C'est bien plus la stimulation sensitive du moignon (massage, compression, étreinte...) qui s'avère efficace ;
- le traitement dopaminergique n'a jamais été essayé ;
- aucun patient ne décrit d'antécédents familiaux de syndrome des jambes sans repos.

• **Notion de désafférentation : survenue avec ou sans prothèse**

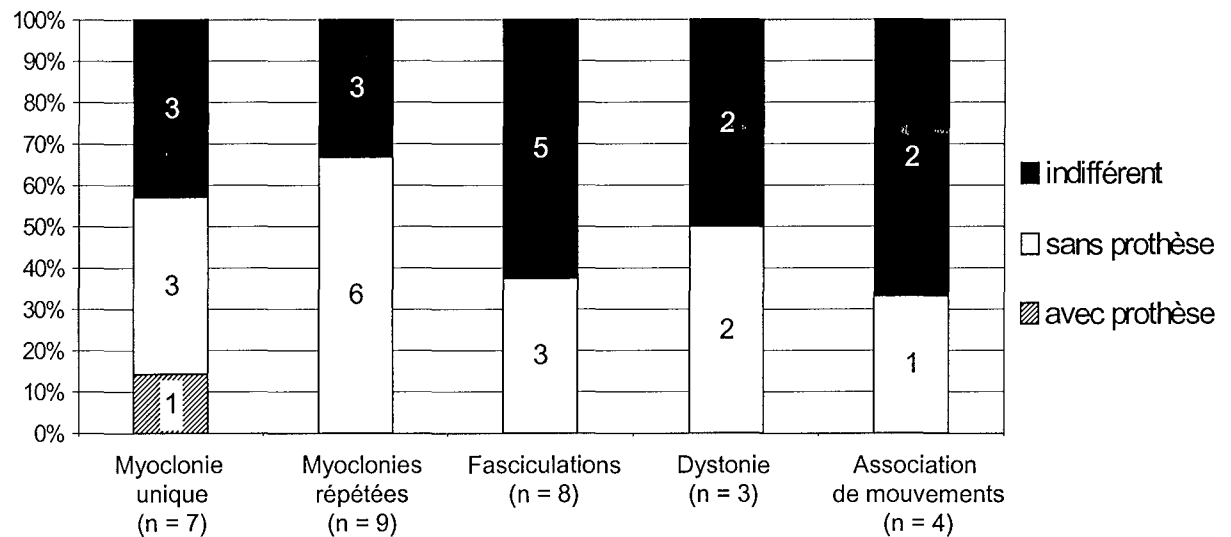
Nous avons évoqué, parmi les stimuli sensitifs pouvant déclencher des mouvements anormaux du moignon, la notion de compression globale de ce dernier. Ceci renvoie à l'importance du caractère de désafférentation du moignon.

Dans notre série, 50% des mouvements anormaux surviennent exclusivement sans prothèse (figure 8). Cependant, on peut objecter que certains mouvements anormaux peuvent être masqués par la prothèse : en effet, les contractions isolées des muscles du moignon, sans déplacement segmentaire, pourraient survenir alors que le patient porte sa prothèse (en témoignent les activations incontrôlées des mains myoélectriques chez les amputés du membre supérieur) mais ne seraient pas visualisées par le patient, en particulier amputé de membre inférieur. D'autre part, le poids même de la prothèse pourrait empêcher de voir un déplacement segmentaire de l'articulation sus-jacente à l'amputation, déplacement qui n'est alors rapporté que sans prothèse.

Pour insister sur l'importance de redonner des afférences au membre résiduel, on a déjà rapporté que l'un des moyens de contrôle du mouvement anormal est de masser le moignon, le comprimer manuellement ou à l'aide de bande (ou en remettant l'emboîture en place). Ces différentes manœuvres stimulent des fibres sensitives de gros calibre, à conduction rapide, donc pourraient mettre en jeu le phénomène de « gate control » au niveau médullaire ³². Neuf de nos patients signalent l'efficacité de telles afférences sensitives au niveau du moignon pour contrôler leurs mouvements anormaux, qui sont décrits comme douloureux dans 6 cas, indolores dans les 3 autres.

Figure 8 :

Survenue du mouvement anormal avec ou sans prothèse (série personnelle)



c) Phénomènes neurologiques concomitants du mouvement anormal

56% des mouvements anormaux décrits par nos patients sont douloureux. Quatorze observations de la littérature rapportent des douleurs concomitantes du mouvement anormal, douleur neurologique du moignon exclusivement dans 9 cas, douleur du fantôme pour 2 cas.

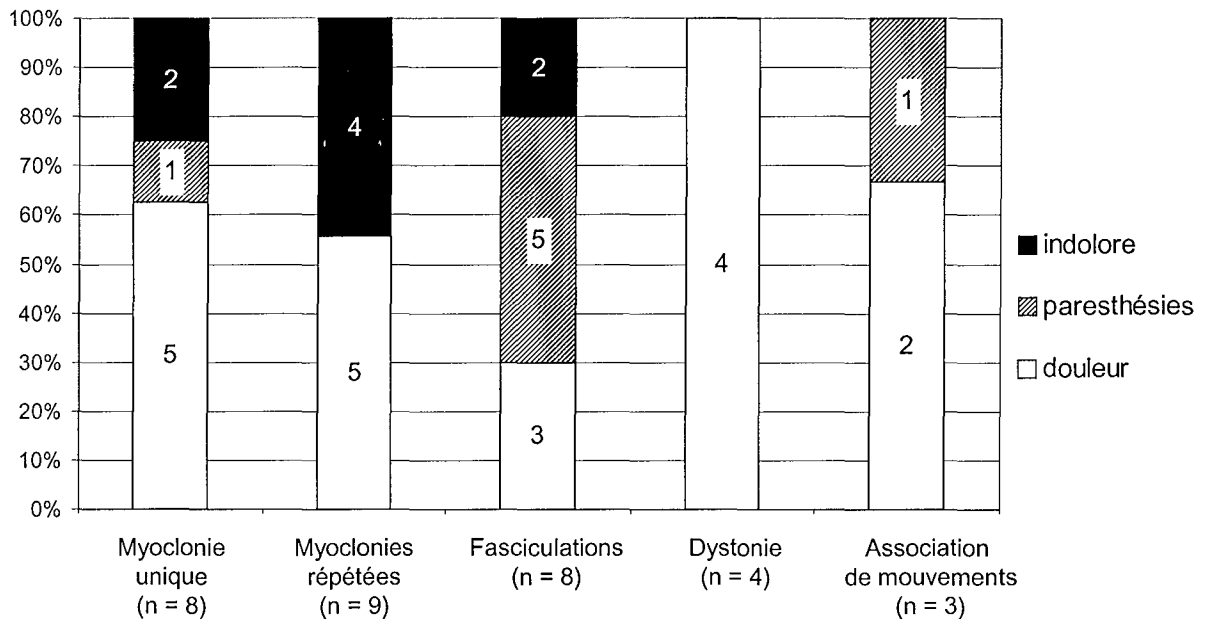
Les paresthésies accompagnent quasi exclusivement les contractions musculaires distales répétées du moignon, sans déplacement segmentaire (assimilées à des fasciculations). Elles sont évoquées par Steiner dans son observation n°4²³.

Si 3 observations de la littérature font état de mouvements anormaux indolores (observations de Kulisevski²⁷, de Devetag-Chalaupka²⁸), c'est le cas pour 28% des mouvements anormaux dans notre série. Ce fait n'exclue pas que les patients puissent présenter des douleurs du fantôme ou du moignon par ailleurs : l'analyse statistique a montré que les patients présentant des mouvements anormaux de leur moignon présentent statistiquement plus de douleurs que la population des amputés.

Il n'existe aucune corrélation statistique entre le type de douleur présentée (ou son absence) et la typologie du mouvement anormal observé. De même, le caractère douloureux du mouvement anormal n'est pas corrélé de façon statistiquement significative à l'étiologie d'amputation ou à son niveau.

Figure 9 :

Caractère douloureux des mouvements anormaux selon la typologie (série personnelle)



Les seules sensations de fantôme signalées par les patients de façon concomitante à leurs mouvements anormaux sont des fantômes douloureux (4 patients, soient 20%).

La survenue de phénomène végétatif lors des mouvements anormaux est rare : détaillée par Tinel (patient I) avec une systématisation des troubles de type médullaire, rapportée par un patient de notre série comme une sensation de moignon glacé (patient 8). Il s'agit d'un patient artéritique. Rappelons que trois patients, inversement, signalent la survenue des mouvements anormaux de leur moignon (un fémoral, deux tibiaux) lors de mictions ou de rapports sexuels (patients 1, 8, 10).

d) Synthèse clinique

La classification clinique que nous avons proposé permet essentiellement une description précise du mouvement anormal. L'analyse statistique n'a pas fait ressortir de corrélation avec l'étiologie d'amputation, son niveau, le caractère douloureux du mouvement. On peut cependant relever quelques tendances :

- **les myoclonies uniques** sont de survenue volontiers tardive, signalées plus d'un an après l'amputation dans 5 cas sur 9. Leur caractère unique les rend incontrôlables. Il n'y a pas d'horaire préférentiel décrit, elles surviennent indifféremment avec ou sans prothèse, de façon spontanée ou réflexe. Leur typologie est fortement liée au caractère douloureux :

=> on décrit une myoclonie ne concernant que l'articulation sus-jacente au membre résiduel, survenant à l'occasion d'une vive douleur neurologique du moignon et mimant un réflexe de retrait d'une part;

=> un mouvement clonique complexe, mettant en jeu de façon stéréotypée deux articulations (extension du genou et flexion de hanche), parfaitement indolore, survenant à l'occasion d'un mouvement volontaire du membre d'autre part.

- **les dystonies** sont rares, systématiquement spontanées et douloureuses, survenant toujours en l'absence de prothèse. Il ne s'agit pas de dystonies de fonction puisqu'elles surviennent au repos, voire la nuit. Elles sont signalées de façon tardive, au moins quelques mois après l'amputation.

