



Centre Hospitalier Régional
Universitaire de Lille



Tremblement et mouvements anormaux

Pr Luc Defebvre

Service de Neurologie et Pathologie du Mouvement

DU de médecine des personnes âgées, Mai 2005

Plan

- Tremblement essentiel
- Dyskinésies aux neuroleptiques
- Chorées
- Dystonie focale

Classification des tremblements

De Repos

D'attitude

Intentionnel




Tremblement
essentiel




Epidémiologie

- Prévalence : 0,4 à 5 % après 40 ans
- Débute vers 50 ans (2 pics de fréquence : 15 et 50-70 ans)
- « Tremblement sénile »
- F=H
- Familiale dans 35 à 50 % des cas (autosomique dominant)
- 3q13, 2p22-25

Clinique

- Bilatéral, symétrique ou non, isolé 
- Localisation : MS (distal puis proximal), chef, larynx, tronc 

- Rapide 8 à 12 Hz MS, 4 à 7 Hz chef
- Diminution après prise d'alcool et mouvement rapide ++
- Evolution : extension progressive avec phases de stabilisation

Conséquences

- Degrés de sévérité : 
 - Discret et intermittent
 - Permanent peu ample, peu de retentissement fonctionnel
 - Visible par examinateur (1 cm), gêne fonctionnelle ++
 - Sévère (dyskinésies fonctionnelles), présent au mouvement
- Retentissement physique et psychique

Paraclinique

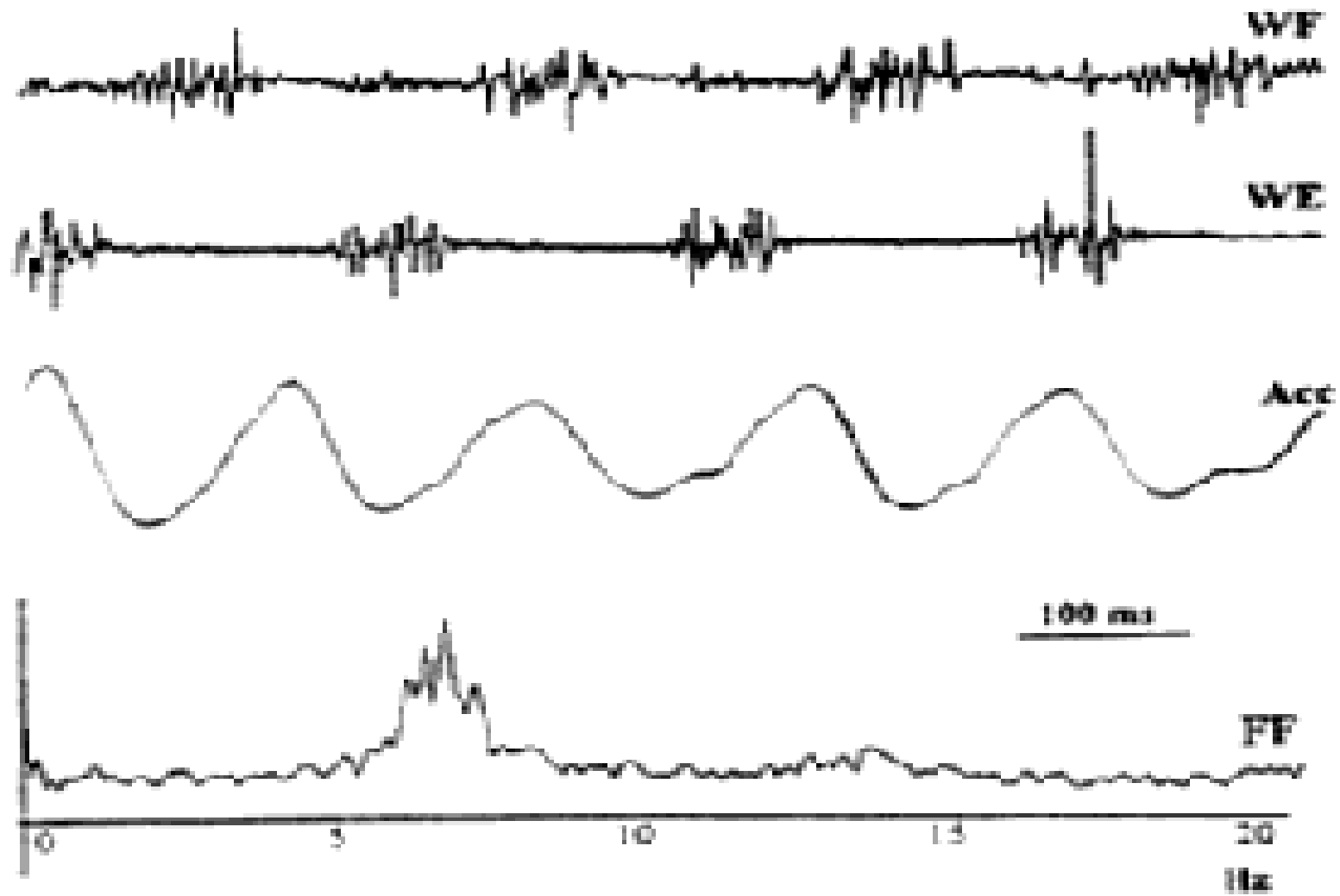
→ Si doute diagnostique ou atypie (Maladie de Parkinson)

