

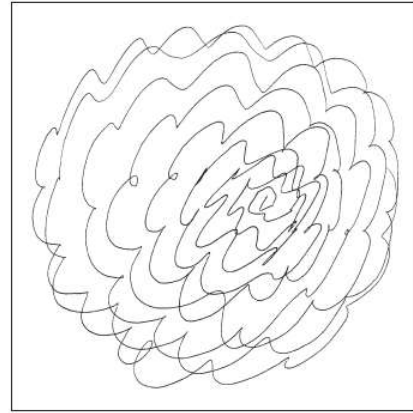
# SFPPC

## Dystonie-Tremblement Etat des lieux



**TROCELLO Jean-Marc**  
Service de Neurologie  
CNR Wilson  
Hôpital Lariboisière, Paris

# - Tremblement -



- Tremblement physiologique exacerbé
- Tremblement essentiel
- Tremblement parkinsonien
- Tremblement d'Holmes
- Tremblement induit par les

S



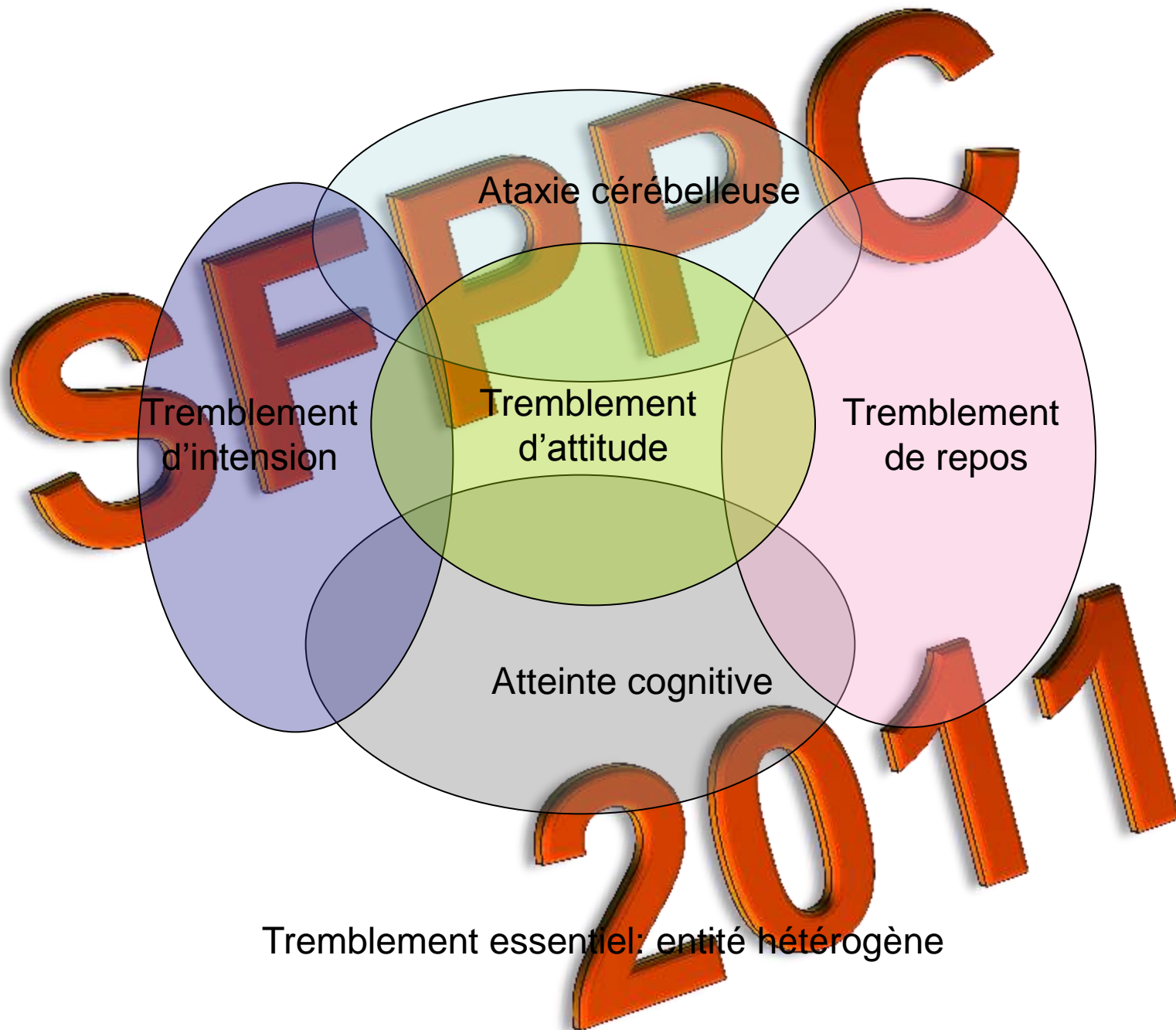
2011

# Tremblement essentiel

SFPPC

- Histoire familiale
- Tremblement de plus de 5 ans
- Évolution progressive
- Augmenté par le stress
- Sensible à l'alcool
- Tremblement d'attitude
- Touchant les mains, la tête et la voix
- Absence de composante de repos

2011



Tremblement d'attitude

Maladie de Parkinson  
"benign tremulous Parkinsonism"

Dystonie tremblante

Tremblement physiologique exacerbé

Prémuation X fragile

Maladies métaboliques

Tremblement essentiel et  
dégénérescence cerebelleuse

Variant avec corps de Lewy  
du tremblement essentiel

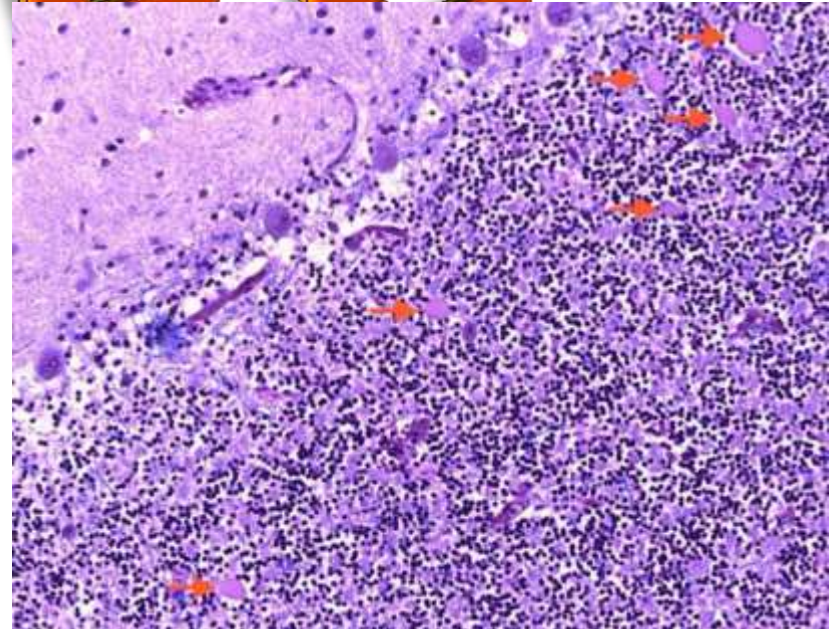
Tremblement essentiel



# Le tremblement essentiel, une maladie dégénérative



Diminution du nombre de cellule de Purkinje



Présence de Torpedoes  
Renflement axonal des cellules de Purkinje

2011

# Le tremblement essentiel, souvent faussement

SFPPC

71 patients avec diagnostic de TE

45 TE confirmés

26 diagnostic non confirmés

(11) Maladie de Parkinson

(6) Dystonie tremblante

(5) association maladie de Parkinson et tremblement

(4) dystonie myoclonique

2011

**How Are We Misdiagnosing Essential Tremor?**

*Arch Neurol.* 2006;63:1100-1104.



# Critères diagnostiques retenus pour le tremblement e

“Tremblement bilatéral postural ou d’action des membres supérieurs avec un tremblement possible de la tête en l’absence d’anomalie posturale”

Ce qui augmente le risque d’erreur

- Début du tremblement unilatéral du bras ou de la jambe
- Tremblement isolé de la tête
- Tremblement de repos

Ce qui diminue le risque d’erreur

- Tremblement des bras, de la tête et de la voix
- tremblement d’action
- ATCD familial du premier degré

# Dystonie



Dystonie : contraction musculaire d'origine centrale venant perturber le mouvement ou la posture.

