

2 Motricité : de l'unité motrice au mouvement propositionnel

L'organisation de la motricité passe par des étapes intégrées à des niveaux de plus en plus élevés dans le système nerveux central. L'unité motrice, voie motrice finale commune, est à la base de cet édifice.

Unité motrice

Elle est constituée par l'ensemble des fibres musculaires innervées par un motoneurone α de la corne antérieure de la moelle. Les fibres musculaires d'une unité motrice sont fonctionnellement indissociables. Sur un tracé électroneuromyographique, l'activation d'une unité motrice se manifeste par un potentiel d'action dont la forme et l'amplitude dépendent des dimensions de l'unité motrice et de ses relations spatiales avec l'aiguille électrode (figure 2.1).

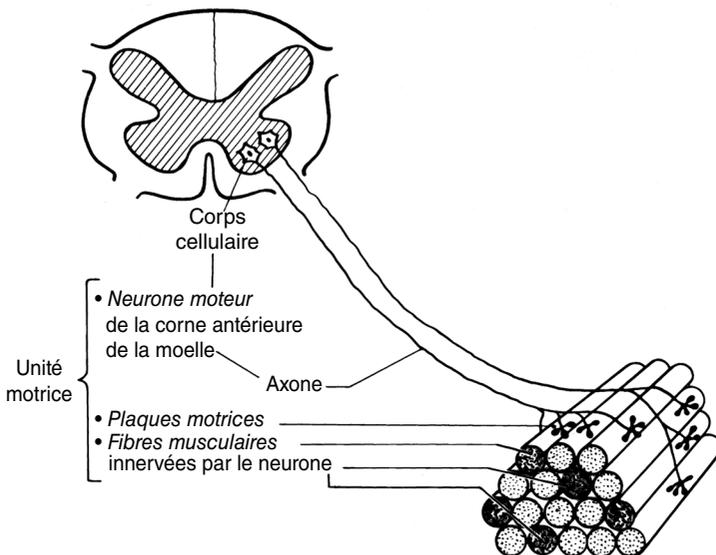


Figure 2.1. Schéma de la constitution de l'unité motrice.

Source : Neurologie, 9782294714511, Cambier J, Masson M, Masson C, et al., Elsevier Masson SAS, 2012.

Fibre musculaire

La fibre musculaire est une cellule géante dont la longueur peut atteindre plusieurs centimètres pour un diamètre de 0,01 à 0,1 mm. Les myofibrilles allongées longitudinalement occupent la totalité de l'espace cytoplasmique, refoulant à la périphérie les noyaux. Elles sont l'agent de la contraction musculaire qui résulte d'un glissement relatif des molécules d'actine et de myosine constituant les myofibrilles.

Les fibres musculaires diffèrent par leur équipement enzymatique. Elles se répartissent en deux grands types : le type I est équipé spécialement pour le métabolisme oxydatif du glucose (succino-déshydrogénase, DPNH diaphorase...) ; le type II utilise l'énergie fournie par la glycolyse (ATPase, phosphorylase, glycérophosphate déshydrogénase). Suivant la prédominance d'un de ces types de fibres, les muscles peuvent être classés en muscles rouges, de contraction lente, d'activité tonique prédominante (fibres de type I), et en muscles blancs, de contraction rapide, d'activité phasique prédominante (fibres de type II).

Dans la majorité des cas, les fibres des deux types sont présentes au sein d'un même muscle. Les fibres appartenant à une même unité motrice sont toujours du même type histochimique imposé à la fibre musculaire par la fibre nerveuse qui assure son innervation. Les unités motrices lentes contiennent en général davantage de fibres musculaires (jusqu'à 1 500 par unité motrice dans les muscles gastrocnémiens) que les unités motrices rapides, en particulier lorsque les mouvements doivent être d'une grande précision : une quinzaine de fibres pour les muscles oculomoteurs.

