

Le tremblement orthostatique primaire

TOP

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur le tremblement orthostatique primaire. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines données contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : seul votre médecin peut vous donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

● Qu'est-ce que le tremblement orthostatique primaire ?

Le tremblement orthostatique primaire (TOP) est une maladie neurologique qui se manifeste, lorsque la personne se tient debout, par une sensation d'instabilité, associée à un tremblement rapide des muscles des cuisses ou des jambes.

Le terme « orthostatique » (du grec *orthos* = droit et *statos* = arrêté) est employé car la sensation d'instabilité et le tremblement ne surviennent que lorsque la personne reste debout immobile et disparaissent lorsqu'elle marche ou s'assied. Sa cause exacte est inconnue, c'est pourquoi on parle de tremblement orthostatique « primaire ».

Le tremblement orthostatique primaire a été décrit pour la première fois en 1984 par un médecin américain, le docteur Kenneth M. Heilman.

● Combien de personnes en sont atteintes ? Est-il présent partout dans le monde ?

Sa prévalence (nombre de personnes atteintes dans une population à un moment donné) n'est pas connue. Ceci est en partie lié au fait que le TOP est souvent méconnu et diagnostiqué seulement de nombreuses années après son début.

● Qui peut en être atteint ?

Le tremblement orthostatique primaire touche des adultes : il apparaît en général vers l'âge de 50 ou 60 ans, mais certaines personnes sont atteintes plus tôt, vers 40 ans. Il est présent partout dans le monde et touche plus souvent les femmes que les hommes.

● À quoi est-il dû ?

Sa cause précise n'est pas connue. Les manifestations sont probablement liées à un dérèglement d'une zone du cerveau appelée « oscillateur central » qui contrôle la stabilité

du corps et la posture (voir « *Comment expliquer les manifestations ?* »). Mais on ne sait pas pourquoi ce dérèglement se produit un jour chez une personne qui n'avait aucun problème auparavant.

Aucun gène responsable de cette maladie n'est identifié (voir « *Les aspects génétiques* »).

● Quelles en sont les manifestations ?

L'intensité des manifestations du tremblement orthostatique primaire varie beaucoup d'une personne à l'autre, de même que leur retentissement dans la vie quotidienne (voir « *Vivre avec* »).

La sensation d'instabilité en position debout

La principale gêne ressentie par les personnes atteintes est une **sensation d'instabilité en position debout** qui leur interdit de rester sur place plus de quelques minutes en l'absence d'appui. En passant de la position assise ou allongée à la position debout, l'impression d'instabilité apparaît en quelques minutes, voire en quelques secondes dans les cas les plus sévères. Elle s'intensifie progressivement et dure tant que la personne reste debout sans marcher. Pour la faire disparaître, ou au moins l'atténuer, la personne est obligée de prendre un appui, par exemple contre un mur ou un meuble, ou de piétiner sur place ou de se mettre à marcher ou encore de s'asseoir.

Cette sensation désagréable peut être insupportable, donnant l'impression de risquer de tomber à tout moment. L'impossibilité de rester debout sur place sans prendre appui peut être source de handicap dans la vie quotidienne, à la maison comme au travail ou à l'extérieur (voir « *Quels handicaps découlent des manifestations de la maladie ?* »).

Lorsqu'elles sont debout, les personnes ont souvent tendance à se tenir jambes écartées, comme pour être plus stables (**élargissement du polygone de sustentation**). En revanche, elles n'ont habituellement pas de problème pour marcher mais, lorsque la maladie dure depuis longtemps, des difficultés peuvent apparaître au démarrage de la marche ou au cours de la marche lente. Par ailleurs, malgré la très forte sensation de risquer de tomber, les chutes sont exceptionnelles.

Le tremblement

Le tremblement concerne surtout les muscles des cuisses et des jambes, des deux côtés. Il peut être plus ou moins marqué et les personnes ne le ressentent pas toujours. Il ne se voit pas toujours de façon évidente à l'œil nu, ressemblant plutôt à un frémissement qui parcourt les muscles qu'à un tremblement tel qu'on l'imagine classiquement. Le tremblement n'est présent que quand la personne reste debout ; il disparaît à la marche ou en position assise ou couchée.

