



Bâtiment Madeleine Brès



Collège de France



Tremblements : comment s'orienter ?

Pr Bertrand DEGOS

Service de Neurologie, Hôpital Avicenne (APHP-HUPSSD), Bobigny (93)

CNRS-UMR 7241/INSERM U1050, CIRB, Collège de France, Université PSL, Paris

Liens d'intérêts

IPSEN

MERZ Pharma

Leadiant

Elivie

Orkyn

Toute copie, utilisation sans autorisation et diffusion des vidéos de cette présentation sont strictement interdite

Définition

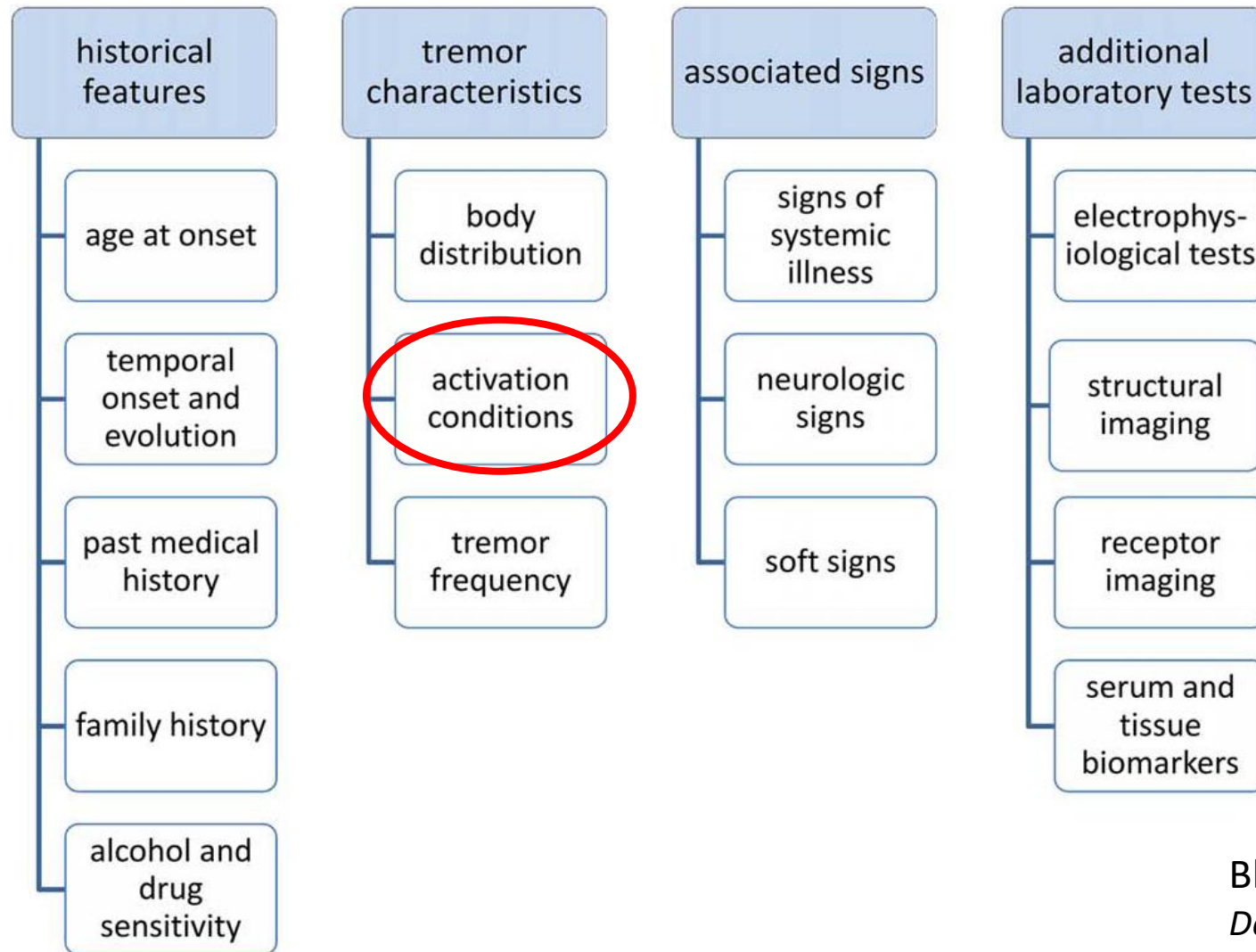
- *Mouvement involontaire en rapport avec une activité rythmique responsable d'une oscillation régulière d'une partie du corps autour d'un point d'équilibre*



