

# Comment améliorer la prise en charge des malades ?

Une enquête de l'association Aptes, menée en 2015 auprès de 1 500 personnes concernées par le tremblement essentiel, met en exergue les difficultés rencontrées dans leur parcours de soins. Éclairages avec le Pr Marie Vidailhet du département de neurologie, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière à Paris.

**Faire Face : Les patients interrogés dans l'enquête d'Aptes ont attendu en moyenne quatorze ans pour obtenir un diagnostic et 25 % d'entre eux ont vu au moins cinq médecins pour y arriver. Comment expliquez-vous cela ?**

**Pr Marie Vidailhet :** Il y a plusieurs raisons. D'abord le tremblement est souvent mis initialement sur le compte de l'émotivité, en particulier chez les sujets jeunes, ou sur le compte de l'âge chez les sujets plus âgés. Or, le tremblement, ce n'est pas nerveux ou lié à l'âge mais neurologique.

Le premier conseil ? Consulter un neurologue pour être plus vite diagnostiqué. Mais ce diagnostic n'est pas toujours aisé, même pour un spécialiste. La présentation de la maladie est parfois trompeuse, avec un début insidieux. Il faut combiner les informations cliniques rapportées par le patient (circonstances de survenue, histoire familiale...), l'examen neurologique et parfois l'imagerie.

Dans les cas les plus complexes – lorsqu'il faut éliminer un diagnostic de dystonie tremblante ou de maladie de Parkinson débutante... –, il faut recourir à un enregistrement électrophysiologique ou à des examens d'imagerie fonctionnelle (DATscan). Dans ces cas-là, si le neurologue ou le médecin traitant le conseille, il peut être utile de s'adresser à un service spécialisé dans les mouvements anormaux.

**FF : Connaît-on le mécanisme à l'origine du tremblement essentiel ?**

**Pr M. V :** Les études d'imagerie fonctionnelle et métabolique, d'électrophysiologie et de



« L'arsenal dont nous disposons aujourd'hui est de plus en plus large même si la réponse varie suivant les patients et qu'il existe des effets indésirables. Cela va des médicaments par voie orale à des techniques neurochirurgicales. »

cerveaux post-mortem ont suggéré des pistes, principalement l'altération du fonctionnement du circuit cérébelleux et une dégénérescence des cellules de Purkinje dans le cervelet.

Toutefois, il est probable que les mécanismes soient pluriels car la maladie est hétérogène. Il existe des formes d'apparition précoce (adulte jeune, autour de 20 ans), d'autres tardives (adulte plus âgé, vers 50-60 ans) et, très récemment, d'autres signes neurologiques tels que des troubles de l'équilibre ont été décrits dans des sous-groupes de sujets, après une longue durée d'évolution.

Les études génétiques ont à ce jour été plutôt décevantes. Des facteurs génétiques existent : le tremblement essentiel s'avère familial dans plus de la moitié des cas. Mais aucune anomalie génétique

fréquente associée au tremblement essentiel n'a été identifiée à ce jour.

---

**FF : Quels sont les traitements proposés ?  
Et pourquoi 70 % des patients en sont insatisfaits ?**

---

**Pr M. V :** Les traitements utilisés sont symptomatiques : ils réduisent le tremblement mais sans cibler son origine puisqu'elle n'est pas identifiée. Ils n'arrêtent donc pas la progression de la maladie...

L'arsenal dont nous disposons aujourd'hui est de plus en plus large même si la réponse varie suivant les patients et qu'il existe des effets indésirables. Cela va des médicaments par voie orale, en premier

lieu les bêtabloquants (exemple : propranolol) ou des antiépileptiques (exemple : primidone, topiramate), à des techniques neurochirurgicales comme la stimulation cérébrale profonde (SCP) ou la radiochirurgie Gamma Knife®. Le traitement proposé dépend du type et de la sévérité du tremblement, de son retentissement dans la vie du patient et de la motivation de ce dernier.

---

**FF : Les traitements neurochirurgicaux sont ceux qui obtiennent les meilleurs scores de satisfaction. En quoi consistent-ils ?**

---

**Pr M. V :** Pour la SCP, il s'agit d'implanter une électrode dans l'une des structures impliquées dans le tremblement (le plus souvent le noyau Vim du thalamus) et de délivrer un courant de faible intensité modifiant l'excitation des circuits neuronaux. Utilisée depuis plus de vingt-cinq ans, cette technique est très performante et reste efficace sur le long terme. L'intervention neurochirurgicale est à risque minime de saignement mais elle n'est proposée qu'à des sujets dont l'IRM est normale, sans contre-indication opératoire, et qui présentent un tremblement très invalidant.

La radiochirurgie Gamma Knife®, utilisée depuis les années 90, consiste, quant à elle, à détruire par radiation la même région du thalamus ciblée par la SCP. Très récemment, la lésion thermique par ultrasons de cette même structure a apporté des bénéfices similaires aux deux précédentes techniques mais cette approche reste encore aux confins de la recherche.

Ces techniques "à crâne fermé" (Gamma Knife et ultrasons), irréversibles, sont réservées aux patients ne pouvant pas entrer dans le programme opératoire.

## Le premier risque : la stigmatisation

Le tremblement essentiel demeure non seulement invalidant au quotidien (pour se nourrir, se brosser les dents, se raser ou se maquiller, écrire ou utiliser un smartphone tactile) mais impacte aussi la sphère relationnelle et professionnelle. Plus de 73 % des personnes interrogées dans l'enquête menée par Aptes éprouvent des difficultés lors de dîner chez des amis ou pour boire un café avec des collègues.

Attribué à tort au stress ou à l'alcool, le tremblement est considéré comme un signe de faiblesse, de vulnérabilité ou de vieillesse. Il génère ainsi une anxiété ou une phobie sociale, voire un épisode dépressif : la gêne est telle que 14,5 % des patients n'osent pas prendre un café avec des connaissances ou collègues et 9,7 % aller dîner chez des amis.

---

**FF : Quelles sont ces nouvelles techniques de stimulation non invasive ? Et quelles sont les autres pistes explorées ?**

---

**Pr M. V :** Il s'agit de la stimulation magnétique transcrânienne répétitive (rTMS) et des stimulations transcrâniennes par courant direct (tDCS) ou par courant alternatif (tACS). Plusieurs structures cibles et différentes modalités de stimulation (durée, fréquence, intensité des impulsions) aujourd'hui à l'étude semblent prometteuses mais restent à ce jour exclusivement du domaine de la recherche.

La toxine botulique est un autre traitement dont le potentiel commence à être exploré, surtout lors de tremblement localisé, dans lequel l'implication d'un petit nombre de muscles peut être incriminée. C'est le cas, par exemple, pour certains tremblements de la main, de l'épaule ou du cou. Dans certains cas, des aides techniques (vaisselle, couverts) peuvent être une aide au quotidien. Enfin, un regard différent, bienveillant et aidant de l'entourage contribue à améliorer la prise en charge d'un trouble dont la gravité des répercussions motrices, psychologiques et sociales n'est pas toujours perçue. ▀

propos recueillis par Adélaïde Robert-Géraudel

## LE CHIFFRE 300 000

C'est environ le nombre de personnes touchées, en France, par le tremblement essentiel. Il s'agit neuf fois sur dix d'un tremblement des mains et des bras, accompagné une fois sur deux d'un tremblement de la tête et une fois sur quatre d'un tremblement de la voix.