Plaquette motrice

La plaquette motrice est la région du sarcolemme où s'établit la synapse avec la fibre nerveuse (figure 2.2). La transmission fait intervenir l'éjection par la terminaison nerveuse d'acétylcholine qui provoque une dépolarisation (potentiel de plaquette). La réversibilité du phénomène est assurée par la présence d'acétylcholinestérase. Lorsque le potentiel de la plaquette atteint une amplitude suffisante, il est le point de départ d'un potentiel propagé à l'ensemble de la fibre qui induit la contraction.

Sémiologie

L'unité motrice peut être atteinte au niveau du motoneurone (processus neurogène), de la fibre musculaire (processus myogène) ou de la synapse (bloc neuromusculaire).

- **Déficit moteur et amyotrophie.** Ce sont les principales manifestations des atteintes neurogènes ou myogènes. Le déficit moteur, recherché au niveau de chaque muscle, doit être évalué en utilisant une cotation allant de 0 à 5 (tableau 2.1). La prédominance proximale du déficit est fréquente dans les maladies musculaires primitives, mais ce caractère topographique est inconstant : il existe des myopathies à prédominance distale.
- **Fatigabilité.** C'est un déficit moteur qui, absent à la première contraction, n'apparaît que lors de la répétition de l'effort. Évocatrice d'un bloc neuromusculaire, elle

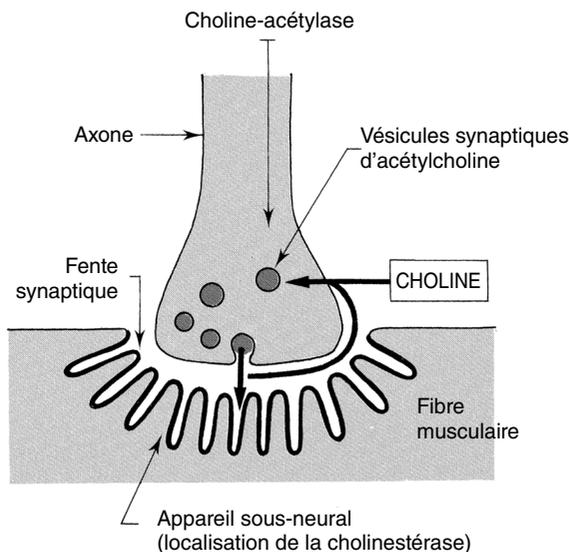


Figure 2.2. Jonction neuromusculaire (plaque motrice).
 Source : Neurologie, 9782294714511, Cambier J, Masson M, Masson C, et al., Elsevier Masson SAS, 2012.

doit être distinguée d'une fatigue simple (sensation pénible laissant néanmoins l'effort possible).

- Réponse idiomusculaire. Elle est recherchée par la stimulation mécanique directe du muscle (percussion) qui provoque une contraction. Il ne s'agit pas d'un réflexe. Elle disparaît précocement dans les affections musculaires primitives, où elle contraste avec la conservation du réflexe tendineux. En revanche, l'excitabilité mécanique est conservée et même exagérée dans les amyotrophies neurogènes. Le myoœdème doit être distingué de la réponse idiomusculaire : c'est un bourrelet transversal qui se forme au point de percussion. Il est observé dans le myxoœdème et dans des états de dénutrition.
- Électroneuromyogramme (ENMG). Il montre normalement qu'une contraction musculaire d'intensité croissante fait apparaître une double modalité de recrutement des unités motrices : recrutement temporel des unités initialement

Tableau 2.1. Cotation de la force musculaire.