Parfois, il touche aussi les muscles situés le long du bas de la colonne vertébrale (muscles paravertébraux lombaires) ou, plus rarement, les muscles des bras, du cou ou des mâchoires, toujours lorsque la personne est en position debout.

Le tremblement du TOP a des caractéristiques particulières que les médecins peuvent reconnaître grâce à un examen spécialisé des muscles : l'électromyographie de surface couplée à l'accélérométrie (voir « *Comment fait-on le diagnostic ?* »).

Autres manifestations

Une sensation de lourdeur ou de faiblesse des jambes, voire des douleurs sont également possibles, avec parfois des contractions douloureuses.

Dans de rares cas, les muscles des jambes ou des cuisses peuvent être plus développés que la normale (**hypertrophie musculaire**).

La maladie peut entraîner des manifestations psychologiques, comme une anxiété, voire une véritable phobie de se mettre debout (stasobasophobie) ou une dépression, qui peuvent nécessiter des traitements spécifiques. La souffrance psychologique peut être augmentée par le fait de ne pas être reconnu comme malade, par son entourage ou par les médecins ; à l'inverse, elle diminue habituellement lorsque le diagnostic est fait et que la personne bénéficie d'une prise en charge adaptée.

● **Quelle est son évolution ?**

L'évolution varie d'une personne à l'autre, mais une fois installé, le TOP persiste tout au long de la vie. Chez certaines personnes, les manifestations restent stables ; chez d'autres, elles ont tendance à s'aggraver avec le temps, de manière continue. La sensation d'instabilité apparaît alors de plus en plus rapidement et les personnes peuvent rester debout sans bouger de moins en moins longtemps. Plus rarement, la sensation d'instabilité persiste lorsque la personne se met à marcher lentement. Parfois, le tremblement qui touche initialement les jambes s'étend au tronc, aux bras ou au cou.

Il existe des traitements qui permettent de contrôler les manifestations (*voir « Existe-t-il un traitement ? Quels bénéfices en attendre ? »*), mais il arrive souvent qu'ils perdent leur efficacité au fil des années. Ainsi, le handicap associé à la maladie peut s'aggraver.

● **Quels handicaps découlent des manifestations de la maladie ?**

Lorsqu'il impose de s'asseoir ou de prendre appui au bout de quelques minutes, voire moins, le tremblement orthostatique primaire peut entraîner des difficultés dans de nombreuses situations.

Le handicap peut concerner toutes les activités de la vie quotidienne, relationnelle ou professionnelle pour lesquelles il faut être debout sans marcher. Certaines personnes sont en difficulté à chaque fois qu'elles doivent attraper ou utiliser de façon précise un objet tout en étant debout. Ainsi, les déplacements, mais aussi les activités quotidiennes comme faire le ménage ou la cuisine ou se doucher ou s'habiller peuvent être difficiles. Il est également fréquent que la maladie impacte les relations avec les autres et la vie sociale (*voir « Vivre avec »*).

Certaines personnes ont un handicap psychique à l'origine d'un isolement, car elles n'osent plus sortir de peur de s'exposer à des situations où leur maladie se manifesterait.

● **Comment expliquer les manifestations ?**

Les mécanismes qui sont à l'origine de la sensation d'instabilité et du tremblement qui surviennent en position debout ne sont pas encore bien identifiés.

On pense aujourd'hui que le TOP serait lié au dérèglement d'un « oscillateur central » dans le cerveau. Cet oscillateur serait constitué d'un groupe de neurones capable de générer des impulsions rythmiques transmises aux muscles pour provoquer leur contraction en rythme. Il pourrait se situer dans le cervelet ou dans le tronc cérébral (*cf. figure 1*), au niveau des réseaux impliqués dans le contrôle de l'équilibre et le maintien de la posture. Hyperactif dans le TOP quand la personne est en station debout, l'oscillateur transmettrait 13 à 18 impulsions par seconde (exprimé en Hertz ou Hz) entraînant la succession de contractions et décontractions très rapides et involontaires des muscles, à l'origine du tremblement et enregistrée lors d'un examen particulier, l'électromyographie de surface couplée à l'accélérométrie (*voir « Le diagnostic »*).