- Phénomène d'overflow
- Geste antagoniste

Généralisée, segmentaire ou focale, de fonction, mobile ou fixée

# Cortex sensori moteur

- Moteur primaire : Représentation topographique de l'ensemble de la musculature
- Prémoteur : Organisation du mouvement en fonction de la forme de l'objet ou autres stimulations
- Aire motrice supplémentaires : Planification du mouvement complexe

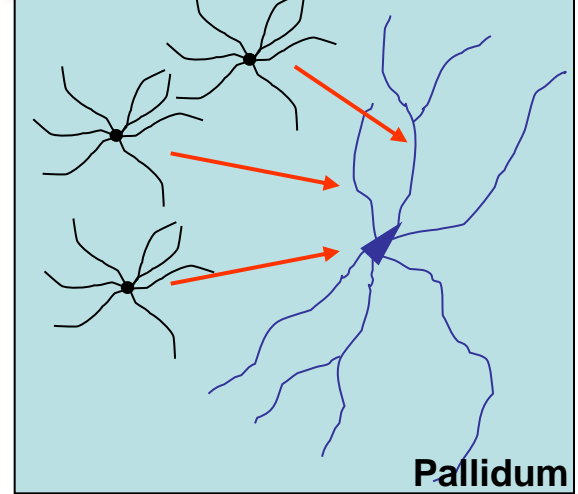
# Territoire limbique

Information émotionnelle

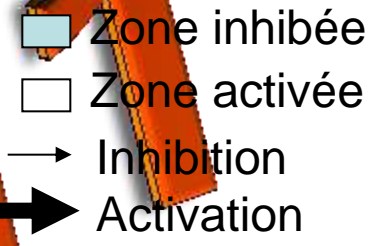
# Territoire associatif

Information cognitive

## Striatum



## Pallidum



Tronc cérébral

Cervelet

Vestibule