0	Aucune contraction volontaire
1	Contraction faible insuffisante pour entraîner un déplacement
2	Mouvement possible si l'action de la pesanteur est compensée
3	Mouvement possible contre l'action de la pesanteur
4	Mouvement possible contre la pesanteur et contre résistance
5	Force normale

actives dont la fréquence de battement augmente ; recrutement spatial d'unités motrices initialement inactives qui viennent enrichir le tracé jusqu'à lui conférer un aspect interférentiel où les unités ne peuvent plus être individualisées :

- le tracé neurogène est caractérisé par la raréfaction des unités motrices fonctionnelles entraînant un recrutement temporel important sans recrutement spatial notable (tracé pauvre, simple accéléré). Des potentiels d'unité motrice de grande amplitude peuvent être observés, traduisant un processus de dénervation-réinnervation. En outre, la présence de fibrillations, potentiels très fins et très brefs, indique l'existence de fibres musculaires dénervées et ayant acquis de ce fait une activité autonome ;
- le tracé myogène est caractérisé par le contraste entre l'existence d'une faiblesse musculaire et un tracé riche, interférentiel traduisant la conservation d'un grand nombre d'unités motrices. La dégradation des unités motrices se manifeste par la diminution d'amplitude et de durée des potentiels d'unité motrice, et par leur caractère polyphasique.
- Biopsie musculaire. La biopsie musculaire, lorsqu'elle est pratiquée, achève de caractériser les deux types de processus :
 - dans les processus neurogènes, les fibres atrophiées sont groupées. Cet aspect résulte d'un remaniement architectural du muscle. Les fibres musculaires dépendant d'un motoneurone pathologique sont initialement reprises en charge par des collatérales provenant de motoneurons encore fonctionnels. Cette réinnervation aboutit à la constitution d'unités motrices géantes composées de fibres groupées ayant les mêmes caractères histoenzymologiques (la réinnervation confère aux fibres musculaires « orphelines » les caractéristiques enzymatiques de l'unité motrice qui les adopte) ;
 - les processus myogènes dégradent le muscle fibre par fibre au sein de chaque unité motrice. Histologiquement, les fibres normales, les fibres atrophiées et parfois des fibres hypertrophiques sont juxtaposées au hasard. Il s'y associe souvent des modifications du tissu interstitiel du muscle (sclérose, adipeuse dans les myopathies, altérations inflammatoires dans les myosites). Les altérations du tissu interstitiel peuvent masquer l'atrophie, voire être responsables de la pseudo-hypertrophie de certaines myopathies.

Activités anormales de l'unité motrice

- Crampes. La crampe musculaire est une contraction involontaire, intense et douloureuse de tout ou partie d'un muscle, souvent précédée de quelques fasciculations. Elle est la conséquence de décharges ectopiques prenant naissance dans le nerf périphérique ou les terminaisons nerveuses. La survenue des crampes est favorisée par la déshydratation, les efforts physiques, la grossesse, les postures raccourcissant le muscle, notamment au cours du sommeil, certains médicaments (statines, diurétiques, bêta-2 agonistes). L'étirement passif du muscle contracté fait céder la crampe. Les crampes sont fréquentes au cours des maladies du motoneurone, mais elles sont un phénomène banal chez le sujet sain.