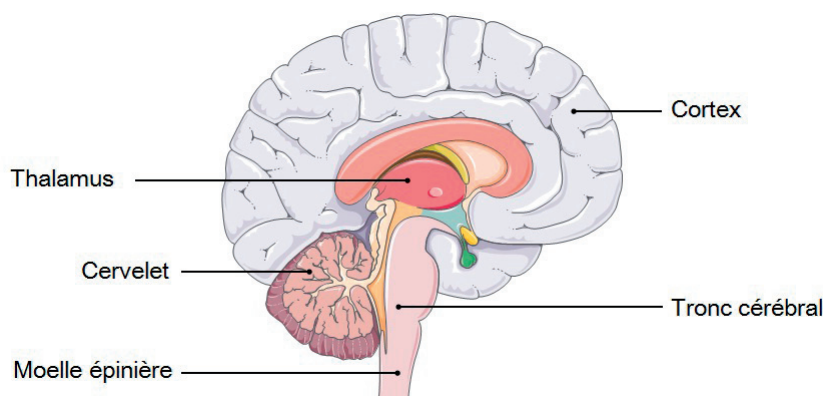


Figure 1 : Schéma des différentes parties du système nerveux central

Le cortex cérébral est associé aux facultés reliées à la conscience. Il dirige les gestes volontaires (fonction motrice), perçoit les informations captées par les sens (fonction sensitive) et coordonne ces deux fonctions (fonction associative).

Le thalamus relaye, filtre et redistribue de multiples informations provenant des centres sensitifs et de l'équilibre jusqu'aux régions correspondantes du cortex.

Le cervelet est situé en dessous et à l'arrière du cerveau. Il est indispensable à l'équilibre et à la coordination des mouvements.

Le tronc cérébral est situé entre le cerveau et la moelle épinière. Il participe aussi au contrôle du maintien des positions du corps, de l'équilibre et du tonus musculaire.

Image réalisée grâce à Servier Medical Art.

Le diagnostic

● Comment fait-on le diagnostic du tremblement orthostatique primaire ?

Le diagnostic est évoqué par le médecin lorsqu'une personne se plaint des manifestations assez caractéristiques décrites ci-dessus (voir « *Quelles sont les manifestations ?* »). Mais pour être sûr du diagnostic, l'avis d'un spécialiste des maladies du système nerveux (neurologue) et un examen permettant de constater le tremblement et de mesurer sa fréquence (**électromyographie de surface couplée à l'accélérométrie**) sont nécessaires.

L'examen neurologique par le médecin spécialiste

Après avoir posé des questions pour bien préciser les manifestations ressenties, le neurologue examinera complètement la personne, notamment pour être sûr qu'il ne s'agit pas d'une autre maladie (voir « *Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Comment faire la différence ?* »). En effet, le TOP ne donne que peu d'anomalies reconnaissables lors de l'examen. Ainsi, par exemple, les réflexes sont normaux, tout comme la force musculaire ou la sensibilité. Par contre, en examinant la personne en position debout et en palpant les muscles de ses cuisses, de ses jambes ou de son dos, le médecin peut constater un frémissement et une tension des muscles, présents des deux côtés du corps. S'il ausculte les muscles au stéthoscope, il peut parfois percevoir une vibration qui correspond au tremblement musculaire.

L'électromyographie de surface couplée à l'accélérométrie

L'électromyographie est un examen permettant l'enregistrement de l'activité électrique des muscles. En effet, pour se contracter, les muscles et les nerfs qui les commandent sont parcourus d'une multitude de petits courants électriques de faible intensité qu'il est possible de mesurer. Au cours de l'électromyographie de surface, l'enregistrement de ces activités se fait grâce à de simples capteurs (électrodes) collés sur la peau, selon un principe un peu similaire à celui de l'électrocardiogramme.