Ce type de dystonie est tout à fait évocateur des dystonies que Jankovic a décrit en 1994, dans une revue des mouvements anormaux attribués à un traumatisme du nerf périphérique ³³. Il retient ainsi divers traits cliniques évocateurs d'une dystonie « d'origine périphérique » plutôt qu'idiopathique :

- latence d'apparition des mouvements anormaux de quelques jours par rapport au traumatisme (quelques mois pour les dystonies idiopathiques) ;
- antécédents familiaux de dystonie peu fréquents ;
- contraction musculaire plus tonique que phasique ;
- persistance du mouvement anormal pendant le sommeil ;

- survenue préférentielle au repos ;
 - douleur neurologique associée ;
 - fréquente association à un syndrome dépressif, à une algoneurodystrophie avec limitation des amplitudes articulaires, existence d'un déficit sensitivo-moteur dans un territoire correspondant au nerf lésé (notion clinique inadaptée au cas précis de l'amputation) ;
 - absence de réponse au traitement anticholinergique, faible efficacité de la toxine botulique.
- **Les « fasciculations »**, contractions musculaires répétées, distales, sans déplacement segmentaire, sont volontiers indolores ou accompagnées de paresthésies plutôt que d'une douleur neurologique vraie. On les observe pour tous les niveaux d'amputation, mais c'est quasiment le seul type de mouvement signalé dans les amputations de membre supérieur. Ces « fasciculations » surviennent indifféremment de façon spontanée ou provoquée, avec ou sans prothèse, avec une latence de survenue plutôt mensuelle.
 - **Les myoclonies répétées**, entraînant un déplacement segmentaire, sont difficiles à systématiser. Elles surviennent indifféremment de façon spontanée ou provoquée, avec ou sans prothèse. Leur caractère douloureux ou non n'est pas lié à l'étiologie, ni aux possibilités de contrôle du mouvement anormal.

5.3.3. Retentissement sur l'appareillage

Quel que soit le type de mouvements anormaux dans les amputations de membre supérieur, il est systématiquement rapporté une activation incontrôlée de la main myoélectrique (observations personnelles 2, 19, observation de Iacono ²⁵), qui a entraîné l'abandon de ce type d'appareillage pour un de nos patients. Dans ce cas, l'abandon de la prothèse myoélectrique n'a été justifié par le patient qu'a posteriori, quand nous l'avons interrogé précisément sur ses mouvements anormaux. Cette donnée illustre bien le handicap réel que représentent ces mouvements anormaux.

L'incidence des mouvements anormaux sur la marche n'est signalée que par un de nos patients, qui décrit alors une modification de sa proprioception, avec des risques de chute (observation personnelle 5). Un autre est obligé d'interrompre son activité et de

retirer sa prothèse lorsque les mouvements anormaux débutent (observation personnelle 8). Les auteurs ont rapporté divers cas de mouvements anormaux empêchant tout appareillage de marche, soit que le port de l'appareil en lui-même déclenche les mouvements anormaux, soit que ces derniers sont provoqués par le moindre mouvement du moignon (observation de Tinel ²⁰, Monier-Vinard ²¹, observation n°2 de Marion ²⁶). Cependant, 47% des mouvements anormaux sont décrits exclusivement quand le patient ne porte pas sa prothèse : cette donnée limite l'influence sur l'appareillage du phénomène de mouvements anormaux. Inversement, certains patients ont signalés que la survenue des mouvements anormaux les empêchait de remettre leur appareillage, ou que le fait de chausser à nouveau la prothèse ne modifiait en rien ces mouvements anormaux.

5.3.4. Hypothèses physiopathologiques

a) Existe-t-il des mouvements anormaux spécifiques de l'amputation?

Devant la fréquence des mouvements anormaux des moignons d'amputation, on peut s'interroger sur leur valeur réellement pathologique. L'amputé ne peut-il être considéré plutôt comme un homme à la « physiologie modifiée », avec des caractéristiques liées au moignon permettant d'observer des phénomènes neurologiques satellites ? Charcot évoquait déjà une certaine « physiologie du moignon », devant le caractère habituel des manifestations neurologiques secondaires à l'amputation ¹.

Le moignon, par la réduction du poids et du bras de levier, est un segment de membre particulièrement facile à mobiliser, sans qu'il soit nécessaire de développer une force musculaire importante. Ces caractéristiques biomécaniques expliquent que des mouvements puissent être plus volontiers observés sur le membre amputé que controlatéral, chez des patients prédisposés aux mouvements anormaux.

• **Mouvements « physiologiques »**

L'amputé peut présenter des mouvements anormaux réputés comme « physiologiques » ¹¹ : on peut citer les myoclonies parcellaires de fatigue qu'on observe classiquement au niveau des paupières ou les myoclonies d'endormissement assimilées au réflexe de sursaut (myoclonie générée dans le tronc cérébral, unique et généralisée) ¹¹. Ainsi, le contexte de fatigue a souvent été mis en avant par les patients comme un élément

favorisant de la survenue des mouvements anormaux du membre résiduel. On pourrait interpréter certaines « fasciculations » dans ce cadre de fatigue centrale. De même, la période vespérale est propice à l'observation des mouvements anormaux dans notre série. Cependant, il était difficile de faire distinguer l'état de vigilance de la simple notion de repos.

- **Mouvements fortuits**

On peut définir les mouvements anormaux fortuits comme les mouvements observés au niveau du moignon, mais révélant une pathologie sans rapport avec l'amputation.

Dans sa revue des mouvements anormaux liés à des traumatismes du nerf périphérique, Jankovic insiste sur la relative fréquence des antécédents familiaux de mouvements anormaux : tout se passe comme si l'amputation potentialisait l'apparition de ces mouvements anormaux par un phénomène d'abaissement de seuil, lequel se serait sans doute produit plus tard du simple fait de la sénescence ³³.

L'observation n°5 de Steiner illustre parfaitement cette notion de mouvements anormaux fortuits ²³. Les mouvements anormaux du moignon, apparus après une latence de 10 ans, cèdent complètement après la cure chirurgicale d'une compression médullaire cervicale révélée 9 ans plus tard par une névralgie cervico-brachiale. Il est légitime de considérer que les mouvements anormaux témoignaient de l'irritation pyramidale débutante, qui serait restée longtemps infra-clinique en l'absence d'amputation. On est vraisemblablement dans le même cas de figure pour l'observation de Charcot, qui décrit l'apparition progressive d'une paraplégie spastique, débutant par des contractures du membre amputé ¹.

- **Mouvements anormaux spécifiques de l'amputation**

Ce sont les mouvements anormaux liés directement à l'amputation, secondaires à la section nerveuse et aux réorganisations neurologiques étagées entraînées par la désafférentation. Ce sont ces derniers que le chapitre suivant cherche à expliciter.

b) Existence de facteurs de risque de mouvements anormaux ?

En 1989, Marion et al. remarquent que la fréquence des mouvements anormaux des moignons est actuellement bien moindre qu'au début du siècle. Ils avancent l'hypothèse que le caractère traumatique et l'extension des lésions des tissus mous seraient

prédictifs de la survenue de mouvements anormaux. Ainsi, l'amélioration de la prise en charge précoce et des techniques chirurgicales auraient permis de limiter ce symptôme. En cela, les observations de Tinel, Clovis Vincent et Monier-Vinard insistant sur l'implication possible de l'imprégnation tétanique, corroborent cette thèse ^{20, 21}. Cependant, la prévalence élevée des mouvements anormaux dans notre population d'amputés contredit cette hypothèse : il apparaît surtout que les mouvements anormaux sont sous-évalués par les médecins, acceptés par résignation par les patients.

Steiner relève un élément commun chez les 5 patients de sa série : la notion de douleur du moignon et d'infection avant l'amputation définitive (délai d'amputation d'un mois pour deux patients, non précisé chez les autres), témoignant de l'importance et de l'évolution des lésions des tissus mous ²³.

Par ailleurs, il souligne les antécédents neurologiques centraux de ses patients: traumatisme crânien, chirurgie rachidienne avant l'amputation pour 3 patients, compression médullaire cervicale sans rapport avec l'amputation pour un dernier. L'hypothèse de lésions médullaires associées (traumatiques ou ischémiques) est aussi évoquée par Marion et al. ²⁶

Notre étude n'a pas permis de dégager de facteur de risque particulier pour développer des mouvements anormaux du membre résiduel : il n'y a pas de différence statistiquement significative entre la population interrogée et celle présentant des mouvements anormaux, que ce soit en terme d'âge, d'étiologie ou de niveau d'amputation. L'importance de l'étiologie traumatique dans notre population d'amputé rend cette dernière particulièrement indemne de facteurs confondants, les amputés traumatiques étant des sujets jeunes habituellement sans antécédent particuliers. De même, ni l'étiologie d'amputation, ni son niveau n'influent sur la typologie du mouvement anormal, son caractère douloureux ou les possibilités de contrôle.

c) Origine musculaire du mouvement anormal

Le recrutement musculaire du moignon d'amputation diffère toujours de celui d'un membre sain. Cette notion est évidente chez les amputés de membre supérieur ayant un appareillage myoélectrique : les groupes musculaires préservés du moignon sont réutilisés pour la commande de fonctions différentes de la physiologie habituelle (commande de l'ouverture/fermeture de main, de la prono-supination, voire de la flexion/extension de coude). Il en est de même pour l'amputation de membre inférieur,

quand une contraction musculaire permanente du moignon peut s'avérer nécessaire à la suspension optimale de la prothèse. Le schéma de recrutement musculaire à la marche est très certainement modifié par les contraintes de l'appareillage.