- Fasciculations. Les fasciculations sont des secousses en éclair d'un groupe de fibres musculaires, le plus souvent isolées, parfois répétitives. Elles apparaissent spontanément sur le muscle au repos, mais sont favorisées par l'exposition au froid ou la percussion du muscle. Elles correspondent à l'activation spontanée de tout (origine proximale) ou partie (origine distale) d'une unité motrice, à la différence des fibrillations qui correspondent à l'activité de fibres musculaires isolées. Les fasciculations, lorsqu'elles sont associées à un déficit moteur, à une amyotrophie ou à un tracé ENMG de type neurogène, sont en faveur d'une maladie du motoneurone. Lorsqu'elles sont parfaitement isolées, leur nature « bénigne » ou « idiopathique » est généralement vérifiée par l'évolution.
- Le syndrome crampes-fasciculations bénignes. Il est caractérisé par le caractère isolé, et restant isolé, de ces symptômes en l'absence d'amyotrophie et de déficit moteur. Lorsque les crampes sont invalidantes, elles peuvent nécessiter un traitement par la carbamazépine.
- Myokimies. Les myokimies se présentent sous la forme d'ondulations musculaires sous-cutanées résultant de la décharge répétitive d'unités motrices (multiplets) pouvant durer plusieurs secondes. Elles naissent au niveau de l'axone en un point quelconque de son trajet. Elles peuvent être en relation avec une modification de l'environnement axonal (hypocalcémie, hyperventilation), avec la compression d'une racine, d'un nerf, avec une démyélinisation périphérique (Guillain-Barré, plexopathie radique) ou centrale : dans la sclérose en plaques, les myokimies qui sont surtout faciales indiquent une démyélinisation de la portion intra-axiale du nerf facial.
- Myotonie. La myotonie est une anomalie de la décontraction musculaire. Après une contraction volontaire, le muscle est le siège d'une contraction prolongée qui s'oppose à son relâchement qui n'est obtenu qu'au prix d'un effort des antagonistes. Favorisée par le froid, la myotonie s'épuise lors de la répétition de la contraction. Elle n'apparaît pas lors de la recherche des réflexes tendineux. L'ENMG rattache la myotonie à une rafale de potentiels de faible amplitude battant à un rythme rapide dont l'aspect est celui de potentiels de fibrillation. Le phénomène résulte d'une activité répétitive des fibres musculaires liée à une anomalie de leur repolarisation. Il doit être distingué du retard simple à la décontraction qui apparaît lors de l'enregistrement des réflexes au cours de certaines affections générales, notamment le myxœdème. Sans signification neurologique, ce dernier phénomène est lié à une perturbation du déroulement des processus biochimiques qui assurent la relaxation du muscle. La myotonie peut être un élément d'une dystrophie musculaire, comme dans la maladie de Steinert, ou être une manifestation relativement isolée : myotonies non dystrophiques dont il existe plusieurs variétés.
- Neuromyotonie. La neuromyotonie (ou syndrome d'Isaac) est la conséquence d'une activité anormale prenant naissance dans le nerf périphérique, se traduisant à l'ENMG par des bouffées de potentiels d'action d'unités motrices déchargeant à une fréquence élevée (syndrome d'activité continue des fibres musculaires). Elle se traduit par des myokimies, des crampes et, surtout un trouble de la relaxation

musculaire (« pseudomyotonie ») responsable d'une rigidité perturbant la marche et pouvant entraîner une posture anormale. Un traitement par la phénytoïne ou la carbamazépine est généralement efficace. Ce syndrome est lié à la présence d'anticorps anticanaux potassium voltage-dépendant (anticorps anti-CASPR2) ayant pour conséquence de prolonger la durée du potentiel d'action du nerf et d'augmenter le nombre de quanta d'acétylcholine libérée. Un thymome est trouvé dans environ 25 % des cas.

- Le syndrome de Morvan (chorée fibrillaire de Morvan) associée à la neuromyotonie des signes dysautonomiques et une encéphalite limbique (voir [chapitre 8](#)). Des anticorps anticanaux potassium sont présents.
- Syndrome de la personne raide. Ce syndrome traduit la décharge continue des motoneurons de la corne antérieure intéressant les muscles agonistes et antagonistes. Il est dû à une défaillance des mécanismes inhibiteurs intervenant au niveau de la corne antérieure de la moelle qui peut être le siège de lésions inflammatoires. Décrit initialement sous le nom de *stiff-man syndrome*, il est en fait nettement plus fréquent chez la femme que chez l'homme. Il survient le plus souvent entre 20 et 50 ans, avec une prévalence de 1 à 2 cas par million.

L'expression clinique est un enraidissement progressif et sévère des muscles axiaux diffusant ensuite vers les ceintures puis les muscles distaux, sur lequel se greffent des paroxysmes toniques douloureux déclenchés par les stimulations tactiles et émotionnelles. Le début par les membres inférieurs (*stiff-leg syndrome*) est le plus fréquent (forme classique), perturbant la marche et provoquant des chutes, le patient tombant comme une statue. Le début par les muscles de la nuque et les membres supérieurs est plus rare.