L'électromyographie de surface couplée à l'accélérométrie est réalisée dans des services spécialisés. L'examen dure une vingtaine de minutes, est indolore et ne nécessite aucune anesthésie ni précaution particulière. Des électrodes sont posées sur les cuisses, les jambes et le long du dos, en regard des muscles touchés par le tremblement. Un capteur du mouvement (accéléromètre) est placé sur le genou pour mesurer précisément la fréquence du tremblement. Un appareil, l'électromyographe, enregistre l'activité électrique des muscles lorsque la personne est d'abord assise, puis se met debout, puis se rassoit. Le résultat se présente sous forme d'un graphique, l'électromyogramme (**EMG**). Ce tracé doit être interprété par un médecin spécialisé dans la connaissance des mécanismes des mouvements anormaux, en fonction des manifestations décrites par la personne et de son examen.

Lorsqu'une personne est atteinte de TOP, son EMG montre des activités électriques très particulières en position debout : les muscles se contractent brièvement, de manière répétée sur un rythme rapide, et simultanément (contractions synchrones) sur les différents muscles touchés (cf. figure 2). Le rythme rapide des contractions, exprimé en nombre de contractions par secondes, ou Hertz (Hz), est caractéristique du TOP, de 16 Hz en moyenne, mais peut varier entre 13 et 18 Hz. Les secousses musculaires deviennent de plus en plus amples si la personne reste debout et disparaissent lorsqu'elle s'assied ou s'allonge, et est au repos.

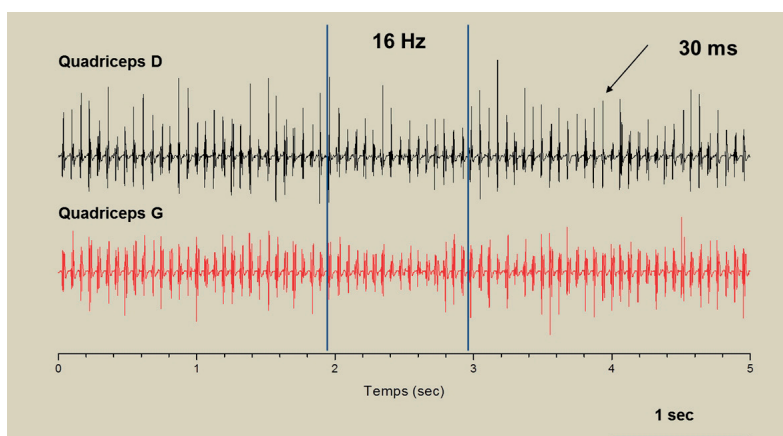


Figure 2 : EMG de surface dans un TOP

L'activité électrique des muscles des cuisses (quadriceps) est mesurée lorsque la personne est debout. Chaque tracé vertical correspond à une contraction musculaire. Une contraction dure environ 30 millièmes de seconde (30 ms) et, chaque seconde, les muscles se contractent en moyenne 16 fois. Les contractions musculaires se répètent simultanément sur les quadriceps droit et gauche (contractions synchrones).

© Emmanuelle Apartis, Service de physiologie, Hôpital Saint-Antoine, Paris.

● D'autres examens sont-ils nécessaires ?

Lorsque les manifestations du TOP, l'examen neurologique et les résultats de l'électromyogramme de surface sont caractéristiques, aucun autre examen n'est indispensable. En cas de doute ou pour éliminer d'autres causes de tremblement orthostatique (par exemple, s'il est secondaire à la lésion d'une partie du système nerveux), des examens permettant notamment d'obtenir des images du cerveau (scanner ou imagerie par résonance magnétique, IRM) sont parfois réalisés, mais s'il s'agit bien d'un tremblement orthostatique primaire, ils seront normaux.

● Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Comment faire la différence ?

La sensation d'instabilité peut faire penser à des **troubles de l'équilibre** ou à des **vertiges**, par exemple dus à des maladies de l'oreille interne ou du cervelet. Mais l'analyse précise des manifestations et l'examen par le spécialiste permettent de faire la différence.

Le tremblement des membres sans autres anomalies neurologiques existe dans d'autres maladies, comme le **tremblement essentiel**. Le tremblement essentiel touche surtout les bras, les mains, la tête et la voix, et sa fréquence est moins rapide (4-7 Hz) que celle du TOP. Il apparaît dès que la personne effectue une contraction musculaire volontaire pour maintenir une position et faire une action. Il peut parfois concerner les jambes, y compris en station debout, mais seulement après une longue période d'évolution du tremblement des membres supérieurs. De manière exceptionnelle, TOP et tremblement essentiel coexistent chez une même personne.

