

Syndrome de l'homme raide

Clinique

- Plus souvent la femme (70%) que l'homme
- Douleurs et raideurs dans les muscles axiaux et proximaux
- Parfois asymétrique ou prédominant sur un membre inférieur
- Début par épisode de raideur ou chutes
- Spasmes musculaires, myocloniques, puis contractions toniques, souvent douloureuses, déclenchées par les mouvements, les émotions.
- Disparition des contractions pendant le sommeil.
- Hyperlordose lombaire
- Réflexes normaux ou augmentés
- Evolution lentement progressive
- Risque de mort subite par arrêt cardiaque ou respiratoire

Pathologies associées

- Epilepsie
- Diabète de type I (30% à 60%)
- Cancer (sein, poumon, thymome)
- Pathologies autoimmunes (thyroïdite, myasthénie)

Variantes

- Forme focales (membre)
- Forme subaiguë avec atteinte encéphalitique
- Atteinte paranéoplasique (sein, poumon petites cellules), association aux anticorps anti- amphiphysine
- Syndrome cérébelleux associé à des anticorps anti-GAD

Examens de laboratoire

- Anticorps anti Glutamic acide decarboxylase (GAD) 65 & 67 kD
 - positifs dans 50% à 90% des cas (sérum et LCR)
 - non spécifiques du stiffman (épilepsie pharmaco-résistante, ataxie cérébelleuse, diabète de type 1, polyendocrinopathie autoimmune)
 - autres anticorps : anti-amphiphysine (128kDa) en cas d'atteinte paranéoplasique
- CPK : augmentation transitoire
- Auto-anticorps anti-noyaux : 30% positifs
- LCR bandes oligoclonales (60%)
- Anti-GAD positifs possible (possible synthèse IT)

Electromyogramme

- Potentiels d'action continus indistinguables d'une contraction volontaire, persistante au repos (muscles axiaux surtout)
- Pas de fibrillation
- Mauvaise relaxation après contraction

Traitement

- Symptomatique: diazepam, clonazepam
 - baclofene (oral ou pompe)
- Immunomodulateurs
 - corticoïdes
 - immunoglobulines intraveineuses
 - échanges plasmatiques