Proprioception

Moelle épinière

Striatum

GPI/SNr

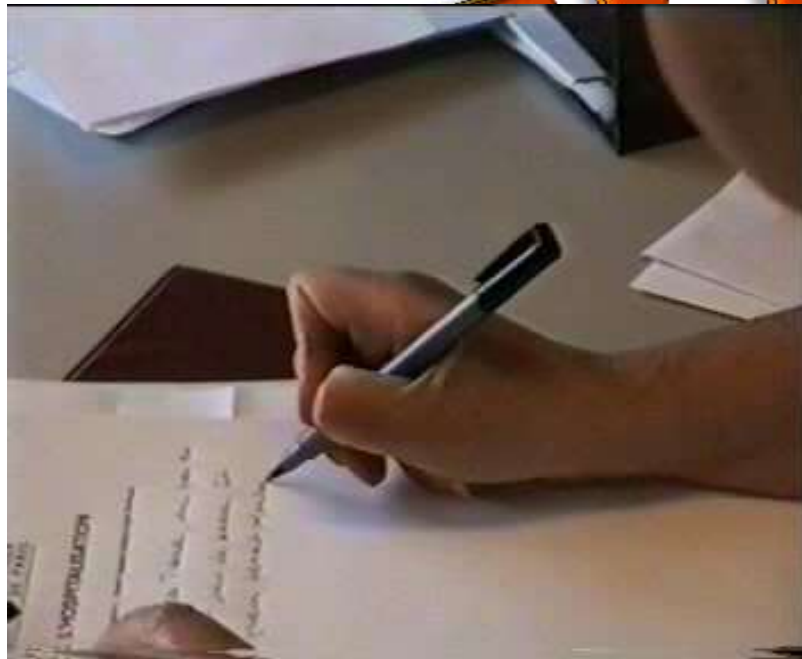
Thalamus

Mouvement involontaire

Plan moteur non désiré

**Plan moteur désiré**

2014



**Dystonie de fonction**



**Dysarthrie dystonique**

2014

S



Dystonie cervicale Torticolis spasmodique

2011

# Dystonie tremblante

(1) Tremblement touchant une partie du corps atteint de dystonie

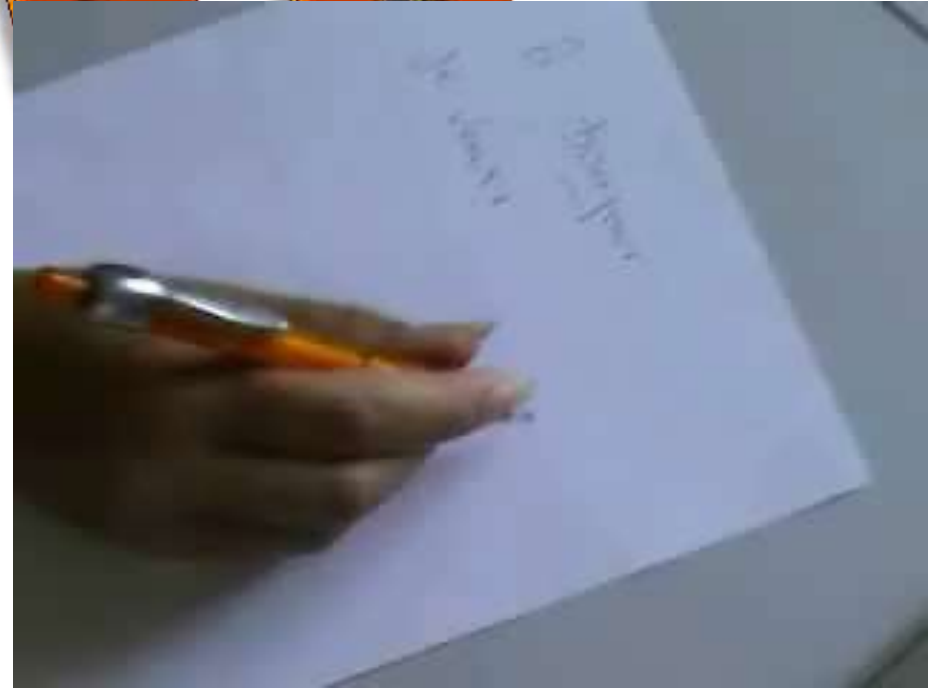
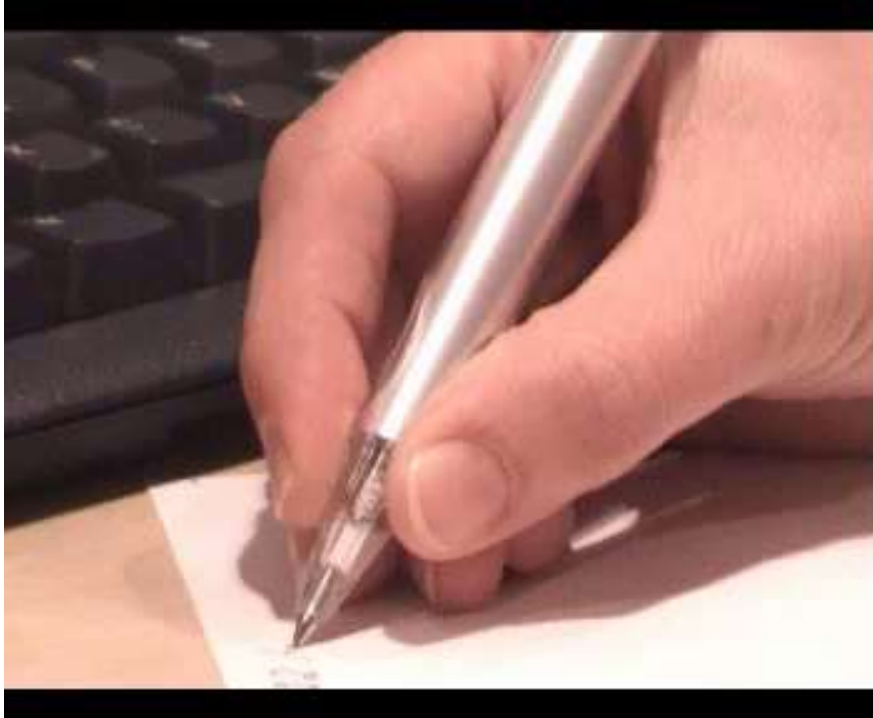
(2) Tremblement associé une dystonie: le tremblement survient dans une partie du corps sans dystonie mais le patient présente par ailleurs une dystonie