Il existe d'autres formes de mouvements anormaux qui apparaissent en position orthostatique, tels que les **myoclonies orthostatiques** (secousses irrégulières des membres inférieurs) et les **tremblements en orthostatisme lents**, et qui peuvent donner des manifestations proches de celles du TOP. Mais ces mouvements sont souvent associés à d'autres signes neurologiques et l'EMG de surface couplé à l'accélérométrie permet de faire la différence.

Rarement, le tremblement orthostatique est associé à une autre maladie neurologique, comme la maladie de Parkinson ou le syndrome des jambes sans repos, on parle alors de « **tremblement orthostatique plus** ». Les personnes atteintes ont alors des manifestations liées aux maladies associées, par exemple : des gestes lents et difficiles à initier et une raideur dans la maladie de Parkinson, ou des fourmillements et des douleurs dans les jambes survenant au repos et donnant un irrésistible besoin de bouger dans le syndrome des jambes sans repos.

Les aspects génétiques

Le tremblement orthostatique primaire peut être lié à une anomalie génétique non encore identifiée. Il n'y a généralement aucun autre malade dans la famille de la personne atteinte, cependant un risque de transmission à la descendance ne peut être exclu, bien qu'exceptionnel.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

● Existe-t-il un traitement ? Quels bénéfices en attendre ?

Il n'existe pas aujourd'hui de traitement permettant de guérir la maladie elle-même ni d'en stopper ou ralentir l'évolution. En revanche, chez certaines personnes, quelques médicaments peuvent réduire ses manifestations les plus handicapantes, ce qui permet d'améliorer leur qualité de vie. La plupart des médicaments utilisés dans le TOP agissent sur le système nerveux et peuvent donc exposer à des effets indésirables comme la fatigue, la somnolence ou l'accoutumance avec une perte d'efficacité au bout d'un certain temps.

Le clonazépam

Le clonazépam (commercialisé en France sous le nom de Rivotril®) peut être efficace, en diminuant la sensation d'instabilité ce qui permet de tolérer plus longtemps la station debout. Il se prend en gouttes ou en comprimés, en général trois fois par jour, à des doses définies par le médecin. Parfois, au bout de plusieurs mois de traitement, son efficacité diminue, d'autres médicaments peuvent alors être donnés, en plus ou à la place du clonazépam.

Autres médicaments

Si le clonazépam n'est pas efficace ou s'il n'est pas bien supporté, il est possible d'utiliser d'autres médicaments agissant aussi sur le système nerveux. Il s'agit de produits habituellement utilisés pour traiter certaines formes d'épilepsie, dont le principal est la gabapentine (commercialisée en France sous le nom de Neurontin®). Lorsque la maladie s'accompagne de manifestations d'anxiété ou d'une dépression, celles-ci doivent être traitées par des médicaments adaptés comme des anxiolytiques ou des antidépresseurs.

Traitements non médicamenteux

Souvent, les personnes atteintes de TOP ne sont soulagées par aucun des médicaments précédents. Il n'existe pas actuellement d'alternative thérapeutique. Les méthodes de stimulation cérébrale des centres du cerveau que l'on suppose responsables de la maladie restent du domaine de la recherche (voir « Où en est la recherche ? »).

● **Quels sont les risques du traitement ?**

Les médicaments utilisés pour réduire les manifestations du TOP agissent sur le système nerveux et peuvent exposer au risque d'effets secondaires indésirables. Le clonazépam peut, notamment, entraîner une somnolence ou des pertes de mémoire et il est parfois nécessaire de diminuer les doses en conséquence.

Le risque de somnolence et de diminution de la vigilance, qui existe avec de très nombreux médicaments agissant sur le système nerveux, est augmenté par la prise d'alcool. La consommation de boissons alcoolisées est donc fortement déconseillée au cours du traitement. Il faut également être très prudent en ce qui concerne la conduite automobile, notamment au début du traitement et en cas de changement de dose ou de type de médicament.

● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?**

Il est important de prendre avec régularité les traitements prescrits et de ne pas les arrêter brutalement ou en modifier les doses sans en avoir parlé à son médecin.

