

Le tremblement orthostatique, comment le reconnaître, l'explorer et le traiter



Primary orthostatic tremor: Diagnosis, exploration and treatment

E. Apartis^{a,b}

^aUnité de neurophysiologie, département DEPAS, hôpital Saint-Antoine, 184, rue du Faubourg-Saint-Antoine, 75012 Paris, France

^bCRICM Inserm, UPMC UMR_S975 CNRS UMR7225, hôpital Saint-Antoine, 184, rue du Faubourg-Saint-Antoine, 75012 Paris, France

RÉSUMÉ

Le tremblement orthostatique primaire (TOP) est une affection rare qui se manifeste par une instabilité et un tremblement en station debout immobile qui disparaissent à la marche et en position assise, avec un examen neurologique normal. Son marqueur neurophysiologique spécifique est un tremblement de fréquence 13–18 Hz en station debout qui doit être objectivé par la polymyographie de surface des membres inférieurs. Il évolue de manière très lentement progressive vers une aggravation de l'instabilité et de la peur de la chuter. Les chutes sont rares et leur apparition justifie de s'assurer de l'absence de syndrome neurologique associé – parkinsonien ou cérébelleux – dans le cadre d'un TO « plus ». Il doit être distingué du tremblement en orthostatisme de fréquence plus lente et des myoclonies en orthostatisme. Les traitements de première ligne du TOP sont le clonazepam ou la gabapentine, en synergie avec une approche psycho-comportementale. Son diagnostic précoce permet de limiter les conséquences psychosociales de la maladie.

© 2018 Publié par Elsevier Masson SAS.

SUMMARY

Primary orthostatic tremor (POT) is a rare condition characterized by unsteadiness and tremor when standing still that disappears on walking and sitting, with a normal neurological examination. The specific individual neurophysiological marker is a 13–18 Hz frequency tremor recorded on lower limb surface polymyography. POT is a progressive disorder with slowly increasing disability, including instability and the fear of falling. Falls are rare and if present should lead to search for an associated neurological syndrome (parkinsonian or cerebellar) in the context of an OT "plus". POT should be distinguished from tremor in orthostatism and from orthostatic myoclonus. Clonazepam and gabapentin are proposed as first-line therapies for POT, in synergy with a psycho-behavioral approach. With early diagnosis, the psychosocial consequences of the disease can be limited.

© 2018 Published by Elsevier Masson SAS.

INTRODUCTION

Le tremblement orthostatique primaire (TOP) est une maladie neurologique rare qui se manifeste lorsque la personne se tient debout

immobile, par une sensation d'instabilité associée à un tremblement rapide des muscles des cuisses ou des jambes qui disparaissent en position assise et à la marche. Sa première description a été effectuée en 1970 [1] et la

MOTS CLÉS

Instabilité
Tremblement
Orthostatisme
Polymyographie
Benzodiazépine
Gabapentine

KEYWORDS

Unsteadiness
Tremor
Orthostatism
Polymyography
Benzodiazepine
Gabapentin

Correspondance :

E. Apartis,

unité de neurophysiologie, département DEPAS, hôpital Saint-Antoine, 184, rue du Faubourg-Saint-Antoine, 75012 Paris, France.

Adresse e-mail :
emmanuelle.apartis@aphp.fr

terminologie de tremblement proposée en 1984 par K. Heilmann [2]. Les critères diagnostiques ont été établis en 1998 au sein de la classification des tremblements proposée par un consensus de la Movement Disorders Society (*Annexe 1*) [3]. Le TOP touche préférentiellement les femmes (sex-ratio H/F de 1/3 à 1/4), à partir de l'âge de 50 ans [4–6]. Le TOP est une affection rare, de fréquence inconnue et probablement sous-estimée. L'errance diagnostique est importante avec un délai de diagnostic moyen de 6 ans [7], en raison de la méconnaissance de la maladie et de la faible spécificité des symptômes au tout début de l'évolution. La grande majorité des cas de TOP sont sporadiques, seuls d'exceptionnels cas de jumeaux monozygotes et d'apparentés (mère/fils ou frère/sœur) ont été rapportés (pour revue, voir [8]).

Le TOP résulte de la mise en jeu d'un oscillateur dans le système nerveux central [9], capable de générer des rythmes à 13–18 Hz en station debout dans les muscles de l'ensemble du corps et de manière prédominante dans les muscles des membres inférieurs. Ce générateur est le plus probablement localisé le tronc cérébral ou dans le cervelet [10]. L'instabilité, qui est le symptôme d'appel clef du TOP, est liée, d'une part, à une dysfonction du contrôle postural [11] et à une probable atteinte du feedback proprioceptif, secondaire au tremblement [12].