On peut ainsi postuler sur un recrutement musculaire accru au niveau du membre résiduel, à l'origine d'une fatigue musculaire marquée, pouvant se traduire par une tétanisation qui rendrait compte de l'aspect de « fasciculations » que nous avons décrit. Un de nos patients dit d'ailleurs de ses mouvements anormaux qu'ils sont « comme quand on travaille un muscle faible ».

d) Origine purement périphérique, notion d'éphapses

Le névrome, cicatrice normale de la section chirurgicale du nerf, peut être incriminé en premier lieu dans la genèse des mouvements anormaux. Il a été le point de départ de ce travail, par analogie avec les phénomènes douloureux du moignon.

En effet, l'existence d'éphapses sensitivo-motrices au sein du névrome a été démontrée comme étant à l'origine de douleurs du moignon ³⁴. Les éphapses sont secondaires à des anomalies de réinnervation, qui créent un « court-circuit » faisant communiquer des fibres de nature différentes (sensitives, motrices, végétatives). Lors d'une stimulation magnétique trans-crânienne (technique des potentiels évoqués moteurs), la mise en jeu des voies motrices a déclenché un phénomène purement sensitif de douleur du moignon. La positivité de ce test a permis de discriminer les névromes pathologiques, donc impliqués dans la genèse des douleurs, des névromes « physiologiques » correspondant à la simple cicatrisation nerveuse. La cure chirurgicale des névromes ainsi repérés a toujours conduit à une sédation des phénomènes douloureux. Or, au cours de l'exploration des moignons par stimulations magnétiques, des phénomènes sensitifs douloureux ont pu être mis en évidence (douleur du moignon et/ou du fantôme), mais aussi des phénomènes végétatifs distaux du moignon, ou encore des clonies répétées du moignon. La stimulation magnétique trans-crânienne des voies motrices conduit normalement à un mouvement unique, de type sursaut. L'observation de mouvements rythmiques, répétés, cédant en quelques secondes, indique la mise en jeu de boucles neurologiques alternes. On peut ainsi postuler l'existence d'éphapses moteur-sensitif, mais aussi moteur-végétatif, ou moteur-moteur, générant ainsi le mouvement, anormal par sa répétition.

- **Formation du névrome et hypersensibilité de dénervation**

Le névrome se forme dans des tissus eux- même en cours de cicatrisation ³⁵. Il est ainsi généralement adhérent aux tissus environnants (musculaires, fascias, osseux...), et ce d'autant plus que la cicatrisation du moignon aura été difficile, par exemple du fait d'une infection. Ainsi, chaque mouvement du moignon peut induire une traction sur le névrome. Une certaine régénération axonale s'observe à l'extrémité de la section nerveuse (bourgeonnement axonal), qui peut constituer la forme habituelle en bulbe du névrome, et/ou envahir les tissus environnants par des terminaisons libres, avec des axones immatures. La repousse axonale distale, stimulée par la sécrétion de nerve growth factor (NGF) par les cellules de Schwann, concerne essentiellement les fibres C, peu myélinisées et de petit calibre, véhiculant la sensibilité thermo-algique. Par ailleurs, on note au niveau des nerfs sectionnés, une dégénérescence rétrograde des certains neurones, conduisant à une atrophie des nerfs périphériques et des racines du moignon. Cette dégénérescence axonale concernerait 10% des fibres sectionnées, en particulier motrices et sympathiques ³⁶. Giniès détaille les mécanismes d'hyperpathie primaire : elle correspond à une activité spontanée de tous les types de fibres sectionnées, activité de type rythmique (20 Hz) survenant en quelques semaines sur les fibres myéliniques, et en quelques mois sur les fibres amyéliniques. Cette activité spontanée est liée à des modifications des canaux calciques et sodiques, qui se trouvent concentrés au niveau du névrome. Elle conduit à un abaissement du seuil douloureux, avec une réactivité accrue aux stimulations mécaniques et au froid.

- **Arguments cliniques pour l'implication du névrome dans la genèse des mouvements anormaux**

Dans un chapitre consacré à la pathologie neurologique du moignon d'amputation, Sunderland liste les arguments pour l'implication directe du névrome dans la genèse de la douleur du moignon ³⁵. Les mêmes arguments peuvent être utilisés concernant les mouvements involontaires du moignon :

- l'existence d'une zone gâchette, spontanément désignée par le patient, et correspondant à la projection du névrome ;
- l'existence de phénomènes végétatifs associés : hypersudation, froideur, cyanose du moignon ;

- l'induction des phénomènes neurologiques (douleur pour Sunderland, moteur ici) par la diminution de pression barométrique. Ceci correspond tout à fait à l'observation de mouvements anormaux à l'ablation de l'embroûture ;
- le fait que ces phénomènes (douleur ou mouvement anormal) soient conditionnés par le caractère pathologique du névrome, tel que l'adhérence aux structures voisines ;
- l'efficacité des traitements locaux : compression manuelle du moignon, compression du tronc nerveux, infiltration anesthésique du névrome, bloc du tronc nerveux. On a vu l'efficacité, même transitoire, de telles mesures pour contrôler les mouvements anormaux.

Inversement, certains critères s'opposent à rendre le névrome responsable des mouvements anormaux du moignon :

- la survenue des mouvements dans les tous premiers jours post-amputation, donc avant la constitution du névrome ;
- le fait que le mouvement anormal ne corresponde pas à la systématisation du névrome. Le même argument est repris par Jankovic qui retient, comme critère d'imputabilité de mouvements anormaux à un traumatisme nerveux périphérique, le fait que le mouvement anormal survienne dans le territoire correspondant à la projection anatomique du nerf³³ ;
- le fait que les manifestations neurologiques du moignon puissent survenir en l'absence de névrome.

Sur ces deux derniers arguments, on peut opposer la définition même du névrome : toute section nerveuse conduit obligatoirement à la formation d'un névrome. Le moignon va donc présenter autant de névromes que de cicatrices nerveuses, qu'elles concernent le tronc principal, ou des branches tout à fait secondaires du nerf. La difficulté est de savoir quel névrome va s'avérer pathologique, par ses adhérences ou son bourgeonnement axonal aberrant, et va conduire à des douleurs, des phénomènes végétatifs ou moteurs du moignon. Selon les arguments développés, les éphapses à l'intérieur du névrome pourraient rendre compte des myoclonies répétées des muscles distaux du moignon, le plus souvent sans déplacement segmentaire. On ne peut retenir la responsabilité unique du névrome dans la genèse de mouvements anormaux concernant des articulations proximales du membre (myoclonies concernant plusieurs articulations, dystonie..).

- **Analogie des mouvements anormaux du membre résiduel avec d'autres mouvements anormaux d'origine périphérique**

Le spasme hémifacial, qu'il soit cryptogénique ou post-paralytique, est l'exemple le plus connu d'éphapses. Les études électrophysiologiques ont permis de prouver l'existence de connexions aberrantes entre les axones, conduisant à une auto-stimulation en boucle des moto-neurones³⁷.

Les mouvements involontaires des moignons d'amputation ont été rapprochés par plusieurs auteurs de ceux rencontrés dans l'algoneurodystrophie^{27, 33}. Jankovic, dans sa revue des mouvements anormaux d'origine périphérique, relève ainsi la fréquence de cette algodystrophie après un traumatisme périphérique³³. Kulisevsky évoque, lui, la possibilité d'éphapses sympathico-motrices^{27, 33}, mais rapporte le cas d'un patient amputé fémoral pour artériopathie, suite à l'échec d'une sympathectomie lombaire, et qui développe deux mois après l'amputation des mouvements cloniques en flexion-extension de hanche. Aucun des patients de notre série n'a présenté d'algoneurodystrophie en post-amputation.

Assal décrit la survenue de myoclonies répétées après un traumatisme nerveux périphérique sans amputation : son observation a l'intérêt de signer un relais médullaire obligatoire³⁸. Son patient présente des myoclonies du premier inter-osseux dorsal du pied droit au repos, 18 mois après un traumatisme direct de ce segment. Ces myoclonies sont temporairement supprimées par l'effleurement d'une zone d'hypoesthésie dans le premier espace interosseux. Cette zone correspond à la systématisation de la branche cutanée du nerf fibulaire profond, branche lésée par le traumatisme puisqu'on retrouve un signe de Tinel sur le dos du pied à l'examen. L'innervation normale par le nerf tibial du muscle impliqué par la myoclonie est vérifiée par EMG : on ne peut donc retenir la notion d'éphapses au niveau du névrome pour déclencher le mouvement anormal, un relais médullaire est obligatoire. Une infiltration anesthésique de la branche du nerf fibulaire est réalisée en aval du névrome, complétant l'anesthésie de la zone décrite. Les myoclonies persistent, mais ne sont plus supprimées par la stimulation cutanée. En revanche, une infiltration anesthésique en amont du névrome entraîne une disparition des myoclonies. Cette donnée montre le rôle des afférences sensitives, filtrées par le névrome, dans la modulation du mouvement anormal.

- **Le névrome suffit-il à expliquer les mouvements anormaux des membres résiduels ?**

La palpation du moignon n'a jamais permis de déclencher de myoclonies pour les patients de notre série, alors qu'un névrome pathologique était présent pour chez d'entre eux, dont la palpation déclenchait des douleurs neurologiques caractéristiques du moignon. Ainsi, le névrome est sans doute un relais important pour la genèse des mouvements anormaux, mais n'en est probablement pas le générateur. En témoigne l'observation 10 de notre série : la patiente décrit une exacerbation nette des mouvements anormaux lors de la révélation clinique de névromes, dont le caractère pathologique est affirmé par la stimulation magnétique trans-crânienne. A chaque traitement du névrome (traitement chirurgical ou infiltration de toxine botulique), les mouvements s'amendent franchement et ne sont plus notés de façon spontanée. Cependant, ils peuvent être déclenchés, en particulier par la percussion des réflexes ostéotendineux des deux membres inférieurs : ce fait évoque une implication du système nerveux central, médullaire ou cortical.

e) Origine médullaire du mouvement anormal

L'hypothèse d'une origine médullaire est la plus largement évoquée par les auteurs concernant les mouvements involontaires du moignon, certains avançant la notion de générateur spinal de marche ^{1, 20, 21, 23, 24, 26, 28}. Charcot, Monier-Vinard et Tinel proposent déjà la notion d'hyperexcitabilité des centres médullaires, provoquée et entretenue par les excitations douloureuses périphériques.