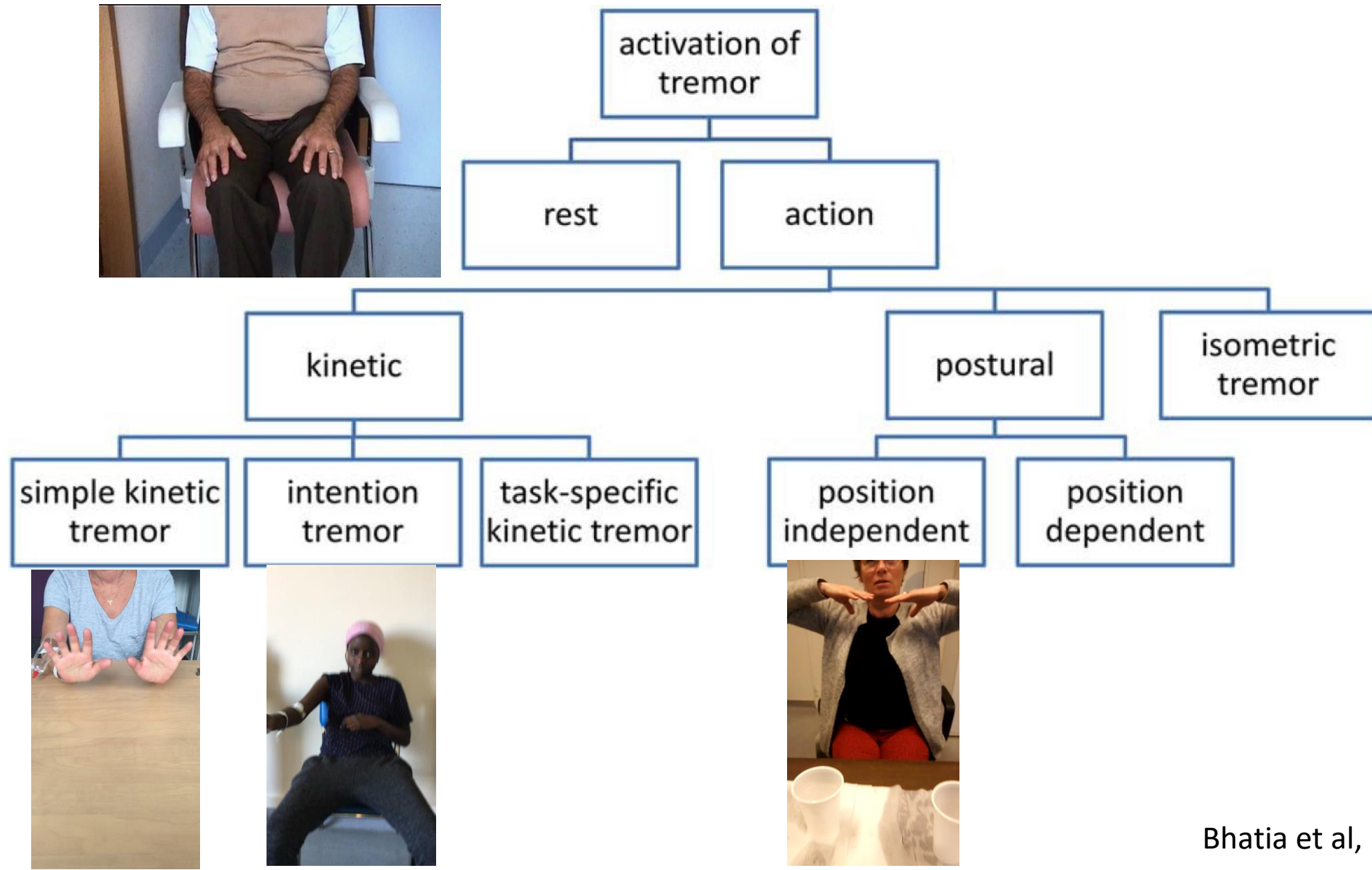
- \neq myoclonies, tics



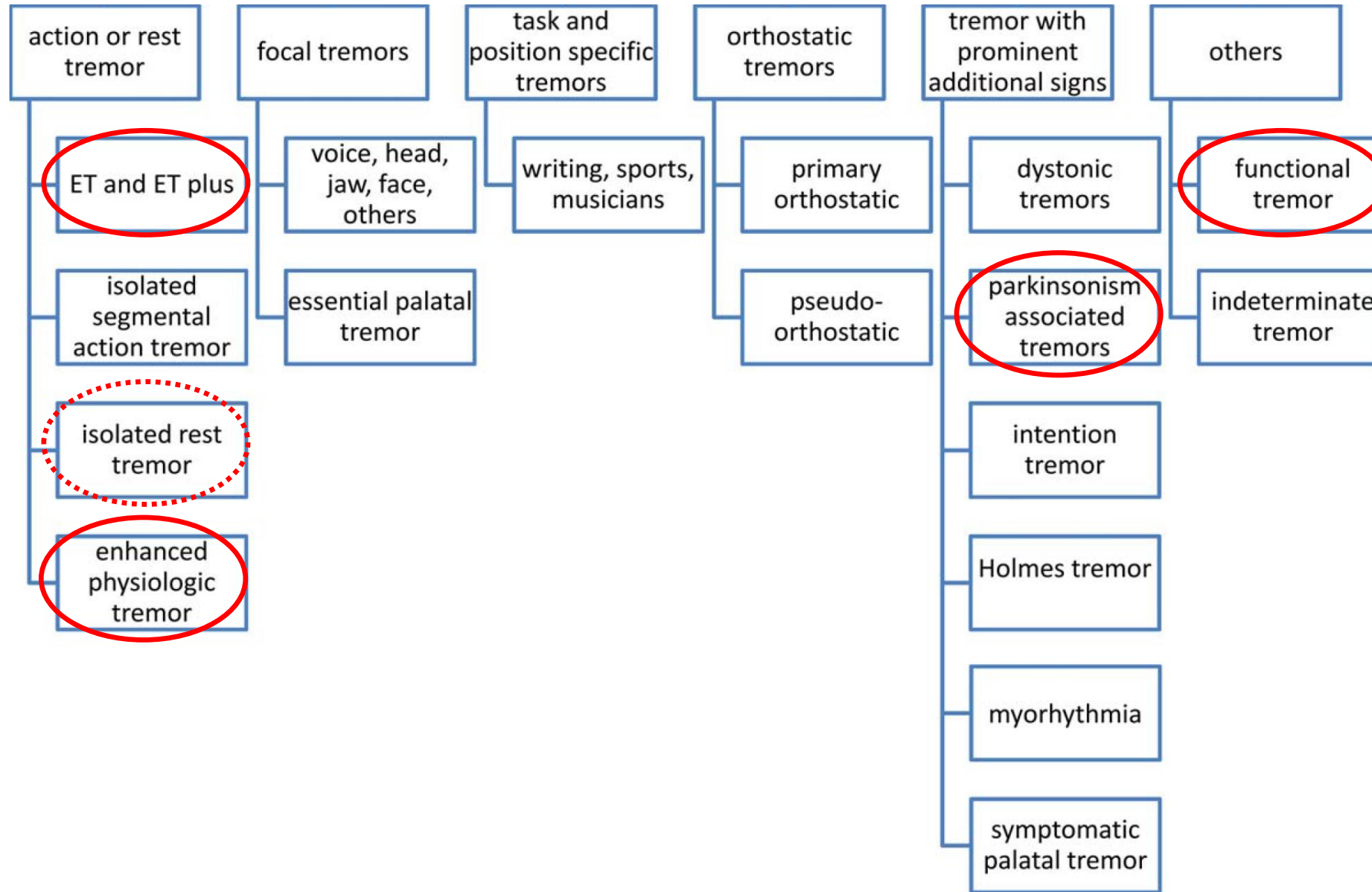
Axe 1: caractéristiques cliniques



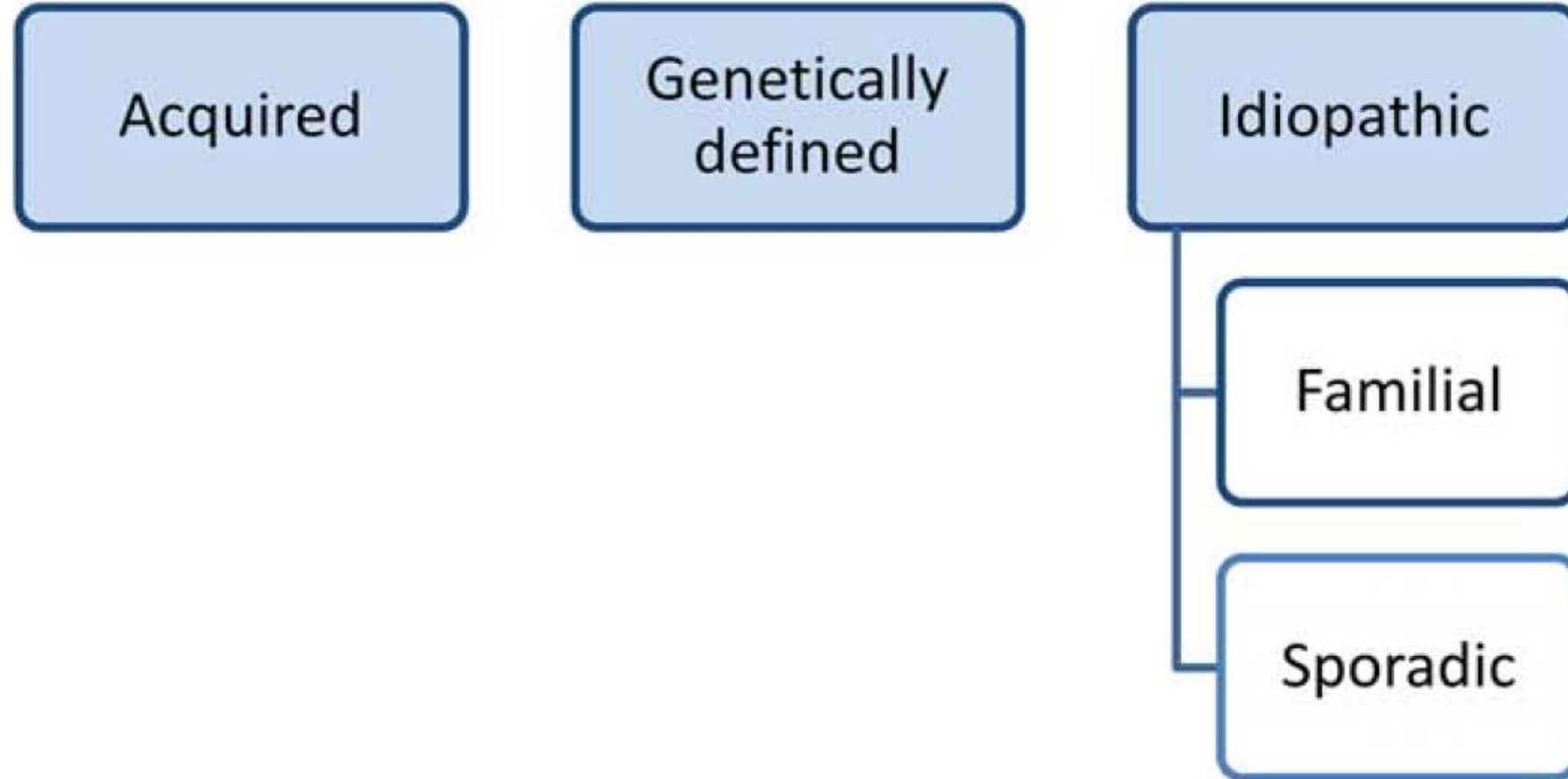
Mode d'activation



Différents type de tremblement



Axe 2: étiologie



Neurodegenerative disease

- PD
- Multiple system atrophy
- Corticobasal degeneration
- PSP
- Genetic disorders: genes causing predominantly parkinsonism
- Genes causing frontotemporal dementia with parkinsonism
- Genes causing predominantly dystonia
- Neuroferritinopathy
- Spinocerebellar ataxias
- Genes causing Fahr's disease
- Genes causing peripheral neuropathies that produce tremor
- Wilson's disease
- X-linked dystonia parkinsonism/Lubag
- Lesch-Nyhan's syndrome
- Fragile X-associated tremor/ataxia syndrome
- Spinal muscular atrophy

Chromosomal aneuploidy

- XYY, XXY (Klinefelter's syndrome), and XYY syndromes

Mitochondrial genetic disorders

- Leigh's syndrome
- Mitochondrial polymerase gamma mutations

Infectious and other inflammatory diseases

- Demyelinating diseases such as multiple sclerosis
- Encephalitis lethargica, subacute sclerosing panencephalitis,
- HIV
- Tuberculosis, syphilis, measles, typhus, neuroborreliosis
- Bacterial or viral encephalitis
- Antineuronal antibody disease