La cause du syndrome est immunologique, idiopathique ou paranéoplasique. Des anticorps anti-GAD, enzyme assurant la décarboxylation du L-glutamate vers l'acide γ -aminobutyrique, sont présents dans la grande majorité des cas idiopathiques. Ces anticorps sont dirigés contre l'isoforme GAD65 de l'enzyme. L'association à d'autres maladies auto-immunes n'est pas rare : diabète de type 1, thyroïdite auto-immune, maladie de Biermer, maladie d'Addison. Des anticorps anti-GAD dirigés contre des épitopes différents sont trouvés dans des ataxies auto-immunes et des épilepsies du lobe temporal. Beaucoup plus rarement est trouvé un anticorps anti-amphiphysine : dans ce cas, le syndrome est souvent paranéoplasique en relation plus particulièrement avec un thymome ou un cancer du sein.

Le traitement symptomatique visant à contrôler la rigidité et les spasmes repose sur le diazépam et/ou le baclofène. Un traitement dirigé contre le processus immunologique (corticoïdes, immunoglobulines intraveineuses) est habituellement nécessaire.

Le syndrome PERM (*Progressive Encephalomyelitis with Rigidity and Myoclonus*) est une variante du syndrome de la personne raide qui est alors associé à des manifestations d'encéphalomyélite, notamment encéphalite limbique.

Activités réflexes

Elles sont intégrées au niveau médullaire ou au niveau du tronc cérébral pour les réflexes céphaliques. On distingue les réflexes proprioceptifs et les réflexes extéroceptifs.

Réflexes proprioceptifs

- Le réflexe myotatique. L'étirement d'un muscle provoque par voie réflexe une contraction de ce muscle : c'est le réflexe myotatique qui repose sur un dispositif monosynaptique (figure 2.3). La volée afférente provient de récepteurs fusoriaux, sensibles à l'étirement, situés en parallèle avec les fibres musculaires. Les afférences gagnent la moelle par des fibres du groupe Ia de conduction rapide qui entrent en contact monosynaptique avec les motoneurones alpha du muscle dont elles sont issues, provoquant ainsi sa contraction. Le fonctionnement du récepteur fusorial est soumis à une régulation : une fibre musculaire présente au sein du fuseau en augmente l'excitabilité par sa contraction, la diminue par son relâchement. Cette fibre musculaire intrafusoriale est innervée par des motoneurones γ situés au voisinage de neurones alpha dans la corne antérieure de la moelle. Ces neurones sont soumis à des influences facilitatrices et inhibitrices d'origine suprasegmentaire. Il existe en fait des motoneurones γ -statiques et γ -dynamiques qui sont

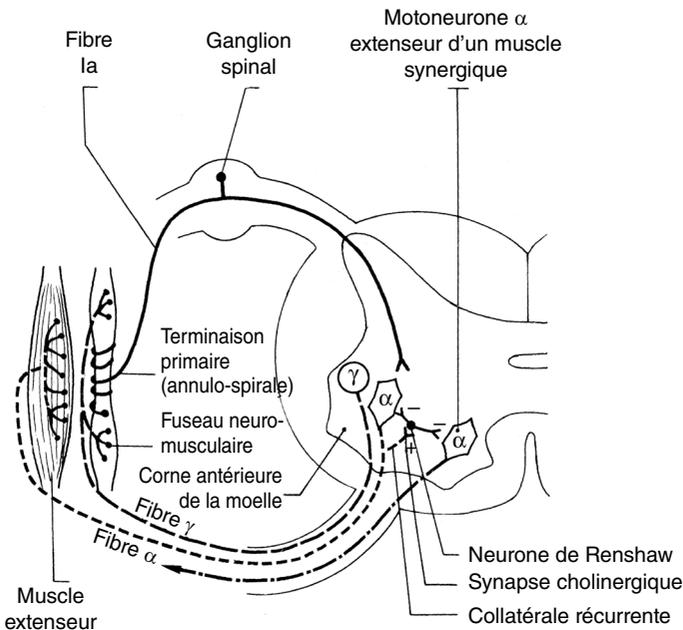


Figure 2.3. Organisation élémentaire du réflexe myotatique.