- Electrophysiologie (EMG + accéléromètre) : fréquence
- Test à la L-dopa (aiguë ou chronique)
- Tomographie d'émission monophotonique au $^{123}\text{I-FP-CIT}$

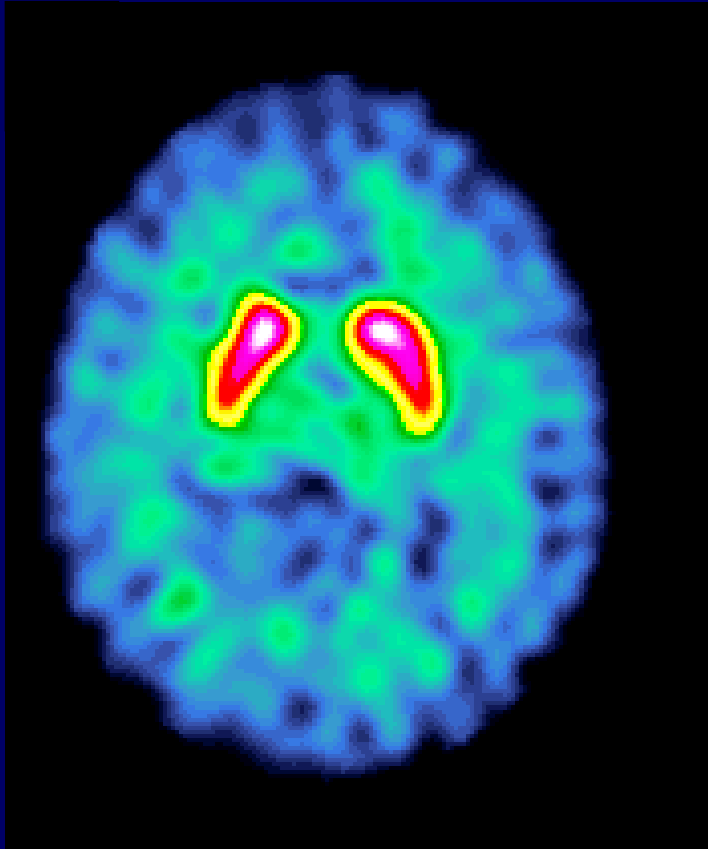
(**DaTSCAN**[®]) transporteur de la dopamine : diagnostic