Le diagnostic de TOP doit être envisagé dès l'interrogatoire à la description de symptômes caractéristiques et à première vue paradoxaux. La personne se plaint d'une sensation d'instabilité majeure et handicapante, plus rarement de tremblement perçu dans les membres inférieurs et parfois de raideur, qui surviennent en station debout immobile et qui contrastent avec une marche normale. Ces symptômes apparaissent soit immédiatement après le lever, soit après quelques secondes, voire quelques minutes ; ce délai, qui se raccourcit avec l'évolution de la maladie est un des indices de sa sévérité. La personne est gênée pour toutes les situations simples de la vie quotidienne nécessitant l'orthostatisme, telles que prendre sa douche, faire le ménage, rester debout pour faire la cuisine, rester debout dans les transports en commun, faire la queue, visiter une exposition, s'arrêter dans la rue pour discuter ; elle est obligée de prendre un appui contre un plan vertical ou une table, de piétiner et sautiller sur place ou de marcher. La marche apporte un soulagement de tous les symptômes. La marche lente ou la danse lente peuvent conserver une part d'instabilité, car elles augmentent le temps d'appui sur les membres inférieurs. En espace étroit ou au milieu d'une foule, la marche est ralentie en raison de l'anticipation d'obstacle et de l'étroitesse de l'environnement ; le comportement moteur peut alors être interprété à tort comme de la claustrophobie ou de l'agoraphobie ou une incohérence évocatrice d'un trouble neurologique fonctionnel. La peur de chuter est fréquente, mais les chutes sont très rares [4], même après une longue durée d'évolution de la maladie (environ 10 %).

Les chutes doivent rester un signe d'alerte pour le clinicien, suggérant un état polyopathologique ou traduisant l'association avec un syndrome parkinsonien [7] dans une forme de tremblement orthostatique « plus » (cf. infra). Par ailleurs, les patients se plaignent souvent de douleurs surtout dans les membres inférieurs (crampes, contractures, parfois paresthésies) et de fatigabilité.

L'examen neurologique est normal, ne retrouvant notamment pas de syndrome parkinsonien, ni de syndrome cérébelleux cinétique. Pour supporter la station debout immobile forcée, les patients crispent les orteils en flexion en agrippant le sol et

peuvent élargir le polygone de sustentation. La marche en tandem est difficile et instable, ce qui peut être interprété comme un élément d'ataxie cérébelleuse. Par contre, il n'y a pas de danse des tendons des jambiers antérieurs et le polygone de sustentation se normalise à la marche, ce qui écarte une ataxie cérébelleuse. En station debout immobile, on ne voit pas, ou quasiment pas le tremblement en raison de sa fréquence rapide qui ne se transmet pas aux articulations des genoux, dont la fréquence de résonance est lente en raison de leurs propriétés mécaniques. La palpation des cuisses ou des mollets perçoit de fines vibrations, dans des muscles anormalement tendus et durs, tandis que le tonus musculaire est normal si le patient examiné au repos. L'initiation de la marche peut être freinée, en raison de la tétanisation musculaire secondaire au tremblement à haute fréquence des muscles agonistes et antagonistes, réalisant un « pseudo-freezing » qu'il ne faut pas interpréter comme un élément d'akinésie parkinsonienne.

Un tremblement postural ou d'action des membres supérieurs est souvent présent dans le TOP, rapporté dans 69 % des cas par Piboolnurak et al. [5].

COMMENT EXPLORER LE TREMBLEMENT ORTHOSTATIQUE PRIMAIRE ?

Diagnostic neurophysiologique

Objectiver le tremblement rapide 13–18 Hz des membres inférieurs en station debout

Le diagnostic neurophysiologique du TOP est primordial. Il repose sur l'enregistrement polymyographique des membres inférieurs, à l'aide d'électrodes de surface positionnées sur les deux vastes latéraux et tibiaux antérieurs de manière symétrique, qui permet l'analyse de la station debout. Il permet de mettre en évidence d'une activité rythmique de fréquence 13 à 18 Hz (exceptionnellement 19 à 20 Hz), constituée de bouffées de durée brève 20–50 ms, hyper-régulières, et qui présentent un lien temporel fixe entre les différents muscles enregistrés (*Fig. 1*). Cette activité caractéristique du TOP est absente au repos ; elle apparaît soit immédiatement, soit de manière un peu retardée après le lever et d'autant plus précocement que la maladie est évoluée. Son amplitude augmente au fur et à mesure que l'orthostatisme se prolonge, diminue lors de la prise d'un troisième appui par exemple avec les mains, sur les supports horizontal ou vertical d'une table ou d'un mur, et disparaît alternativement dans le membre en décharge lors de la marche sur place. Ces observations, conjuguées à un examen neurologique normal, suffisent à évoquer le diagnostic. L'enregistrement est un moment important dans le parcours du malade, car il permet d'identifier la nature du trouble, de l'expliquer et de le démontrer à l'entourage. Il permet de s'appuyer de manière objective les tracés de polymyographie ou de faire écouter le son produit par le muscle, voisin de celui des pales d'un hélicoptère. L'accéléromètre placé sur le genou peut détecter l'oscillation rapide du TOP, mais est moins sensible et moins fiable que l'EMG. Il risque donc de faire méconnaître le diagnostic s'il n'est pas associé à l'enregistrement musculaire. Le tremblement du TOP est souvent présent dans d'autres territoires que les membres inférieurs, tels que les membres supérieurs, les muscles du tronc (paravertébraux) et même les muscles crâniens [5,9].

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8690601>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8690601>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)