Le récepteur du réflexe monosynaptique est formé par la terminaison primaire du fuseau neuromusculaire qui est sensible à l'étirement. La volée afférente gagne la moelle par les fibres du groupe Ia de conduction rapide. Celles-ci entrent en contact monosynaptique avec les motoneurones α du muscle dont elles sont issues. Les fibres α se terminent dans le corps musculaire. Les motoneurones γ innervent la partie contractile du faisceau neuromusculaire, assurant ainsi le contrôle de l'émission fusoriale, ce qui permet l'adaptabilité du réflexe myotatique (il existe en fait des motoneurones γ -statiques et γ -dynamiques qui sont contrôlés de façon indépendante par les structures suprasegmentaires).

Source : Neurologie, 9782294714511, Cambier J, Masson M, Masson C, et al., Elsevier Masson SAS, 2012.

contrôlés de façon indépendante par les structures suprasegmentaires. Le réflexe myotatique et la boucle de régulation γ sont le support de l'activité permanente des unités motrices qui sous-tend le tonus musculaire.

- Le réflexe H (réflexe de Hoffmann). Il permet d'évaluer le niveau d'excitabilité de l'arc réflexe : la stimulation électrique d'un nerf mixte avec un stimulus d'intensité croissante active d'abord les fibres les plus grosses, c'est-à-dire les fibres afférentes d'origine fusoriale. L'activation par cette stimulation de l'arc réflexe monosynaptique donne lieu à une réponse H. Pour une stimulation plus intense, les fibres motrices du nerf sont directement activées (réponse M). La comparaison des réponses H et M renseigne sur les mécanismes centraux qui règlent l'excitabilité des neurones α et γ .

- Le réflexe tendineux. C'est un réflexe proprioceptif recherché par la percussion du tendon du muscle exploré. La réponse est jugée sur la contraction du muscle avec ou sans déplacement articulaire. Il est parfois difficile à obtenir : sa recherche est facilitée par l'augmentation générale de tonus γ résultant d'une contraction musculaire active dans un territoire distant (manœuvre de Jendrassik). L'abolition d'un réflexe tendineux est la conséquence d'une interruption de l'arc réflexe. Elle peut résulter d'une atteinte des neurones effecteurs (neuropathie motrice), d'une désafférentation de la moelle (neuropathie sensitive), d'une lésion centro-médullaire. Les principaux réflexes tendineux sont indiqués dans le [tableau 2.2](#).

Réflexes extéroceptifs

Ces réflexes (réflexes nociceptifs) répondent à l'activation de terminaisons nerveuses non spécifiques situées au sein des téguments ou des structures profondes. Il s'agit de réflexes polysynaptiques faisant intervenir une intégration du message qui a gagné la corne postérieure de la moelle par des fibres afférentes peu ou non myélinisées, de conduction lente ([figure 2.4](#)).

La formule primitive du réflexe nociceptif est le réflexe de défense tel qu'il est étudié expérimentalement après section de la moelle : une stimulation portée en un point quelconque d'un membre inférieur provoque une réaction globale de retrait, associée à une extension du côté opposé. Dans les conditions physiologiques, sous l'influence de structures suprasegmentaires, les réponses sont mieux adaptées : par exemple, la stimulation de la plante du pied, au lieu de provoquer un triple retrait, entraîne un creusement de la voûte plantaire avec flexion des orteils mieux adaptée à la marche chez le bipède.

Les réflexes cutanés abdominaux recherchés par la stimulation superficielle de la paroi abdominale, de dehors en dedans, induisent une contraction limitée aux muscles sous-jacents. On distingue de chaque côté trois niveaux : le supérieur correspond aux segments D6-D8, le moyen aux segments D8-D10, l'inférieur aux segments D10-D12. Le réflexe crémastérien est obtenu par stimulation de la face interne de la cuisse ; la réponse est une contraction du muscle crémastérien homolatéral ; le niveau segmentaire correspond à L1 et L2. L'abolition de ces