Avant tout, on peut invoquer l'existence de lésions médullaires indépendantes de l'amputation comme étant à l'origine des mouvements anormaux du moignon : compression médullaire probable chez Charcot ¹, antécédents neurologiques bien individualisés pour la série de Steiner ²³, lésions traumatiques ou ischémiques satellites de l'accident entraînant l'amputation pour Marion comme Baruah ^{24, 26}.

Cependant, pour la grande majorité des patients, il n'y a aucun argument clinique ou para-clinique pour une lésion médullaire en tant que telle. La génération spinale du mouvement anormal serait la traduction d'une plasticité médullaire secondaire à la lésion périphérique représentée par l'amputation.

- **Plasticité médullaire secondaire à l'amputation**

La désafférentation liée à la section nerveuse de l'amputation entraîne à la fois des modifications morphologiques de la moelle et une altération des neurotransmetteurs. Ces modifications histologiques et physiologiques induites par l'amputation au niveau médullaire sont partiellement connues ²⁵.

- Perturbation de l'influx sensitif (hypersensibilité de dénervation) :

L'activité des grosses fibres sensibles est réduite sélectivement, les petites fibres thermo-algiques (qui sont les seules à envahir le moignon par bourgeonnement axonal) sont à l'origine d'influx anormaux et douloureux ³⁵. C'est le phénomène d'hypersensibilité de dénervation, ou d'hyperpathie primaire.

Sur le plan histo-chimique ³⁶, il existe une modification des interneurons de la corne postérieure par diminution des afférences du protoneurone (premier neurone sensitif), avec diminution des récepteurs opioïdes et $\alpha 2$ -adrénergiques. L'hyperpathie secondaire est définie au niveau spinal ³⁶ comme la capacité, pour les neurones périphériques véhiculant la douleur (fibres C et γ), de mettre en jeu un deuxième neurone de la voie de la sensibilité tactile.

- Diminution du contrôle supra-segmentaire :

On retrouve une baisse de l'inhibition tonique des neurones sensitifs spinaux par les afférences de la substance réticulée ²⁵. En effet, la diminution de l'influx sensitif est notée au niveau spinal mais aussi au niveau des projections des aires réticulées. A ce niveau, les projections descendantes du raphé médian vers la corne dorsale, médiées par les endorphines et la sérotonine, seraient donc moins sollicitées. De plus, la douleur chronique, associée le plus souvent aux clonies du moignon, est connue pour faire baisser les réserves centrales de sérotonine et d'endorphines : la douleur contribuerait ainsi à cette chute du contrôle supra-spinal.

- Enfin, il existerait un bourgeonnement axonal au niveau segmentaire, des voies motrices homolatérales à la lésion nerveuse, à l'origine d'une hyper réflexivité

²⁵.

- **Arguments cliniques pour incriminer une origine médullaire du mouvement :**

Certains éléments de description clinique sont classiquement retenus pour évoquer une origine spinale des myoclonies ^{8, 10, 11, 39} : elles sont décrites comme segmentaires, focales, touchant principalement les muscles proximaux. Les myoclonies spinales sont habituellement lentes, persistent pendant le sommeil ou surviennent au repos. Elles sont exacerbées par le stress ou la fatigue. Elles sont habituellement spontanées, mais peuvent être déclenchées par des stimuli sensitifs (tableau 1).

Steiner retient, entre autres arguments pour l'origine spinale des mouvements anormaux, la possibilité d'un contrôle conscient dans certains cas, le fait que la douleur soit concomitante au mouvement anormal, l'absence de sensation de fantôme systématiquement associée ²³.

Tinel confirme son hypothèse médullaire en décrivant l'étude électrophysiologique menée chez un patient décrivant des troubles sensitifs de systématisation médullaire lors des « crises » de mouvements anormaux ²⁰. Il note la variation du réflexe rotulien contro-latéral, qui s'exagère lors des crises douloureuses et motrices. Par ailleurs, le patient présente une hypoesthésie sous ombilicale, à nouveau exacerbée pendant les crises « épileptiques » du moignon. Enfin, il présente des troubles végétatifs vésico-sphinctériens, à type de ténisme rectal, spasme vésical... Tinel met ainsi en évidence un processus dynamiques d'inhibition des centres sensitifs, de nature réflexe.

L'exagération segmentaire des réflexes ostéotendineux est un argument clinique fort de l'implication du système nerveux central. Elle est rapportée dans plusieurs cas de la littérature comme dans notre série, soit uniquement du côté amputé (observation personnelle 11, Iacono ²⁵), soit aussi au niveau du membre controlatéral (observations de Tinel ²⁰, Thomas ²², Baruah ²⁴). Le caractère segmentaire est particulièrement évident pour une patiente de notre série (observation 10), amputée tibiale, chez laquelle les deux réflexes rotuliens sont vifs et polycinétiques. Le réflexe achilléen controlatéral à l'amputation ainsi que le cutané plantaire sont normaux. Chez tous ces patients, la recherche des réflexes concernés permet de déclencher les mouvements anormaux du moignon.

Ces éléments de clinique typiquement médullaire ont été rapportés dans d'autres observations de lésion neurologique périphérique en dehors du cadre des amputations.

Saïd et Bathien rapportent en effet l'apparition de myoclonies du quadriceps, secondaires à l'envahissement du nerf crural par un schwannome ⁴⁰. Leur patient présente lui aussi une exagération du réflexe rotulien homolatéral, alors que tout envahissement du système nerveux central a été écarté.

On peut individualiser, dans les différentes descriptions cliniques de mouvements anormaux, les myoclonies uniques touchant exclusivement l'articulation sus-jacente au membre résiduel. Dans les 7 cas décrits (6 personnels, 1 dans la littérature), il s'agit systématiquement d'un mouvement correspondant au réflexe myotatique normal (extension brusque du genou pour les amputés tibiaux, flexion de hanche pour les amputés fémoraux), toujours à l'occasion d'une douleur neurologique vive du moignon. On peut les assimiler à un réflexe de retrait à la douleur.

Dans les descriptions de la littérature ou issues de notre série, seules les dystonies pures n'ont pu être déclenchées par la percussion des réflexes ostéotendineux. Ces dernières sont systématiquement décrites comme de survenue exclusivement spontanée.

- **Arguments para-cliniques pour impliquer une origine médullaire :**

Plusieurs arguments para-cliniques sont retenus pour évoquer des myoclonies d'origine spinale ^{11, 14} (tableau 1):

- la normalité de l'EEG rétro-moyenné, ne mettant pas en évidence de décharge corticale précédant le mouvement anormal ;
- la normalité des potentiels évoqués somesthésiques, qui exclue une hyperexcitabilité corticale ;
- les caractères EMG des myoclonies spinales, qui sont synchrones, d'une durée supérieure à 100 ms.

Toutes les études électrophysiologiques rapportées dans la littérature pour des mouvements anormaux de membres résiduels correspondent à ces données ^{23-26, 28}. Celle rapportée par Devetag-Chalaupka est particulièrement rigoureuse ²⁸.

- **Arguments thérapeutiques pour impliquer une origine médullaire :**

L'efficacité des méthodes anesthésiques locales et épidurales sur les mouvements anormaux est cohérente avec l'hypothèse de mouvements anormaux d'origine médullaire de type réflexe, engendré par un influx sensitif pathologique.

Ainsi, et par analogie avec ce qu'on observe au niveau sensitif, deux mécanismes pourraient être à l'origine de la genèse au niveau spinal de mouvements anormaux : une hyperexcitabilité de la corne antérieure à l'origine de décharge spontanée des motoneurones d'une part, la perte d'inhibition supra spinale d'autre part.

La notion d'hyperexcitabilité rend bien compte du mécanisme de la myoclonie spinale, engendrée par une activation involontaire des neurones moteurs de la corne antérieure de la moelle, soit par une lésion directe du corps neuronal, soit par une décharge anormale d'interneurones spinaux, analogue à la décharge de neurones corticaux dans l'épilepsie ³⁹.

La perte d'inhibition supra-spinale était classiquement interprétée comme entraînant une libération des réflexes médullaires, plus ou moins modifiés par la plasticité neuronale. Le mouvement est alors déclenché, puis entretenu, par les afférences périphériques. Cette hypothèse est bien résumée par Steiner, qui propose un réflexe segmentaire myoclonique : la désafférentation entraîne une diminution de l'inhibition des motoneurones par les interneurones spinaux, la compression du névrome par la contraction musculaire réenclenchant un cycle réflexe et entretenant le mouvement ²³

A l'opposé d'un mouvement de nature réflexe, la théorie du générateur spinal de marche implique la réalisation d'un programme moteur, défini comme « un ensemble de commandes musculaires structurées avant que le mouvement ne commence, et qui peut être envoyé au muscle selon une séquence définie correcte sans rétroaction périphérique » ⁴¹.

• Générateur spinal de marche

La notion de générateur spinal de marche dérive des expériences de Sherrington (1910) sur le chat spinalisé ⁴². Ces expériences ont été complétées par Brown (1911) : la spinalisation réalise une interruption du contrôle supra-segmentaire par la section médullaire, à laquelle Brown ajoute une section des afférences sensitives sous-lésionnelles, cassant ainsi la boucle réflexe myotatique ⁴³. Il observe cependant une persistance de mouvements rudimentaires alternés et coordonnés des membres inférieurs, prouvant l'existence de la génération spinale d'un programme moteur de marche. Des études ultérieures ont permis d'enregistrer une activité spontanée de la corne antérieure de la moelle, y compris après blocage de la jonction neuro-musculaire, donc en l'absence de feed-back lié au mouvement. Le générateur spinal de marche correspondrait à un groupe d'interneurones dans la région lombaire moyenne ¹⁸. S'il est

capable de générer un programme moteur de façon indépendante, le générateur spinal de marche est modulé par des afférences supra-spinales comme sensibles, sur lesquelles McKay Lyon insiste ⁴¹.