différentiel avec MP

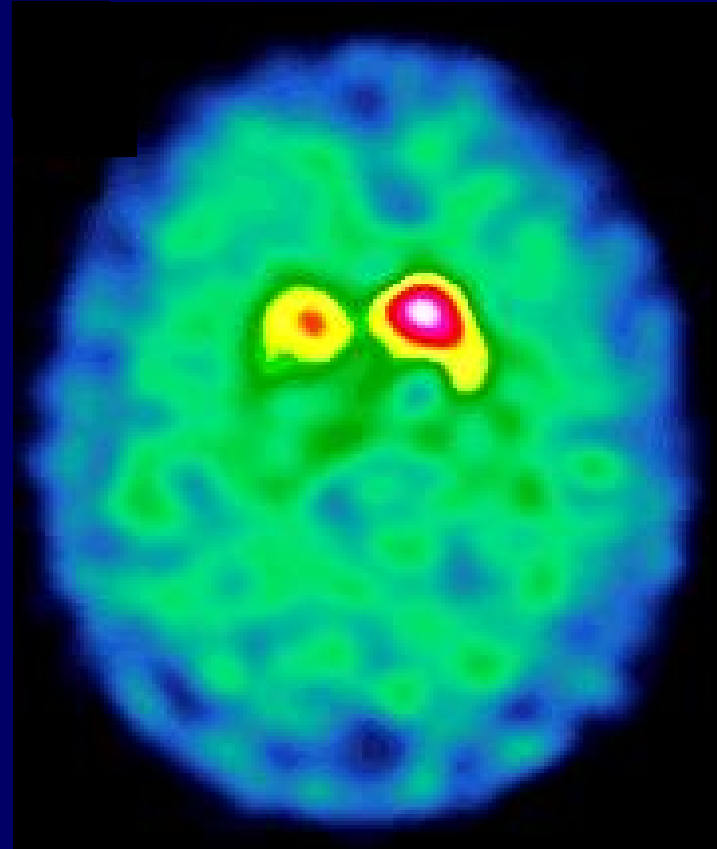
B



Ligand du transporteur de la dopamine : ^{123}I -FP-CIT (DaTSCAN[®])



Tremblement Essentiel



Maladie de Parkinson

Tr Parkinsonien

TE

Brève 3 à 5 ans

Lente

Micrographie

Ecriture tremblée

Repos > attitude et action

Attitude > action > repos

Hémicorporel puis bil.

Moins asymétrique

Menton, mâchoire, langue

Cou, Voix

Sporadique

Familial

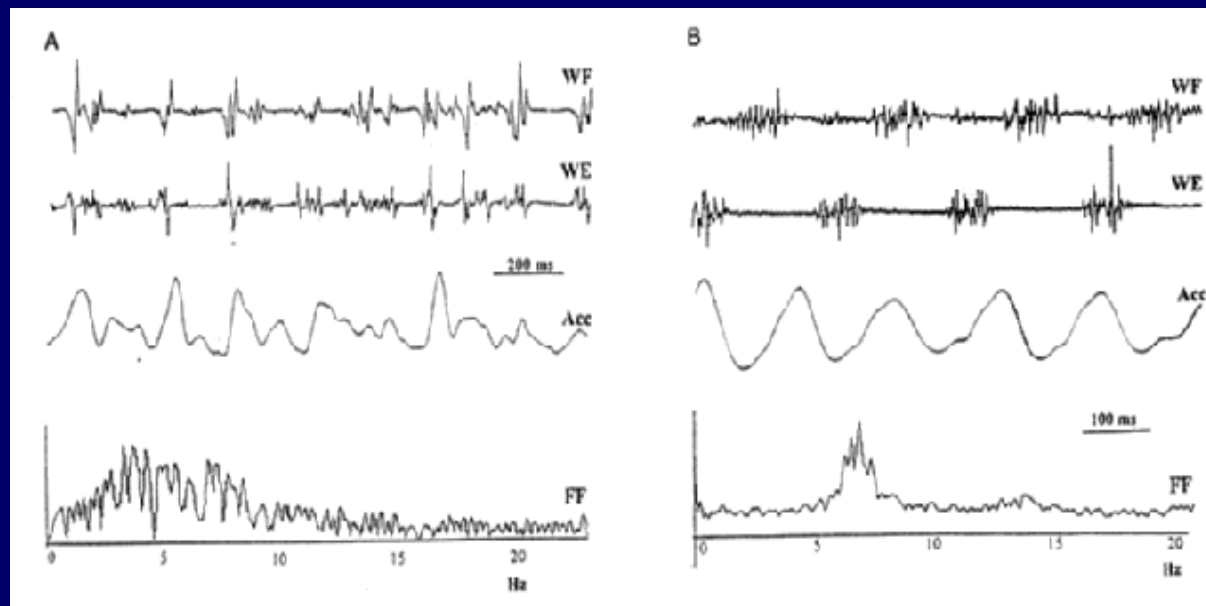
Effet + L-dopa

Effet + alcool, B bloquant



Diagnostic différentiel

- Myoclonies corticales réflexes :
 - Prédominance distale, rythmicité relative, irrégulier
 - Association à une épilepsie
 - Caractère familial (autosomique dominant), idiopathique, parfois secondaire
 - Pointe EEG précédant la myoclonie (technique de moyennage rétrograde)