Endocrine and metabolic disorders

- Nephrotic or liver failure
- Hyperthyroidism

Neuropathies and spinal muscular atrophies

- Kennedy's syndrome
- Guillain-Barre's syndrome
- Gammopathy-induced neuropathies

Toxins

- Mercury
- Lead
- Manganese
- Arsenic
- Cyanide, DDT, CO
- Naphthalene
- Toluene
- Lindane

Drugs

- Anticonvulsants: valproate, carbamazepine, phenytoin
- Tetrabenazine, antidepressants, sympathomimetics, bronchodilators, beta-2 agonists
- Lithium
- Neuroleptics, metoclopramide
- Amiodarone
- Thyroid hormone replacement
- Anticancer drugs: vincristine, cisplatin, paclitaxel, doxorubicin, cytosine arabinoside, ifosfamide, tacrolimus, 5-fluorouracil, methotrexate
- Drug and alcohol withdrawal

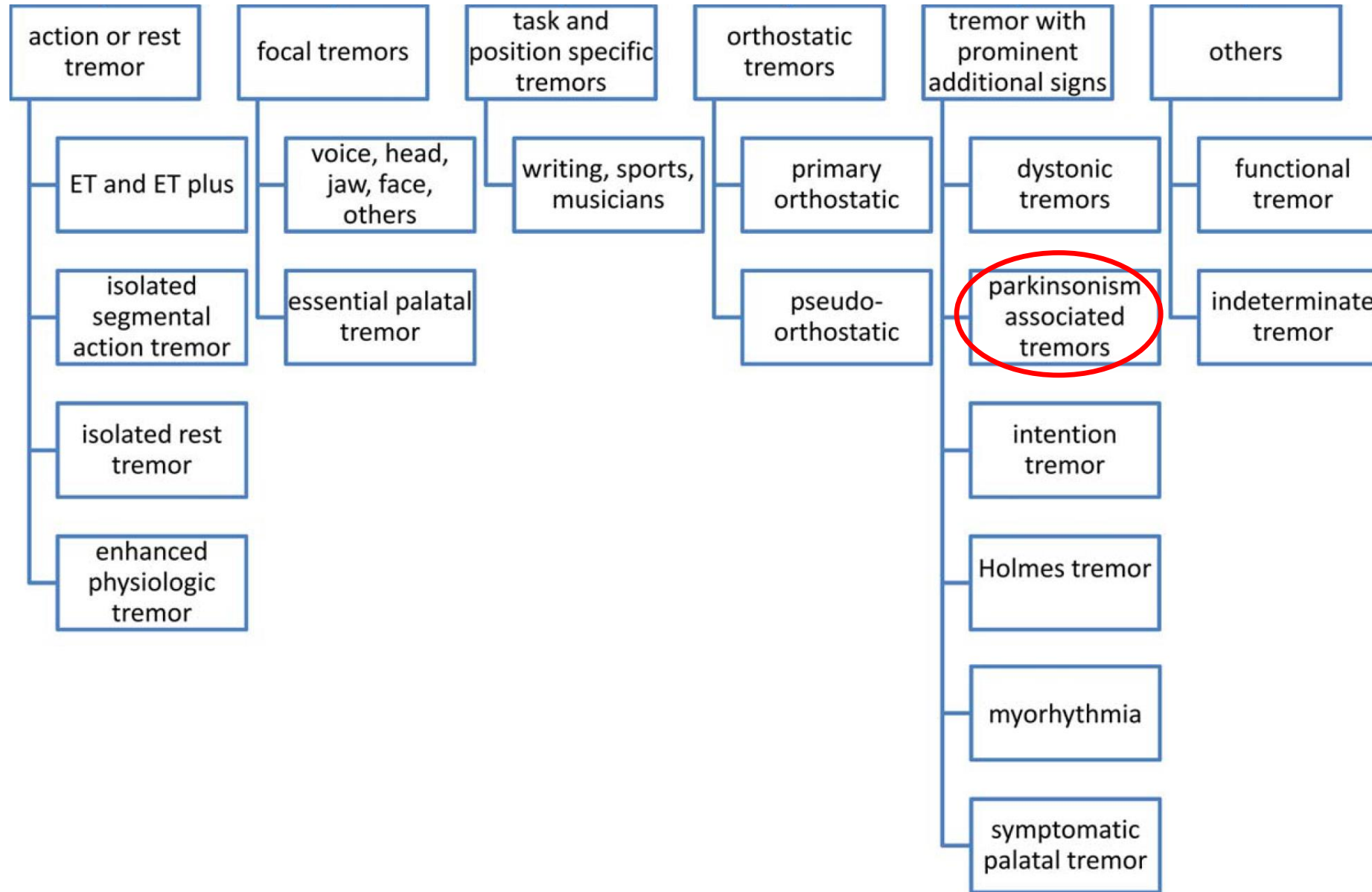
Others

- Brain neoplasms
- Brain injury: head trauma, brain surgery, and electrical injury
- Vascular: ischemia, hemorrhage, and arteriovenous malformations
- Anxiety and stress
- Fatigue
- Cooling
- Trauma of peripheral tissues



Tremblement de repos

Différents type de tremblement



Tremblement de repos parkinsonien

- Présent au repos et disparaissant lors du mouvement
- 4-6 Hz
- Membres (émiettement)>mâchoire >>> chef
- Unilatéral ou très asymétrique
- Aggravé par les émotions, l'asthénie et le calcul mental
- Absent durant le sommeil
- Au sein du Sd parkinsonien: Akinésie + rigidité et/ou Trbt de repos

Tous les parkinsoniens avec M de Parkinson ont-ils un tremblement de repos ?