- Contrôle supra-spinal du générateur spinal de marche :

Il existe un continuum dans la mise en jeu des centres moteurs, entre mouvements volontaires et automatiques, dépendant du contexte. Les aires supra-spinales (cortex sensori-moteur, noyaux gris centraux, cervelet) auraient cinq rôles principaux : activer et contrôler l'intensité du générateur spinal de marche, maintenir l'équilibre pendant la locomotion, adapter le mouvement des membres aux conditions externes, coordonner la locomotion avec les autres mouvements.

- Rôle des afférences sensibles périphériques dans la régulation du générateur spinal de marche :

Si les afférences sensibles ne sont pas indispensables à la production du mouvement rythmique (en témoignent les expériences de Brown), elles peuvent les induire ou les arrêter, et jouent dans l'adaptation constante du mouvement à l'environnement. Pearson ⁴⁴ identifie trois rôles :

- renforcement de l'activité du générateur spinal de marche, en particulier sur les membres portants
- synchronisation de l'ordre moteur aux conditions biomécaniques
- facilitation de la transition entre les différents mouvements.

Les observations chez l'animal ont permis de définir les caractéristiques des mouvements entraînés par le générateur spinal de marche : ils sont spontanés, bilatéraux, rythmiques, coordonnées, alternés entre fléchisseurs et extenseurs d'un même membre et d'un membre à l'autre, avec une fréquence compatible avec celle de la marche (inférieure à 1 Hz pour l'homme). De telles observations n'ont été que rarement rapportées chez l'homme ¹⁷⁻¹⁹, toujours dans le cas de lésions médullaires. Calancie rapporte en particulier en 1994 une observation particulièrement évocatrice, chez un patient tétraplégique incomplet, présentant des mouvements alternés des membres inférieurs mimant la marche. Ces derniers sont notés 17 ans après le traumatisme initial, surviennent quand le patient est allongé avec une position en extension de hanche, ou lorsqu'il est en décharge partielle obtenue par suspension dans un harnais. L'analyse

clinique et électrophysiologique permettent de clairement différencier ces mouvements très stéréotypés, réalisés en force avec une adaptation cardio-vasculaire importante, de la marche volontaire du patient, ou de son clonus sous-lésionnel.

Bussel et al. ont pu préciser, chez des patients paraplégiques, les caractéristiques électrophysiologiques de ces mouvements, par analogie avec les études EMG chez l'animal spinalisé. La stimulation électrique des afférences sous-lésionnelles entraîne une première réponse en flexion, rapide, due au réflexe monosynaptique (latence 100 ms). Il existe une deuxième réponse, prolongée, généralisée à tous les fléchisseurs du membre ipsilatéral, variable selon l'intensité et la durée du stimulus afférent. Le délai de survenue de ce réflexe de flexion retardé (latence 150-500 ms) correspond à un traitement central, et serait donc imputable au générateur spinal de marche ⁴⁵. La stimulation sous-lésionnelle entraîne une inhibition pré synaptique des fibres afférentes Ia, ainsi qu'une inhibition pré motoneuronale du réflexe de flexion retardé controlatéral. Concernant les patients amputés, Devetag-Chalaupka et al. évoquent la responsabilité du générateur spinal de marche pour une patiente ²⁸, après une amputation fémorale droite d'étiologie vasculaire. Elle présente des myoclonies rythmiques du moignon, indolores, touchant le vaste médial et les adducteurs du moignon, diffusant après une minute aux muscles controlatéraux correspondants, de façon synchrone. Le mouvement est provoqué par la percussion des muscles impliqués du moignon ou par la stimulation électrique du nerf fémoral homolatéral. Il n'est pas modulé par les afférences supra-spinales (calcul mental, conversation, apnée, mouvement imaginaire). Le mouvement anormal est par contre transitoirement contrôlé par l'activité motrice du membre controlatéral. Cette observation est la seule à faire état d'une implication du membre contro-latéral dans le mouvement anormal.

f) Origine sous-corticale du mouvement anormal

Le fait qu'un des horaires privilégiés des mouvements anormaux soit la période de repos, voire d'endormissement, permet d'évoquer un générateur sous-cortical, par analogie avec les myoclonies d'endormissement. Classiquement, les myoclonies sous-corticales sont généralisées, de survenue réflexe (en particulier au bruit). On a cependant évoqué le fait que, par ses caractères bio-mécaniques, le moignon puisse être un site privilégié de mouvement anormal, ce qui expliquerait le caractère asymétrique de ces derniers.

La période d'hypovigilance (endormissement ou réveil) est celle où l'amputé présente volontiers une sensation d'illusion de normalité corporelle ⁴⁶, par la mise en jeu d'un référentiel corporel acquis avant l'amputation : c'est la période privilégiée des chutes de l'amputé du membre inférieur, qui « oublie » l'absence du segment corporel amputé et agit comme s'il pouvait y prendre appui. De la même manière qu'une sensation de fantôme normal est générée, on peut extrapoler la possibilité de commandes motrices aberrantes, se traduisant par un mouvement anormal du moignon.

g) Origine corticale du mouvement anormal

La plasticité cérébrale secondaire à l'amputation est désormais bien connue, qu'elle soit étudiée par l'imagerie fonctionnelle (IRM fonctionnelle, tomographie à émission de positrons) ou la neurophysiologie (magnéto-encéphalographie pour l'exploration du cortex sensitif, stimulation magnétique trans-crânienne pour le cortex moteur).

On observe, après amputation, une redistribution des cartes somesthésiques, avec un envahissement des zones normalement dédiées au segment amputé par les structures voisines ^{46, 47}. C'est ainsi, par exemple, qu'un amputé de membre supérieur peut déclencher une sensation de fantôme lors du rasage : la stimulation sensitive jugale stimule des zones corticales auparavant consacrées au membre amputé. C'est le conflit entre la nouvelle carte somesthésique et l'évocation d'un schéma corporel antérieur qui crée la sensation de fantôme. Plusieurs patients ont rapporté le déclenchement de mouvement anormal à l'occasion de rapports sexuels (un amputé fémoral, deux amputés tibiaux), ou du rasage (amputé radial), qui sont autant de stimuli classiquement incriminés dans la genèse de fantôme, et rapportés à la plasticité corticale des cartes sensitives. On peut évoquer une redistribution analogue de la somatotopie motrice, qui serait à l'origine d'un mouvement anormal en particulier déclenché par l'action.

Les études électrophysiologiques des dystonies, primaires ou secondaires (traduisant une lésion IRM ou biologique de l'encéphale) ont permis de dégager deux aspects physiopathologiques ⁴⁸:

- des anomalies du niveau d'activation cérébrale lors de la réalisation de différentes épreuves sensorielles ou motrices (cortex sensori-moteur, pré-moteur, pré-frontal, aire motrice supplémentaire, cervelet, thalamus, aires frontales associatives),

- des anomalies de la sélectivité des représentations neuronales ; la réalisation de tâches répétitives induit, chez le singe, une dégradation de la représentation de la main s'accompagnant de dystonie (élargissement des champs récepteurs, dédifférenciation des aires digitales) ⁴⁹. On observe chez les patients dystoniques une désorganisation sévère de la somatotopie du cortex somato-sensoriel ⁵⁰, ainsi que du cortex moteur ⁵¹. Cette désorganisation somatotopique concerne aussi bien le cortex codant pour le membre dystonique que pour le membre sain, suggérant ainsi une prédisposition génétique avec un dysfonctionnement cérébral initial.

Cette dernière notion met en avant le défaut d'intégration sensori-motrice à l'origine d'un mouvement anormal. La modification de la somatotopie corticale évoque largement celle qui est bien connue chez les amputés.

h) Synthèse neurophysiologique

A l'image des théories actuelles concernant les dystonies ⁴⁸, les mouvements pseudo-athétosiques ¹⁵, la spasticité ^{52, 53}, la douleur neuropathique chronique ⁵⁴⁻⁵⁶, l'algoneurodystrophie ^{57, 58}, on retient l'importance des afférences sensitives, plus ou moins amplifiées d'une part, le rôle de l'intégration sensori-motrice éventuellement modifiée par la plasticité neuronale centrale d'autre part ⁵⁹. La lésion nerveuse périphérique liée à l'amputation ne peut en effet suffire à expliquer la genèse de mouvements anormaux selon la conception neurologique classique « un symptôme, une lésion ».

L'étude précédente a mis l'accent sur le rôle prépondérant des afférences sensitives du moignon, volontiers mises en jeu pour déclencher le mouvement anormal ou le contrôler. Les afférences périphériques du moignon sont modifiées par les mécanismes d'hyperpathie primaire. Cependant, même douloureuses, elles ne sont toutes pas à l'origine de mouvements anormaux : ceci souligne la place clé du névrome, qui peut jouer le rôle filtre amplificateur (hyperpathie).

La modification des afférences du moignon entraîne une réorganisation au niveau central, très certainement étagée : on peut invoquer une diminution du contrôle supra-spinal, mais aussi une réorganisation segmentaire, comme en témoigne l'exagération des réflexes ostéo-tendineux. L'intégration sensori-motrice est donc modifiée, avec un phénomène d'abaissement des seuils, permettant la genèse d'un mouvement anormal

(qu'il soit de type réflexe ou répondant à un programme moteur élaboré de type générateur spinal de marche). Le caractère volontiers répété voire rythmique des mouvements anormaux des membres résiduels évoque la mise en jeu de boucles motrices, sans doute constituées par des éphapses à quelque niveau que ce soit.

5.3.5. Traitements des mouvements anormaux des membres résiduels proposés dans la littérature

Le traitement des mouvements anormaux du membre résiduel est quasiment indissociable de celui des douleurs du moignon. L'indication de traitement des mouvements anormaux doit nécessairement tenir compte de la gêne décrite par le patient, de la fréquence des phénomènes moteurs incontrôlés. Kulisevsky insiste sur l'histoire naturelle de ces mouvements anormaux, en rapportant le cas d'une sédation spontanée des mouvements involontaires chez une de ses patientes, à trois mois de l'amputation ²⁷. Les traitements n'ont été entrepris que pour des mouvements de type myoclonies répétées, plus ou moins associés à des éléments dystoniques ou de fasciculations. Les succès thérapeutiques décrits, quelle que soit la technique, concernent exclusivement des mouvements anormaux douloureux.