Méthodes d'évaluation

- Score clinique pour chaque membre
- Activités de la vie quotidienne
- Dessin d'une spirale, écriture, barreaux échelle

MÊME SI J'FAIS DU
GÂCHÉ, J'PRÉFÈRE MON
CHIVAS AU BETA BLOQUANT
DU TOUBIB



CHIVAS
REGAL

Traitement (1)

- Propranolol (Avlocardyl®) :
 - 60 à 320 mg/j (120 mg), 45 à 70 % d'efficacité
- Primidone (Mysoline®)
 - 250 à 750 mg/j
 - effets secondaires : somnolence, vertige, troubles digestifs
- Phénobarbital (Gardéнал®) : 50 à 100 mg
- Gabapentine (Neurontin®) : 1200 à 2400 mg, efficacité # propranolol
- Topiramate (Epitomax®) : 400 mg/j
- Alprazolam (Xanax®) : 0,75 à 2,75 mg, 75 % efficacité
- Clonazépam (Rivotril®) : forme sévère

Traitement (2)

- Toxine botulinique : muscles rotateurs de la tête

- Chirurgie :

- Stimulation électrique chronique du VIM



- Forme sévère



Dyskinésies tardives aux neuroleptiques

- Neuroleptiques classiques
- Neuroleptiques cachés :
 - Antiémétiques (Primpéran), antivertigineux (Sibélium)
- Mouvements complexes et anarchiques
- Mouvements choréïques, athétosiques et parfois dystoniques
- Dyskinésies oro-faciales : syndrome facio-bucco-linguo-masticateur
- Choréo-athétose des membres et du tronc
- Syndrome parkinsonien AR symétrique



Evolution

- Apparition progressive
- Traitement de depuis 2 ans, au minimum 3 mois
- Parfois dyskinésies tardives de sevrage
- Réversibilité : 1/3 après 3 mois, 1/2 après 1 an
- Régression puis stabilisation
- Complications : lésions muqueuses, fausses routes, chutes, psychologiques

Facteurs de risque

- Age > 70 ans, risque X 3 après 40 ans
- F > H
- Durée du traitement : 5% 1 an, 10% 2 ans, 15% 3 ans, 26% 6 ans
- Dysthymie
- Lésion cérébrale
- Diabète
- Mouvements anormaux aigus induits par neuroleptiques
- Négatif : type et dose de neuroleptiques

Mécanisme

- Pas de lésion anatomopathologique
- Toxicité neuronale directe
- Dysfonction des systèmes dopaminergiques, adrénergiques, gabaergiques, cholinergique
- Hypersensibilité dopaminergique du striatum induite par les neuroleptiques