- **Pas obligatoire**

- 70 % des patients
- Surtout chez les sujets âgés (début > 65 ans)

- **Rarement révélateur**

- 20 à 30 % des patients


- **Parfois trompeur**

- D'attitude chez 50% des patients (sujets jeunes +++)
- Peut toucher le cou

Tremblement postural

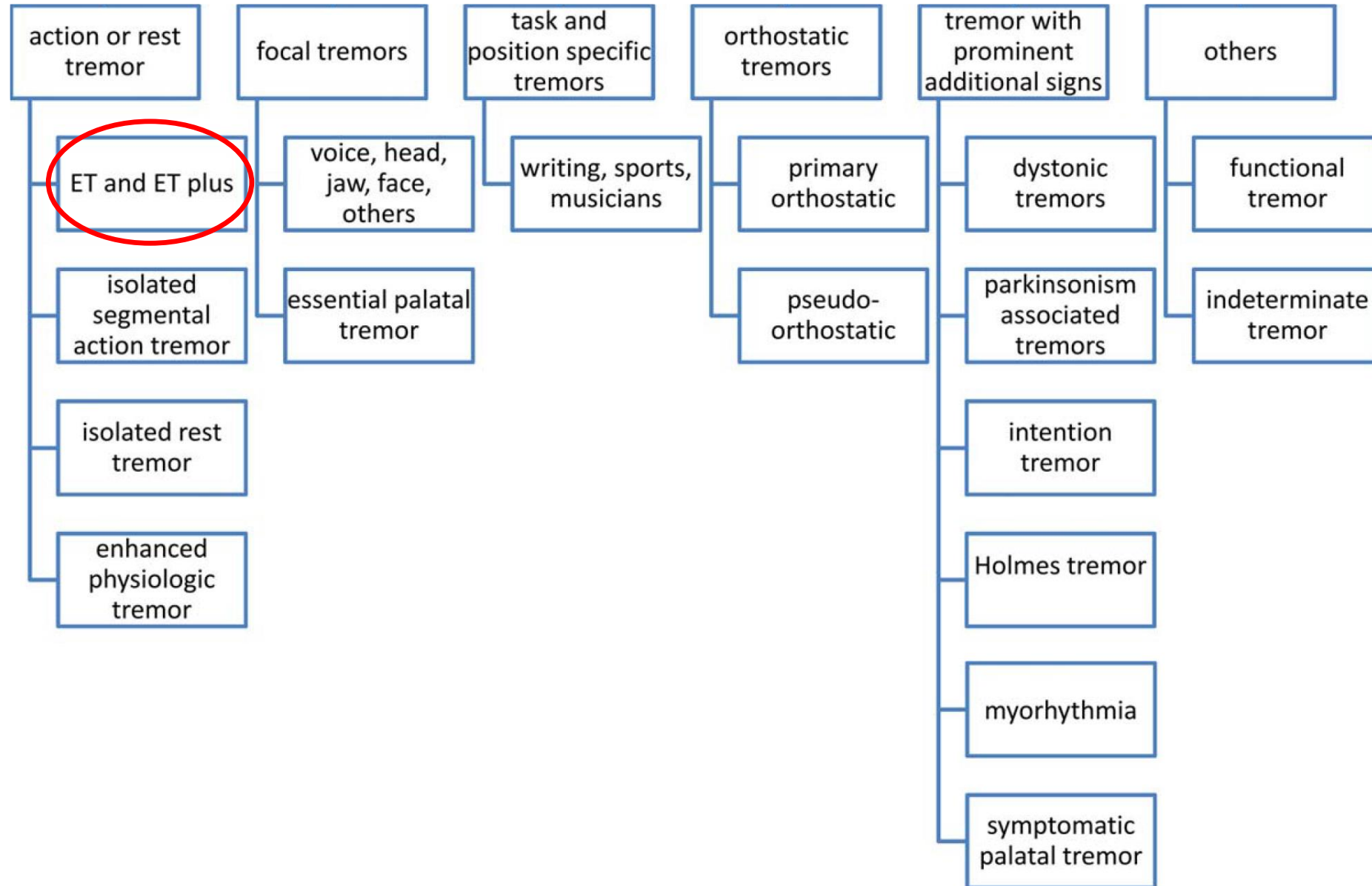


Membres supérieurs / voix



Chef en négation

Tremblement essentiel +++



Tremblement essentiel

- **Cause la plus fréquente de tremblement (>300000 (0,5-4%) vs ~150000 parkinsoniens en France)**
- **Arguments cliniques**
 - Tremblement postural et d'action
 - Pic de survenue 2^{ème} et 6^{ème} décade
 - Bilatéral
 - MS > Chef > Voix > MI > mâchoire et face
 - 6-12 Hz
 - Présence au repos possible
 - Lentement progressif
 - Isolé mais
 - Roue dentée
 - Instabilité (50 % des patients)
- **Histoire familiale AD (60 %)**
- **Sensibilité à l'alcool (50 à 70 %)**

Bilatéral mais plutôt asymétrique !



$G > Dt$



Tous les tremblements posturaux sont-ils essentiels ?