Historiquement, la séquence thérapeutique est résumée par Tinel puis Thomas ^{20, 22}. L'indication de reprise chirurgicale du moignon (recoupe osseuse et résection nerveuse) était portée après examen sous anesthésie générale et essai d'infiltration anesthésique locale du névrome, permettant d'affirmer l'implication des afférences périphériques sur l'induction des mouvements anormaux. La reprise du moignon pouvait être complétée par une sympathectomie péri-artérielle fémorale : la gaine péri-artérielle contiendrait des rameaux sensitifs. Par ailleurs, l'examen sous anesthésie générale permettait d'appréhender l'imprégnation tétanique, cette dernière se traduisant alors par une exacerbation de la contracture musculaire sous anesthésie au lieu de la résolution attendue du tonus musculaire. Une sérothérapie antitétanique était entreprise selon les arguments de l'examen.

Plus récemment, divers traitements médicamenteux ont été proposés, pour leur vertu antiépileptiques et antalgiques (diphénylhydantoïne, carbamazépine, diazépam,

clonazepam), antidépresseurs et antalgiques (fluoxétine, doxépine, chlorpromazine), antispastiques (baclofène), de traitement du tremblement (propanolol). L'efficacité n'est pas univoque : pour le clonazepam, un succès total ²⁸ et deux partiels ^{24, 26} sont rapportés pour deux échecs ²⁷, un succès pour la doxépine ²⁵.

L'effet de la reprise chirurgicale du moignon est aléatoire. Le geste le plus souvent réalisé est une résection du névrome, plus ou moins associée à une recoupe osseuse. Ont été rapportées :

- une modification de typologie des mouvements anormaux (observation personnelle 11): Monier-Vinard décrit la récurrence de myoclonies répétées du moignon, initialement flexion-extension du moignon de jambe sur la cuisse, puis mouvements complexes de hanche après une reprise en amputation fémorale ²¹. Steiner rapporte l'apparition d'un mouvement en rotation interne et adduction de hanche du membre résiduel après radicotomie postérieure ²³;
- une fréquence de survenue accrue après le geste chirurgical, de type résection de névrome (observation 1 de Steiner ²³, personnelle 6) ;
- une absence complète d'effet du geste chirurgical sur les phénomènes moteurs (observations personnelles 4, 5, 7, Tinel ²⁰) ;
- une diminution nette de la fréquence, de la durée, de l'intensité des « crises » de mouvements anormaux, sans qu'ils disparaissent complètement. On note alors une disparition des myoclonies spontanées ou provoquées par un stimulus tactile superficiel. Seuls persistent les mouvements anormaux déclenchés par la percussion des réflexes ostéotendineux ou la palpation profonde du moignon (observations personnelles 10, 11, Tinel, Thomas) ^{20, 22}. Nous avons observé ce type d'effet positif pour une patiente (observation 10), après résection d'un névrome dont le caractère pathologique avait été établi par la positivité de la stimulation magnétique trans-crânienne. Les douleurs et mouvements anormaux du moignon spontanés disparaissent pendant plusieurs mois, les myoclonies sont cependant toujours provoquées par la stimulation magnétique trans-crânienne ;
- la disparition complète et définitive des mouvements anormaux après un geste chirurgical n'est rapportée que pour un unique cas de la littérature, après la cure chirurgicale d'un canal cervical étroit révélé neuf ans après l'apparition des mouvements involontaires (observation 5 de Steiner)²³.

Les mesures anesthésiques semblent plus constamment couronnées de succès, bien que d'action transitoire. Ont été proposées des infiltrations d'anesthésiques (procaïne, novocaïne) au voisinage du névrome (observations de Thomas, Steiner)^{22, 23}. Souques, en 1927, rapporte une sédation définitive des mouvements anormaux après infiltration sous cutanée de cocaïne au niveau de la cicatrice hyperalgique du moignon²⁰. Il décrit, lors de l'infiltration, la traversée d'un point excessivement douloureux, et explique ainsi le caractère définitif du soulagement par la destruction par l'aiguille « de la voie ascendante du réflexe épileptogène ». Seul Baruah rapporte l'échec de l'anesthésie du nerf crural ou sciatique pour soulager les myoclonies répétées de son patient²⁴. Il faut souligner que ces dernières ne sont pas décrites comme douloureuses, contrairement aux mouvements anormaux des autres patients traités par infiltration anesthésique avec succès. Le blocage sympathique lombaire à la procaïne, essayé par Steiner, est un échec, de même que l'injection de sérum salé hypertonique en intra-thécal ou au voisinage du névrome²³.

Le dernier traitement proposé a été l'infiltration de toxine botulique au niveau du moignon, proposé par Kern et al. en traitement des douleurs du moignon^{29, 60}. Ils ont constaté, en plus de l'efficacité antalgique, une réduction des phénomènes végétatifs du moignon (réduction de la sudation) ainsi que des mouvements anormaux. L'association de ces effets améliore la compliance au port de l'appareillage, peut restaurer le sommeil des patients et contribue ainsi à sa qualité de vie. La toxine botulique est connue pour ses effets paralysants, en limitant la libération de l'acétyl-choline au niveau de la jonction neuro-musculaire. Elle est ainsi indiquée pour le traitement local de la spasticité, le traitement des dystonies (torticolis spasmodique, crampe de l'écrivain...). En plus d'un effet purement local et transitoire (de l'ordre de quelques mois), l'injection de toxine pourrait moduler la plasticité neuronale. Dans le traitement des dystonies, la mise au repos du segment dystonique par la paralysie induite permettrait un « apprentissage de l'inactivité » au niveau cortical, avec récupération de cartes somesthésiques initiales ayant un meilleur niveau de sélectivité^{48, 61}. C'est la récupération d'une activation corticale normale qui explique la pérennisation de l'effet du traitement au delà du délai habituel d'efficacité de la toxine botulique au niveau neuro-musculaire. Kern propose une injection intra-musculaire de la toxine botulique (de type A ou B) dans les muscles du moignon, au niveau de points gâchette déterminés par la palpation comme spécifiquement douloureux^{29, 60}.

Nous avons proposé l'injection de toxine botulique à deux patients, avec une efficacité antalgique apparaissant dans les trois semaines post-injection (correspondant au délai habituel d'efficacité de la toxine). Un patient présentait des mouvements anormaux trop exceptionnels pour que nous puissions juger de l'efficacité réelle de l'injection sur ce phénomène ; il décrit cependant une diminution de ses douleurs du moignon notable (observation 11). L'autre patiente a décrit une excellente efficacité de l'injection aussi bien sur ses douleurs que sur ses mouvements anormaux (lesquels se produisent essentiellement lors des paroxysmes douloureux), permettant le sevrage de tout traitement antalgique (observation 10). L'action s'est prolongée pendant quatre mois, suivie d'une reprise progressive des phénomènes douloureux et moteurs. La répétition de l'injection de toxine s'est révélée efficace dans une moindre mesure, avec une latence plus longue.

5.3.6. Proposition d'une stratégie diagnostique, thérapeutique

a) Stratégie diagnostique

L'analyse clinique des mouvements anormaux repose sur un interrogatoire précis, précisant le type de mouvement anormal, ses circonstances de survenue (spontanée ou provoquée, type de stimulus impliqué, port de la prothèse ou non), sa fréquence, les phénomènes d'accompagnement (douleur du membre résiduel, du fantôme, « crise » végétative...). La gêne fonctionnelle occasionnée par le mouvement anormal doit être un élément majeur de prise en compte du symptôme.

L'examen clinique recherche des signes de moignon pathologique, la présence d'un névrome (caractérisé par une zone gâchette en regard de ce dernier et déclenchant une douleur neurologique). La recherche des réflexes ostéo-tendineux et cutanés devrait être systématique.

Sur le plan para-clinique, les enregistrements EEG, PES, EMG n'ont d'intérêt qu'en terme de recherche. Idéalement, l'EMG devrait porter sur les muscles agonistes, antagonistes et synergiques au mouvement observé. Il serait intéressant de préciser le caractère (pluri)métamérique éventuel du mouvement anormal.

L'examen par stimulation magnétique trans-crânienne apparaît intéressant à réaliser dans un but de décision thérapeutique.

b) Stratégie de traitement

• Prévention

Le fait que les patients présentant des mouvements anormaux de leur membre résiduel soient statistiquement plus douloureux que les autres amputés, quel que soit le niveau et l'étiologie d'amputation, ainsi que le rôle démontré des afférences pathologiques, plaident pour un appareillage précoce, ou une réafférentation aussi rapide que possible du moignon. On rejoint ainsi les principes admis de prévention des douleurs neurologiques du moignon.

• Traitement symptomatique

Les indications de traitement doivent être pesées en fonction de la gêne ressentie par le patient, essentiellement douleur et incidence sur l'appareillage.

Le rôle important du névrome dans la physiopathologie supposée des mouvements anormaux du membre résiduel rend intéressante l'exploration par stimulation magnétique trans-crânienne. Cette dernière permet d'affirmer le caractère pathologique du névrome, lorsque la stimulation permet de reproduire soit la douleur du moignon, soit les mouvements anormaux, soit des phénomènes végétatifs distaux du moignon. En effet, il apparaît que les seuls résultats positifs des traitements chirurgicaux ou par infiltration aient été notés chez des patients présentant un névrome pathologique.

En se basant sur le rôle des afférences sensibles dans la genèse du mouvement anormal, il est probable que la stimulation électrique trans-cutanée (TENS) puisse avoir un effet positif sur les mouvements anormaux, en même temps qu'une efficacité antalgique. Les antalgiques neurotropes restent décevants, d'efficacité très aléatoires, même si leur effet d'abaissement de seuil est théoriquement intéressant.