Traitement

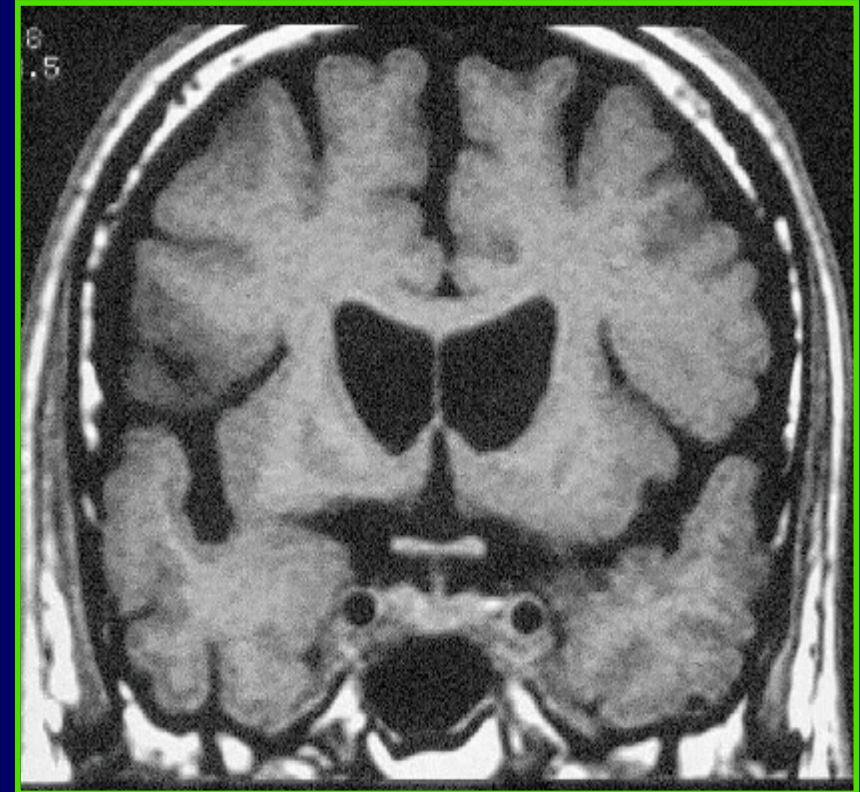
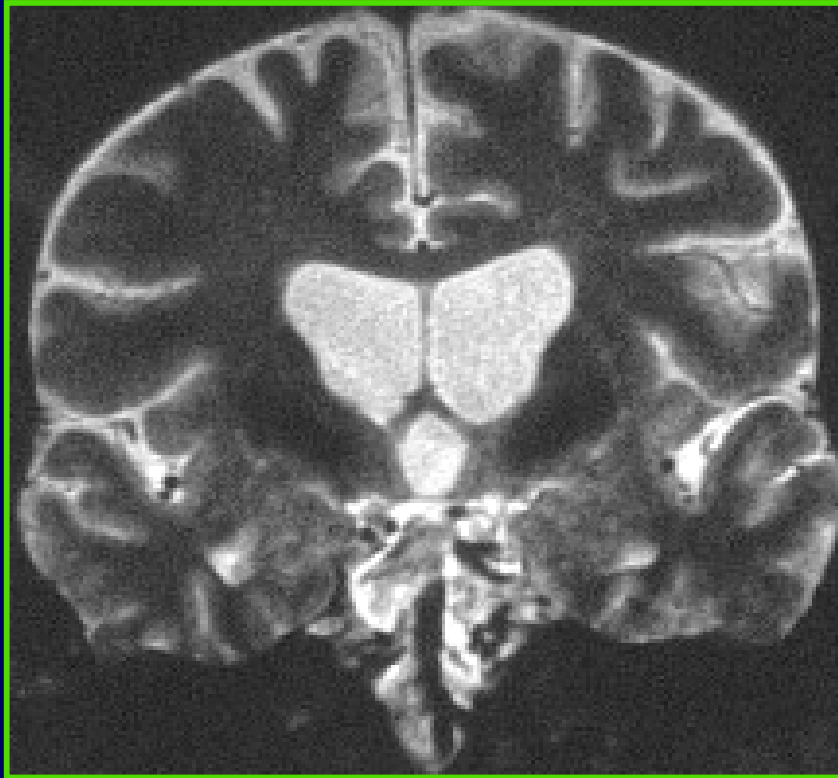
- Mesure de prévention ++
- Justifier les indications
- Anticholinergiques si dystonie
- Tiapridal si dyskinésies invalidantes
- Neuroleptiques atypiques (Risperdal, Clozapine)
- Nitoman (tétrabénazine par ATU)

Chorée de Huntington

- Age de début entre 35 et 45 ans (**extrême de 4 à 70 ans**)
- Formes juvéniles débutant avant 20 ans, début tardif après 60 ans
- Durée d'évolution : 14 à 17 ans
- Autosomique dominante
- Triade :
 - **Chorée chronique**
 - **Détérioration intellectuelle**
 - **Troubles psychiatriques**