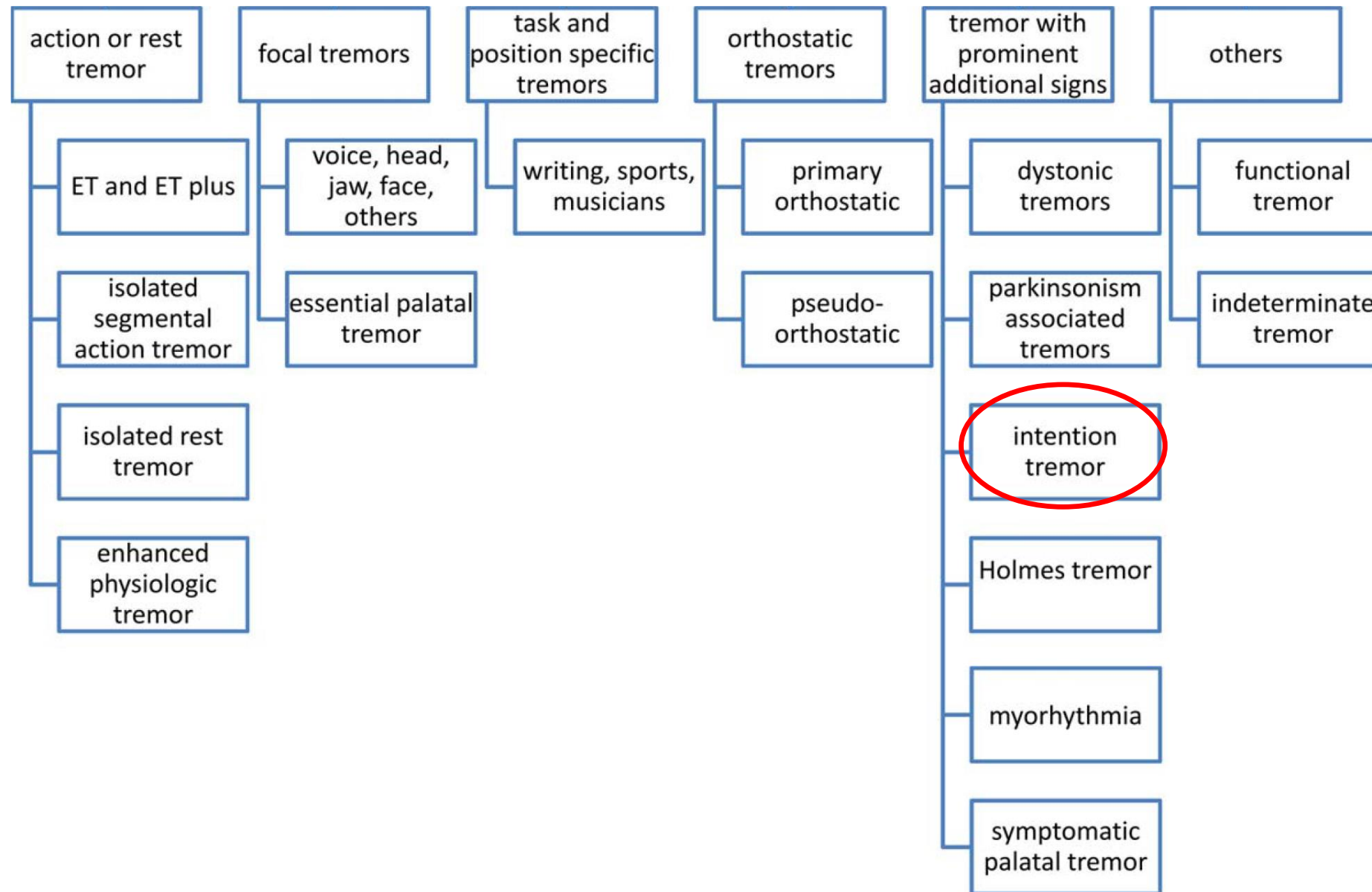
Multiples causes de tremblements posturaux

- **Iatrogènes +++ / toxiques**
- **Métaboliques (hyperthyroïdie)**
- **Tremblement physiologique exagéré**
- **Neuropathie périphérique démyélinisante:
CMT, anti-MAG, PRNC avec Ac Anti-Neurofascine**
- **Maladie de Wilson**
- **Tremblement dystonique**
- **Autres....**

	Tremblement Parkinsonien	Tremblement essentiel
Hérédité	+/-	++++ (60%)
Tremblement du chef	+	+++
Tremblement de la voix	-	+++
Sensibilité à l'alcool	-	+++ (50-70%)
Tremblement de repos	++	+
Asymétrie marquée	+++	+
Atteinte membre inf.	+++	+
Rigidité	++	(roue dentée)
Sensibilité à la Dopa	+++	-