Conclusion

Les mouvements anormaux des membres résiduels sont fréquents après l'amputation, décrits par un tiers des patients amputés, quels que soient le niveau ou l'étiologie d'amputation. Il n'existe pas une entité unique concernant ces mouvements anormaux : on décrit plusieurs typologies (myoclonies unique, répétées, dystonie, fasciculations), des circonstances de survenue variable (spontanée ou réflexe, généralement au repos). Dans la moitié des cas, un stimulus sensitif apposé au membre résiduel permet de contrôler le mouvement (massage...), lequel est gênant par son caractère douloureux fréquent, son incidence sur l'appareillage ou les gestes de la vie journalière. Il n'a pas été possible de dégager de facteurs de risque prédictifs de l'apparition de ces mouvements anormaux.

L'étude des mouvements anormaux des membres résiduels permet de dégager des arguments pour l'existence d'une plasticité neuronale étagée, avec modification de l'intégration sensitivo-motrice. Si le névrome apparaît comme un filtre potentiellement amplificateur des afférences sensitives du moignon, il n'est cependant pas le générateur du mouvement anormal. La plasticité médullaire semble au premier plan dans la genèse de ces mouvements involontaires, avec la mise en évidence de modifications neurologiques sur le plan segmentaire (exagération des réflexes). Il n'y a que peu d'argument pour une implication corticale, en dehors du déclenchement de mouvements anormaux lors de stimuli classiquement rapportés à la plasticité corticale (rasage pour les amputés du membre supérieur, rapports sexuels pour les amputés de membre inférieur)

La prise en charge thérapeutique des mouvements anormaux repose actuellement sur les mêmes bases que pour les douleurs neurologiques du moignon. Il semble y avoir une place intéressante pour l'injection intra-musculaire de toxine botulique, tout à fait cohérente avec l'hypothèse d'une plasticité neuronale étagée secondaire à la lésion périphérique.

Table des illustrations

Tableau 1 :	Caractéristiques cliniques et électrophysiologiques des myoclonies selon leur origine topographique	20
Tableau 2 :	Caractéristiques cliniques des mouvements anormaux des patients de la littérature	40
Tableau 3 :	Comparaison des patients interrogées par questionnaire, ayant répondu, et décrivant des mouvements anormaux du membre résiduel	43
Tableau 4 :	Caractéristiques cliniques des mouvements anormaux des patients (série personnelle)	70
Figure 1 :	Phénomènes neurologiques associés à l'amputation	46
Figure 2 :	Enregistrements au laboratoire du mouvement (observation personnelle 10)	61
Figure 3 :	Typologie des mouvements anormaux des membres résiduels (observations de la littérature et série personnelle)	76
Figure 4 :	Typologie des mouvements anormaux selon le niveau d'amputation (série personnelle)	77
Figure 5 :	Typologie des mouvements anormaux selon l'étiologie d'amputation (série personnelle)	77
Figure 6 :	Latence de survenue des mouvements anormaux (série personnelle)	78
Figure 7 :	Caractère spontané ou provoqué des mouvements anormaux (série personnelle)	80
Figure 8 :	Survenue du mouvement anormal avec ou sans prothèse (série personnelle)	84
Figure 9 :	Caractère douloureux des mouvements anormaux (série personnelle)	85

Annexes

Annexe 1 :	Questionnaire pour l'étude des mouvements involontaires des moignons d'amputation	111
------------	---	-----

Annexe 1 :

Questionnaire pour l'étude des mouvements involontaires
des moignons d'amputation

OUI NON

1. Avez-vous déjà ressenti, après l'amputation, l'existence de
mouvements incontrôlés de votre moignon d'amputation
(sensation de tremblements, sauts du moignon ...)

Ces mouvements involontaires persistent-ils
(sont-ils survenus le mois passé ?)

Quels seraient vos mots pour décrire ces mouvements ?

.....

OUI NON

2. Ces mouvements sont-ils toujours les mêmes ?

Précisez :

Horaire de survenue :

journée

Endormissement

Nuit

.....

Caractères temporels du mouvement :

mouvement unique (ex : flexion du coude et retour à la position de départ)

mouvement rythmique (ex : alternance de flexion et extension)

durée du mouvement (ex : quelques secondes, quelques minutes...)

.....

Le type du mouvement est toujours identique

(ex : il s'agit toujours d'un mouvement de flexion du moignon, jamais sur le côté...)

.....

autre caractéristique :

.....

OUI NON

3. Etes-vous capables de prévoir la survenue de ces
mouvements incontrôlés?

Précisez les circonstances :

horaire de survenue reproductible (ex : journée, nuit, endormissement...)

.....

signe avant coureur systématique (ex : douleur, sueurs...)

.....

déclenchement par un mouvement systématique

.....

déclenchement par le toucher d'une zone du moignon

.....

déclenchement par une autre stimulation

(ex : bruit subit, éclair lumineux, toucher d'une zone autre que sur le moignon...)

.....

autre :

OUI NON

4. Etes-vous capable de contrôler, voire d'arrêter ces mouvements involontaires lorsqu'ils surviennent?

Par quel moyen (ex : médicament, bouger le moignon, le serrer entre les mains...) ?

.....

.....

OUI NON

5. Ces mouvements incontrôlés sont-ils gênants ?

pour votre activité quotidienne
pour le port de l'appareillage
parce qu'ils sont associés à des douleurs
parce qu'ils sont visibles par autrui
Autre

Précisez :

.....

.....

OUI NON

6. Présentez-vous une sensation de membre fantôme ?

OUI NON

7. Présentez-vous des douleurs?

douleur du moignon
sensations de fourmillement dans le moignon
douleur du membre fantôme

OUI NON

8. Présentez-vous des troubles végétatifs du moignon :

ex : sensation de chaleur ou de froideur, sudation subite, chair de poule...

par crises
en permanence

Précisez :

.....

OUI NON

9. Ces mouvements ont-ils été améliorés par des traitements, y compris si ces traitements ont été prescrits pour d'autres raisons ? Précisez :

traitement médicamenteux

.....

reprise chirurgicale

.....

autre

.....

Avez-vous d'autres remarques à nous formuler à ce sujet ?

Bibliographie

1. Charcot JM. Policlinique du mardi 18 juin 1888. In: Bataille L, ed. Leçons du Mardi à la Salpêtrière Policlinique 1887-1888 Notes de cours de MM Blin, Charcot et H Colin, élèves du service. Paris: Bureaux du Progrès Médical, 1888:344-355.
2. Hancock H. Convulsive movements of the stump. *Lancet* 1852;i:281-283.
3. Weir Mitchell S. Des lésions des nerfs et de leurs conséquences. Paris: Masson, 1874.
4. Amyot R. Les convulsions des moignons d'amputés. Paris: Librairie Louis Arnette, 1929.
5. Agarwal P, Frucht SJ. Myoclonus. *Curr Opin Neurol* 2003;16(4):515-521.
6. Brown P. Myoclonus. *Curr Opin Neurol* 1996;9(4):314-316.
7. Gastaut H. Séméiologie des myoclonies et nosologie analytique des syndromes myocloniques. In: Les Myoclonies; XXVIII^e réunion neurologique internationale, Paris, 4-5 juin 1968: Masson et Cie. p. 1-30.
8. Gonce M. Myoclonies. *Rev Prat* 1997;47(10):1103-1108.
9. Shibasaki H. Overview and classification of myoclonus. *Clin Neurosci* 1996;3(4):189-192.
10. Szurhaj W, Derambure P. Etiologie et physiopathologie des myoclonies de l'adulte. *Neurologies* 2000;3:349-352.
11. Vercueil L, Krieger J. Les myoclonies de l'adulte: démarche diagnostique. *Neurophysiol Clin* 2001;31(1):3-17.
12. Fahn S, Marsden CD, Van Woert MH. Definition and classification of myoclonus. *Adv Neurol* 1986;43:1-5.
13. Castaigne P, Cambier J, Escourolle R. Les myoclonies d'intention et d'action. In: Masson et Cie P, editor. Les myoclonies; 1968; XXVIII^e réunion neurologique internationale, Paris, 4-5 juin 1968; 1968. p. 107-120.
14. Cassim F. L'exploration neurophysiologique des myoclonies. *Neurologies* 2000;3:353-358.
15. Ghika J, Bogousslavsky J. Spinal pseudoathetosis: a rare, forgotten syndrome, with a review of old and recent descriptions. *Neurology* 1997;49(2):432-437.
16. Garcia-Borreguerro D, Odin P, Schwartz C. Restless legs syndrom: an overview of the current understanding and management. *Acta Neurol Scand* 2004;109:303-317.
17. Calancie B, Needham-Shropshire B, Jacobs P, Willer K, Zych G, Green BA. Involuntary stepping after chronic spinal cord injury. Evidence for a central rhythm generator for locomotion in man. *Brain* 1994;117(5):1143-1159.
18. Bussel B, Roby-Brami A, Neris OR, Yakovleff A. Evidence for a spinal stepping generator in man. *Paraplegia* 1996;34(2):91-92.
19. Bussel B, Roby-Brami A, Azouvi P, Biraben A, Yakovleff A, Held JP. Myoclonus in a patient with spinal cord transection. Possible involvement of the spinal stepping generator. *Brain* 1988;111(5):1235-1245.
20. Tinel J. Un cas d'épilepsie du moignon. Rôle des voies sensibles périvasculaires. Troubles physiopathologiques, réflexes surajoutés. Rapports avec un tétanos latent. *Revue de neurologie* 1927;34:370-378.
21. Monier-Vinard R. Epilepsie du moignon d'origine tétanique. Sérothérapie. Guérison. Epreuve de l'anesthésie générale pour établir le diagnostic. *Revue de neurologie* 1927;34:639-646.