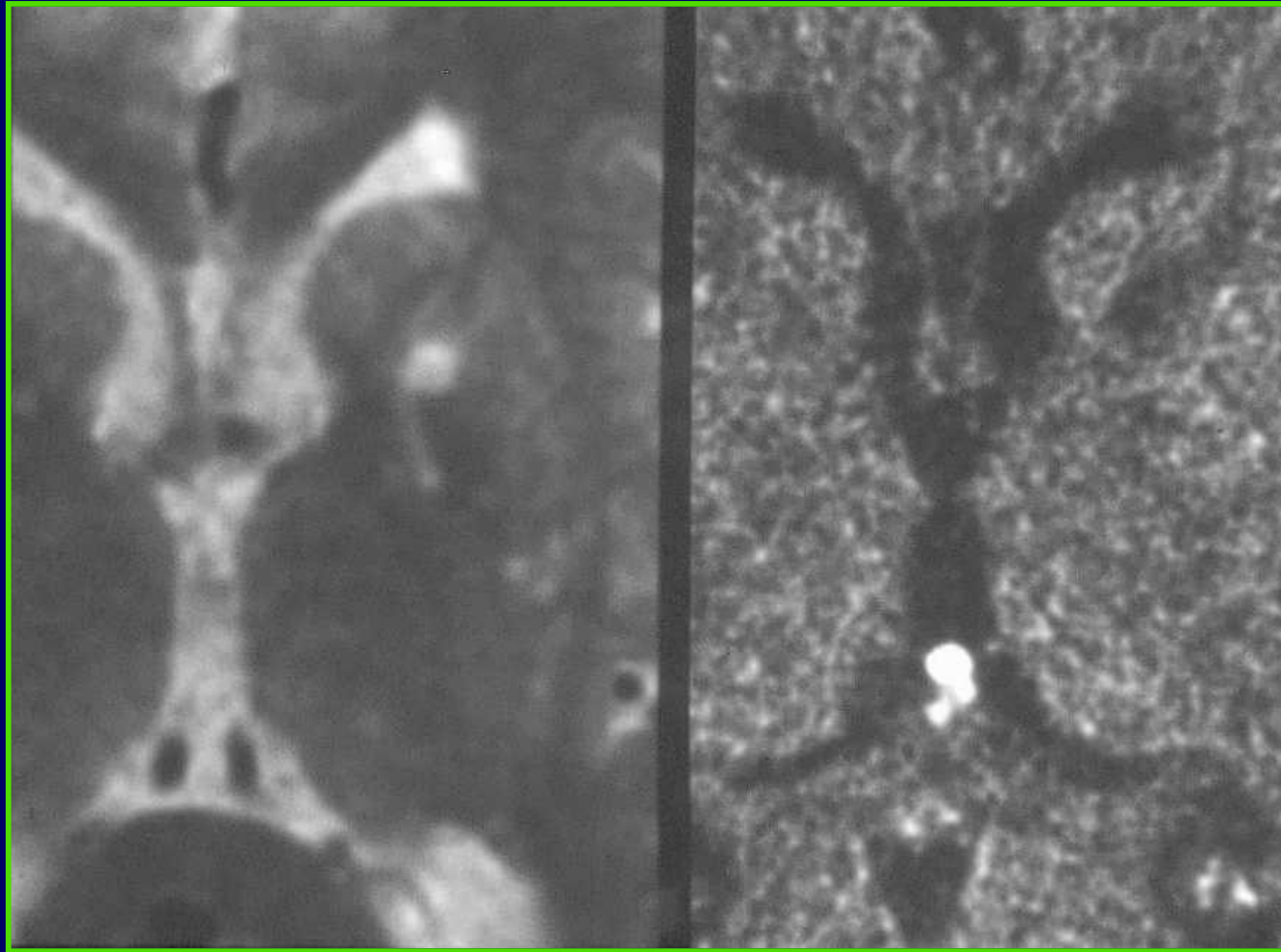


Maladie de Huntington

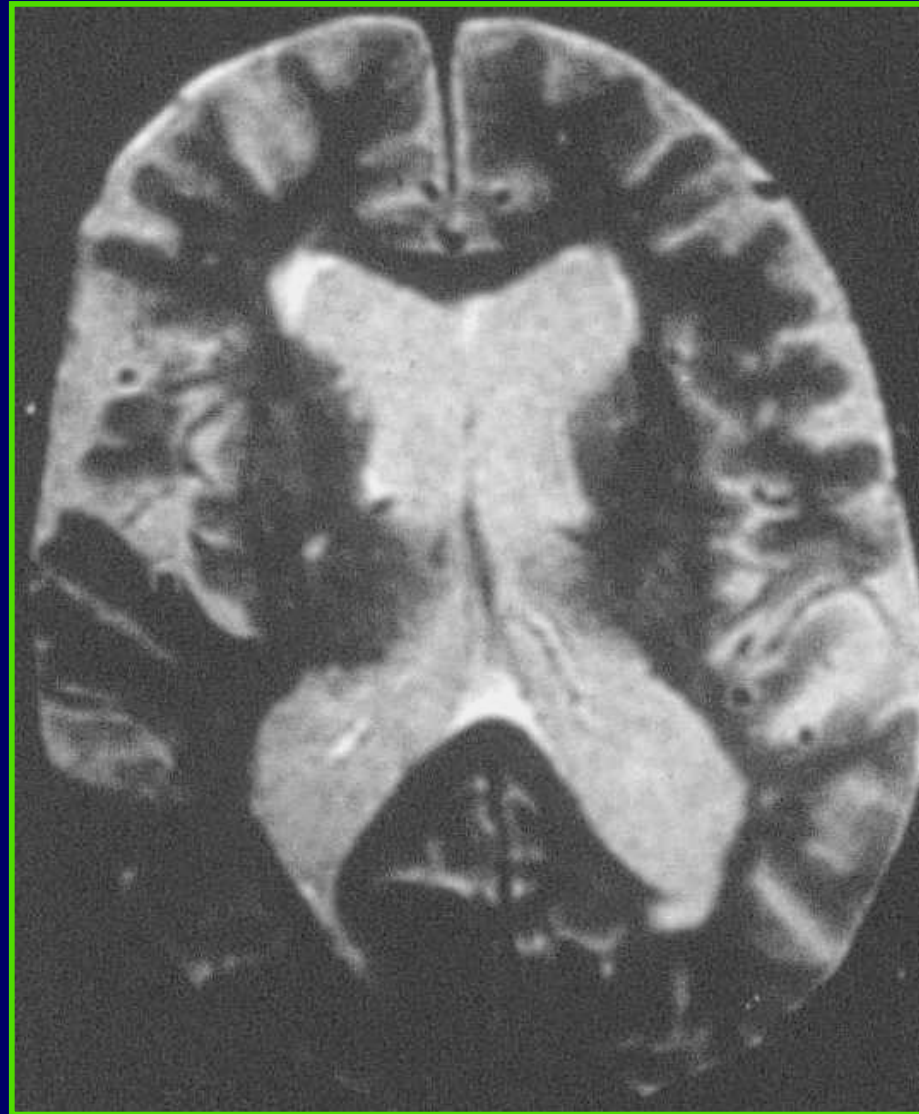


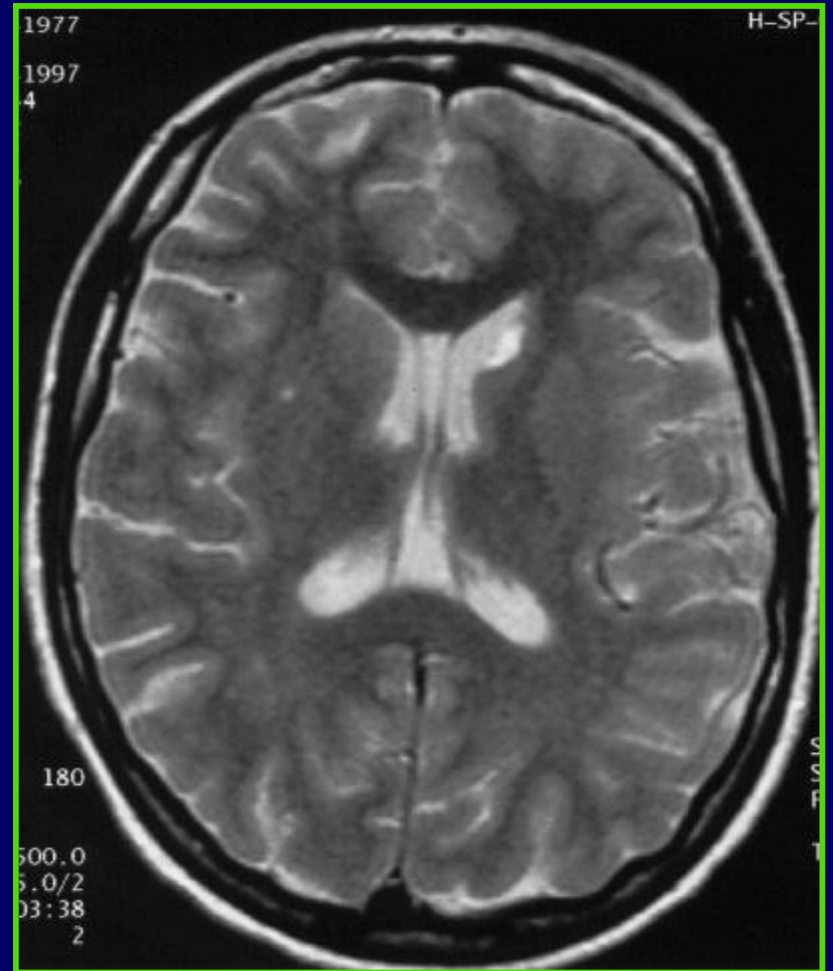
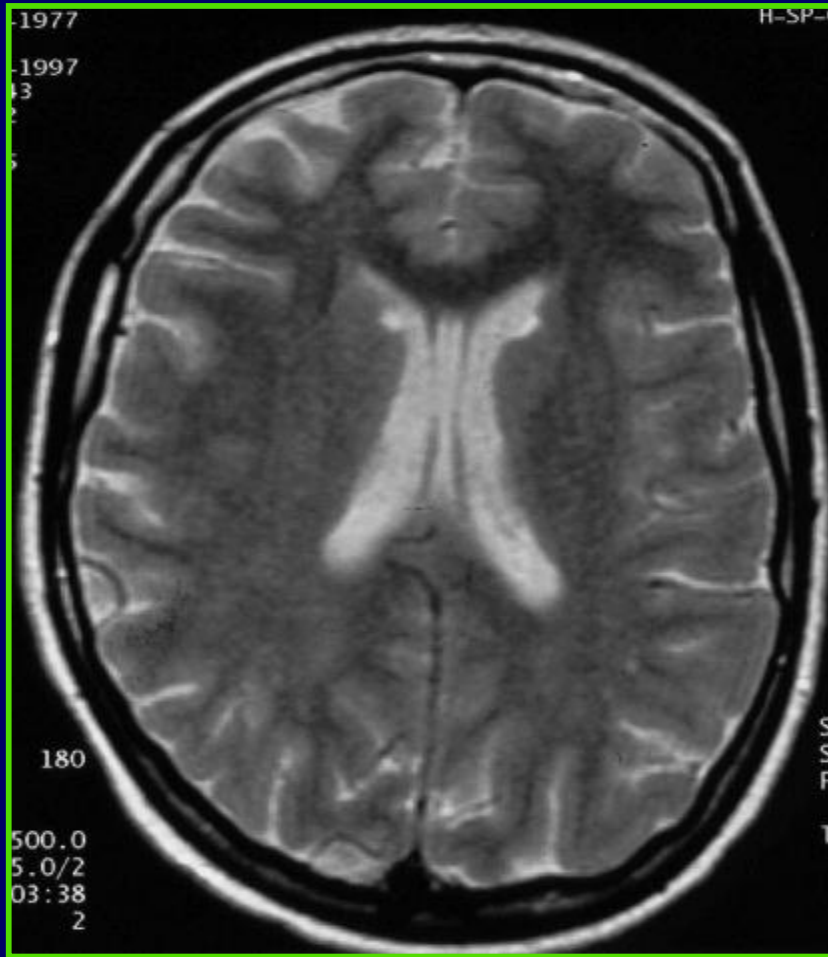
Diagnostic de certitude par biologie moléculaire

Chorée vasculaire aiguë



Chorée vasculaire chronique





Chorée sénile

- Débute à la période pré-sénile, le début n'est pas brutal
- Syndrome choréique généralisé et symétrique
- Aggravation progressive
- Pas de troubles cognitifs associés
- Pas d'antécédents familiaux
- Intérêt de l'imagerie (chorée vasculaire)
- Anapat : gliose et perte neuronale du putamen
- Intérêt de la biologie moléculaire

Dystonie focale : blépharospasme

- F>H, 60 ans
- Orbiculaires +/- muscles inférieurs : zygomatiques, mâchoire (syndrome de Meige)
- Tonique, clonique
- Handicap variable (cécité)
- A distinguer de l'hémispasme facial
- Etiologies :
 - » Idiopathique
 - » Neuroleptique, S. parkinsoniens
 - » Lésions tumorale ou vasculaire (TC, NGC, thalamus)



Dystonies de fonction

- Crampes des écrivains