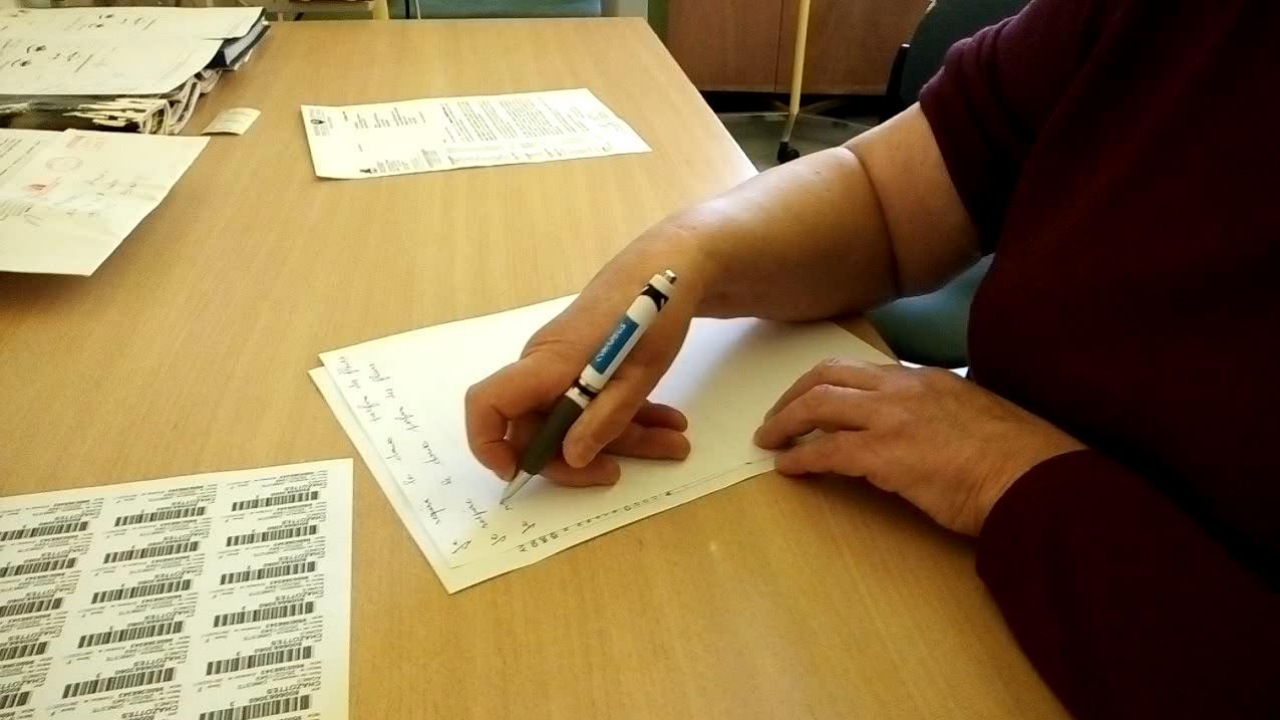


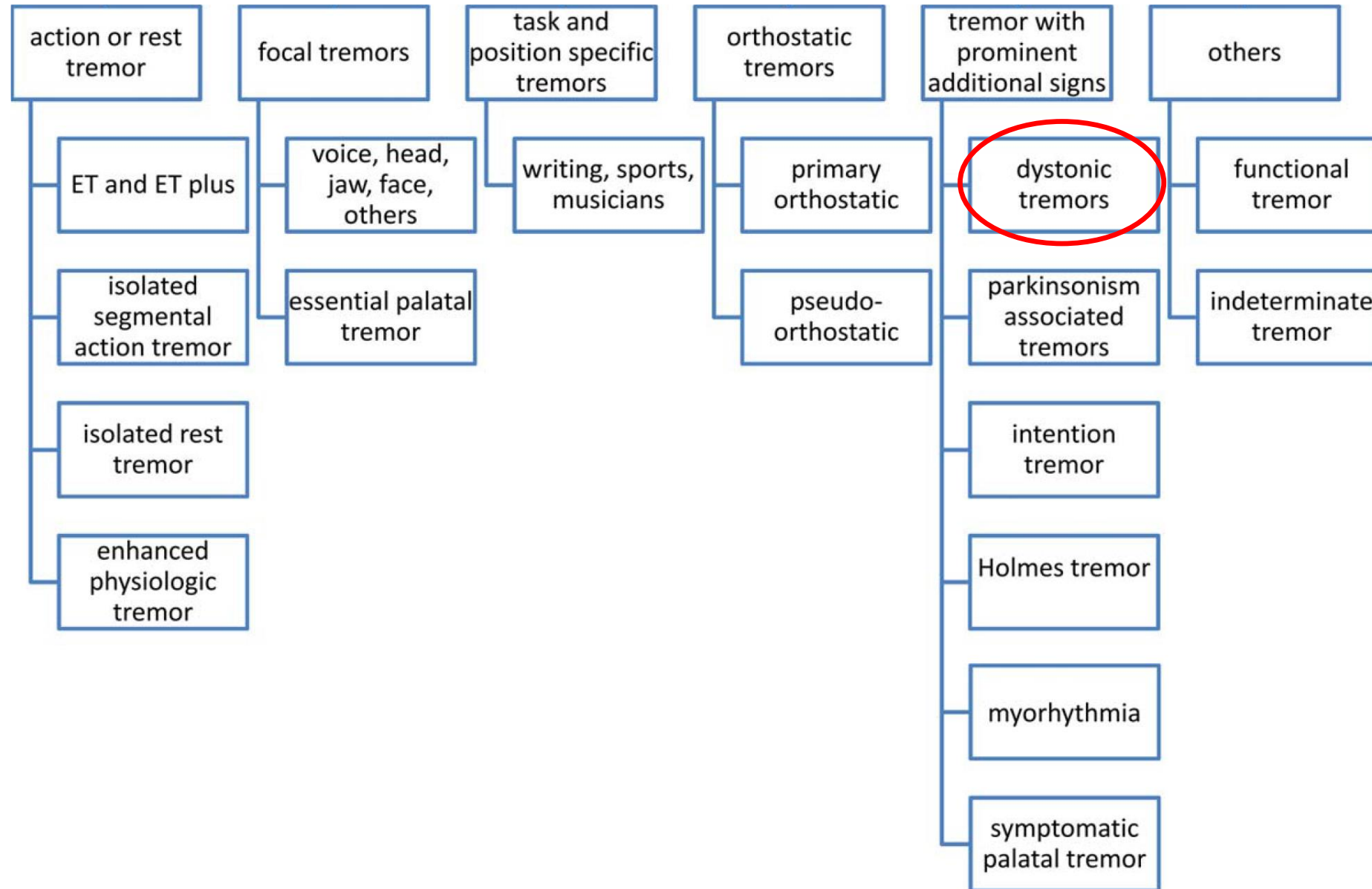
Tremblement cérébelleux



Tremblement cérébelleux

- Tremblement d'action
- Le plus souvent proximal, ample et lent ~4 Hz
- S'accentue avec la vitesse du mouvement et à l'approche de la cible (tremblement intentionnel)
- Lésion du *cervelet* et de ses afférences/efférences
- Causes les plus fréquentes:
 - ***Sclérose en plaques***
 - Séquelles de ***traumatisme crânien***
 - ***Causes dégénératives ou génétiques*** (SCA, FXTAS...)
 - Lésions **vasculaires**





Examens complémentaires

En l'absence de cause évidente retrouvée:

- Prise de sang de routine (première intention): ionogramme sanguin, calcémie, albuminémie, TSH, bilan hépatique et rénal, +/- vitamines (B12)
- Sérologie VIH (en fonction du contexte clinique), lithémie (si le patient est sous Lithium)
- EMA: enregistrement du mouvement anormal pour caractérisation