22. Thomas A, Amyot R. Un cas de trépidation du moignon. *Revue de neurologie* 1928;35:391-395.
23. Steiner JC, DeJesus PV, Mancall EL. Painful jumping amputation stumps: pathophysiology of a "sore circuit". *Trans Am Neurol Assoc* 1974;99:253-255.
24. Baruah JK. Spinal myoclonus. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1984;66(2):304-305.
25. Iacono RP, Sandyk R, Bamford CR, Awerbuch G, Malone JM. Post-amputation phantom pain and autonomous stump movements responsive to doxepin. *Funct Neurol* 1987;2(3):343-348.
26. Marion MH, Gledhill RF, Thompson PD. Spasms of amputation stumps: a report of 2 cases. *Mov Disord* 1989;4(4):354-358.
27. Kulisevsky J, Marti-Fabregas J, Grau JM. Spasms of amputation stumps. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992;55(7):626-627.
28. Devetag Chalaupka F, Bernardi M. A case of segmental myoclonus in amputation stump: evidence for spinal generator and physiopathogenetic hypothesis. *Ital J Neurol Sci* 1999;20(5):327-331.
29. Kern U, Martin C, Scheicher S, Muller H. Effects of botulinum toxin type B on stump pain and involuntary movements of the stump. *Am J Phys Med Rehabil* 2004;83(5):396-399.
30. Amputee Statistical Database for the United Kingdom: 1999/00. Edinburgh: Information and Statistics Division, NHS Scotland, National Amputee Statistical Database (NASDAB); 2002.
31. Hanna PA, Kumar S, Walters AS. Restless legs symptoms in a patient with above knee amputations: a case of phantom restless legs. *Clin Neuropharmacol* 2004;27(2):87-89.
32. Melzack R, Wall PD. Pain mechanisms: a new theory. *Science* 1965;150(699):971-979.
33. Jankovic J. Post-traumatic movement disorders: central and peripheral mechanisms. *Neurology* 1994;44(11):2006-2014.
34. Paysant J, Andre JM, Martinet N, et al. Transcranial magnetic stimulation for diagnosis of residual limb neuromas. *Arch Phys Med Rehabil* 2004;85(5):737-742.
35. Sunderland S. Disturbances of sensation associated with amputation stumps. General considerations. In: *Nerves and nerve injury*. Edinburgh: Ch. Livingstone, 1978:421-446.
36. Ginies P, Kong A Siou J, P. C. Le moignon douloureux. In: Codine P, Brun V, Andre JM, eds. *Amputation du membre inférieur: appareillage et rééducation*. Paris: Masson, 1996:53-65.
37. Roth G, Magistris MR, Pinelli P, Rilliet B. Cryptogenic hemifacial spasm. A neurophysiological study. *Electromyogr Clin Neurophysiol* 1990;30(6):361-370.
38. Assal F, Magistris MR, Vingerhoets FJ. Post-traumatic stimulus suppressible myoclonus of peripheral origin. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;64(5):673-675.
39. Bussel B, Rémy-Néris O, Denys P. Epilepsie ou myoclonies médullaires. *La Revue du Praticien* 2001;51:1188.
40. Said G, Bathien N. Myoclonies rythmées du quadriceps en relation avec un envahissement sarcomateux du nerf crural. *Rev Neurol (Paris)* 1977;133(3):191-198.
41. MacKay-Lyons M. Central pattern generation of locomotion: a review of the evidence. *Phys Ther* 2002;82(1):69-83.
42. Sherrington CS. Flexion-reflex of the limb, crossed extension reflex and the stepping reflex and standing. *Journal of physiology* 1910;40:28-121.

43. Brown TG. The intrinsic factors in the act of progression of the mammal. *Proc R Soc Lond Ser B* 1911;84:308-319.
44. Pearson KG. Common principles of motor control in vertebrates and invertebrates. *Annu Rev Neurosci* 1993;16:265-297.
45. Bussel B, Roby-Brami A, Neris OR, Yakovlev A. Evidence for a spinal stepping generator in man. Electrophysiological study. *Acta Neurobiol Exp (Wars)* 1996;56(1):465-468.
46. Andre JM, Paysant J, Martinet N, Beis JM. Classification et mécanismes des perceptions et illusions corporelles des amputés. *Annales de Réadaptation et de médecine physique* 2000;44:13-18.
47. Knecht S, Henningsen H, Hohling C, et al. Plasticity of plasticity? Changes in the pattern of perceptual correlates of reorganization after amputation. *Brain* 1998;121(4):717-724.
48. Lehericy S, Meunier S, Garnero L, Vidailhet M. Les dystonies: apports de l'imagerie fonctionnelle et de la magnéto-encéphalographie. *Rev Neurol (Paris)* 2003;159(10 Pt 1):874-879.
49. Byl NN, Merzenich MM, Jenkins WM. A primate genesis model of focal dystonia and repetitive strain injury: I. Learning-induced dedifferentiation of the representation of the hand in the primary somatosensory cortex in adult monkeys. *Neurology* 1996;47(2):508-520.
50. Meunier S, Garnero L, Ducorps A, et al. Human brain mapping in dystonia reveals both endophenotypic traits and adaptive reorganization. *Ann Neurol* 2001;50(4):521-527.
51. Byrnes ML, Thickbroom GW, Wilson SA, et al. The corticomotor representation of upper limb muscles in writer's cramp and changes following botulinum toxin injection. *Brain* 1998;121(5):977-988.
52. Andre JM, Paysant J, Beis JM, Le Chapelain L, Ueberham K. Stimulation électrique thérapeutique et spasticité. In: Pérennou D, Bussel B, Pélissier J, eds. *La spasticité*. Paris: Masson, 2001:69-75.
53. Leblond C, Belhassen S, Pérennou D, Pélissier J. Que reste-t-il des stimulations cordinales postérieures dans le traitement de la spasticité? In: Pérennou D, Bussel B, Pélissier J, eds. *La spasticité*. Paris: Masson, 2001:164-174.
54. Lanteri-Minet M. Physiopathologie des syndromes douloureux neurogènes. *Thérapie* 1999;54(1):117-120.
55. Melzack R. From the gate to the neuromatrix. *Pain* 1999;Suppl 6:S121-126.
56. Melzack R,Coderre TJ, Katz J, Vaccarino AL. Central neuroplasticity and pathological pain. *Ann N Y Acad Sci* 2001;933:157-174.
57. Moseley GL. Graded motor imagery is effective for long-standing complex regional pain syndrome: a randomised controlled trial. *Pain* 2004;108(1-2):192-198.
58. McCabe CS, Haigh RC, Ring EFJ, Halligan PW, Wall PD, Blake DR. A controlled pilot study of the interest of mirror visual feedback in the treatment of complex regional pain syndrom (type 1). *Rheumatology* 2003;42:97-101.
59. Cassim F. Plasticité et intégration sensorimotrice: plasticité et sensibilité sont-elles à l'origine des mouvements anormaux? *Neurologies* 2004;7(7):9-12.
60. Kern U, Martin C, Scheicher S, Muller H. Does botulinum toxin A make prosthesis use easier for amputees? *J Rehabil Med* 2004;36(5):238-239.
61. Andre JM, Didier JP, Paysant J. "Functional motor amnesia" in stroke (1904) and "learned non-use phenomenon" (1966). *J Rehabil Med* 2004;36(3):138-140.

VU

NANCY, le **31 août 2005**

Le Président de Thèse

Professeur J. M. ANDRÉ

NANCY, le **12 septembre 2005**

Le Doyen de la Faculté de Médecine

Professeur P. NETTER

AUTORISE À SOUTENIR ET À IMPRIMER LA THÈSE

NANCY, le **19 septembre 2005**

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY I

Professeur J.P. FINANCE

RESUME DE LA THESE

Introduction :

A côté des phénomènes classiques associés à l'amputation (fantôme, douleur du moignon), les mouvements anormaux des membres résiduels sont décrits de façon exceptionnelle dans la littérature récente.

Objectif :

Préciser la prévalence, l'incidence fonctionnelle, les caractères cliniques des mouvements anormaux. Proposer des pistes d'interprétation physiopathologique et une conduite thérapeutique adaptée.

Matériel et méthode :

Un questionnaire est adressé à 200 patients adultes, avec amputation majeure de membre quels qu'en soient le niveau ou l'étiologie. La séméiologie est précisée en consultation auprès de 20 patients volontaires présentant des mouvements anormaux du membre résiduel.

Résultats :

31% des amputés présentent des mouvements anormaux, sans lien avec le niveau ou l'étiologie d'amputation. Chaque patient peut présenter un ou plusieurs types séméiologiques (myoclonies uniques ou répétées, dystonie, fasciculation). Les circonstances de survenue sont variables : spontanées ou provoquées, diurnes, vespéraux ou nocturnes, avec ou sans prothèse. 28% des mouvements anormaux sont strictement indolores. La moitié peuvent être contrôlés par le patient, essentiellement par une étreinte du moignon. Les patients sous-estiment la gêne engendrée par ces mouvements anormaux, qui peut entraîner l'abandon de l'appareillage.

Discussion-Conclusion :

Les mouvements anormaux des membres résiduels témoignent de la plasticité du système nerveux central suite à l'amputation : le névrome jouerait un rôle d'amplificateur des afférences sensibles du moignon, mettant en jeu un générateur central du mouvement anormal, avec des arguments pour une réorganisation médullaire segmentaire.

Leur retentissement est négligé à la fois par les patients et les professionnels de santé. L'injection intra-musculaire de toxine botulique semble être une voie thérapeutique.

TITRE EN ANGLAIS: **ABNORMAL MOVEMENTS OF AMPUTATION STUMPS**

THESE DE MEDECINE SPECIALISEE – ANNEE 2005

MOTS CLEFS : - amputation
- appareillage
- membre résiduel
- mouvements anormaux
- plasticité neurologique
- névrome
- éphapses
- toxine botulique

Intitulé et adresse de l'U.F.R :

Faculté de Médecine de Nancy

9, avenue de la Forêt de Haye

54 505 VANDOEUVRE LES NANCY Cedex