(3) Dystonia gene-associated tremor: tremblement comme symptôme isolé chez un patient présentant un gène de la dystonie



Dystonie et tremblement associés sur le même segment

Dystonie tremblante: Tremblement à l'écriture



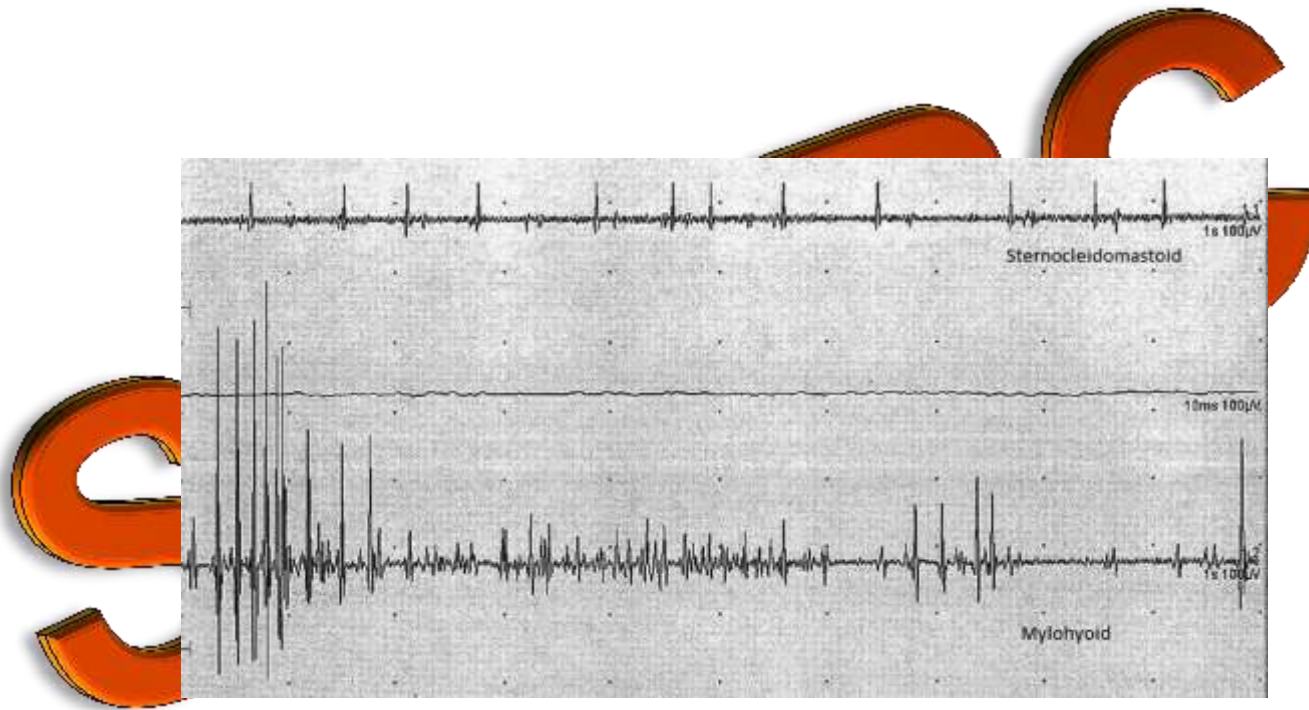
Tremblement déclenché par un certain degré de contraction



# Dyskinésies paroxystiques kinésigéniques



Mouvements anormaux (chorée, dystonie...) déclenchés par le mouvement et répondant à la Carbamazépine



↑  
Déglutition

## Carbamazepine Responsive Dysphagia—A Variant of Paroxysmal Kinesigenic Dyskinesia ?

Hrishikesh Kumar, MD, DM, \* Angela South, MA, and Mandar Jog, MD, FRCPC

*Movement Disorders*, Vol. 26, No. 7, 2011

2011

## Conclusion

Grand danger à définir une maladie par un symptôme sans étiologie

Symptôme = localisation

- Le tremblement essentiel est possiblement une maladie dégénérative du cervelet

- De nombreux « tremblements essentiels » sont des **dystonies tremblantes** en particulier si les bras ne sont pas impliqués

2011