Intérêt des examens complémentaires

- DAT Scan
 - Scintigraphie
 - Traceur du transporteur de la DA (DAT)
- Différence tremblement essentiel / MP
- Autres indications
 - ***Syndromes parkinsoniens et neuroleptiques***
 - ***Syndromes parkinsoniens fonctionnels (« psychogènes »)***
 - ***M d'Alzheimer vs Démence à Corps de Lewy (DCL)***

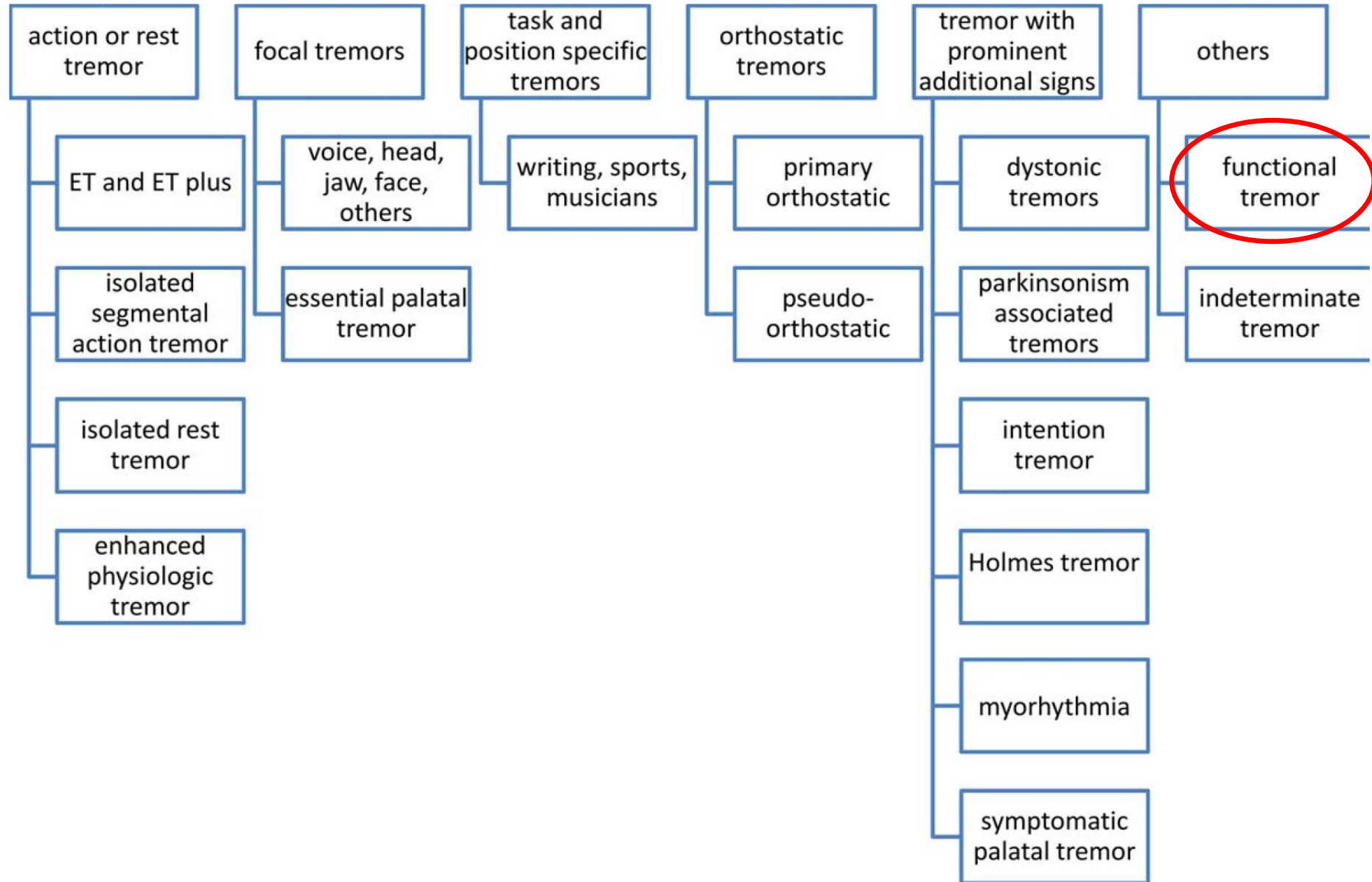


Tremblement essentiel



Maladie de Parkinson





Tremblement fonctionnel (psychogène)

Cs° neuro: 10% TNF
Tbt fctel = 50% des MA fonctionnels

- Début **soudain**
- **Rémission** complète spontanée pendant plusieurs jours
- **Anomalies** non observées dans d'autres types de tremblements
- Tremblement survenant au **repos, à la posture et à l'action**
- Tremblement de **fréquence variable** lors de manœuvre d'attention détournée
- Tremblement d'amplitude croissante sous l'adjonction d'une masse
- **Variabilité de la localisation** du tremblement avec éventuelle suggestibilité
- **Distractibilité** et/ou phénomène d'**entraînement** lors de tâches mentales ou motrices
- **Contexte** psychologique ou psychiatrique

Ambar Akkaoui et al, J Neuropsychiatry Clin Neurosci, 2020
Gendre et al, J Psychosom Res, 2019
Garcin et al, JNNP, 2013
Stone et al, Brain, 2009

Les points clés

- Caractériser le tremblement → éliminer les diagnostics différentiels (tics, myoclonies...)
- Rechercher les autres éléments cliniques associés (interrogatoire, symptômes) → diagnostic syndromique
- Éliminer une origine iatrogène (NL !!)
- Ttt efficace sauf pour Trbt cérébelleux
- Et ne pas oublier... le Trbt fonctionnel (« psychogène »)