Comme les tremblements sont plus importants et gênants chez les personnes en surpoids, une alimentation variée et équilibrée et la pratique régulière d'activités physiques sont recommandées. Chez la plupart des personnes, le TOP, dont les manifestations disparaissent à la marche, n'est pas incompatible avec la pratique de nombreuses activités comme la marche rapide, la course à pied, la natation, le vélo, la danse... En plus d'aider à contrôler son poids, ces activités permettent aussi – surtout si on les pratique en famille, en groupe ou au sein d'associations – de rompre l'isolement social dont peuvent souffrir les personnes atteintes de formes graves de TOP.

● **Quels sont les professionnels mobilisés et les techniques mises en œuvre pour aider ces personnes ?**

Malgré les médicaments, certaines personnes sont dans l'impossibilité de rester debout sur place plus de quelques minutes et sont donc en difficulté dès qu'il s'agit de saisir ou d'utiliser un objet tout en étant debout. Pour elles, l'aide d'un ergothérapeute peut être précieuse pour faire le point sur ces difficultés, réfléchir au moyen de les contourner, adapter l'environnement et trouver des solutions techniques pour les activités de la vie de tous les jours à la maison, au travail ou à l'extérieur.

Pour diminuer la sensation d'instabilité, il est possible de s'appuyer sur une canne ou d'utiliser une canne-siège pliante. Pour se déplacer dans leur maison, certaines personnes sont plus à l'aise assises sur un tabouret à roulettes. Il existe également des tabourets de douche, permettant de se doucher correctement en position assise.

● **Un soutien psychologique est-il souhaitable ?**

Un psychologue peut aider à exprimer ses difficultés, ses inquiétudes, ses colères face à une maladie souvent mal comprise par l'entourage. Le soutien psychologique est utile pour aider les personnes qui le souhaitent à mieux gérer au quotidien le handicap lié à la maladie.

De plus, dans certains cas rares, le tremblement orthostatique primaire entraîne une véritable crainte exagérée d'être debout (stasobasophobie). Une psychothérapie de type thérapie comportementale et cognitive peut alors aider ; elle consiste à analyser les craintes puis pratiquer progressivement des exercices adaptés de mise en situation avec le thérapeute et à domicile, pour pouvoir à nouveau affronter ce qui fait peur.

● **Comment se faire suivre ?**

Les personnes atteintes de tremblement orthostatique primaire peuvent se faire suivre dans les consultations de neurologie spécialisées en mouvements anormaux mises en place dans certains centres hospitaliers universitaires (CHU), centres de référence des maladies neuromusculaires et neurologiques rares, et centres de compétence des maladies neurologiques à expression motrice et cognitive. Les coordonnées sont disponibles sur le site d'Orphanet (www.orphanet.fr).

Le suivi consiste à se faire examiner régulièrement par le neurologue. Celui-ci évaluera l'évolution de la maladie et adaptera éventuellement les traitements en en modifiant les doses ou les produits utilisés lorsque l'efficacité décline. Le neurologue ne demandera pas de nouvel EMG, cet examen n'étant utile que pour le diagnostic du TOP.

● **Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?**

En cas d'urgence, l'équipe soignante doit être informée du diagnostic du tremblement orthostatique primaire et surtout du nom et des doses des médicaments pris habituellement. Ceci permet d'éviter une prescription incompatible, un surdosage ou un sevrage brutal et est particulièrement important si une intervention chirurgicale, urgente ou non, doit être réalisée.

● **Peut-on prévenir cette maladie ?**

Non, il n'est pas possible de prévenir la survenue du tremblement orthostatique primaire.

Vivre avec

● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie quotidienne ?**

Les conséquences de la maladie sont très variables d'une personne à l'autre et dépendent aussi de l'efficacité, ou non, des médicaments. Alors que certaines personnes sont peu gênées dans leur vie quotidienne, d'autres – les plus sévèrement touchées et pour lesquelles les médicaments

ne sont pas efficaces – peuvent être en difficulté dans toutes les activités qui nécessitent de rester debout sans bouger.

La maladie peut limiter les possibilités de se déplacer facilement et empêcher l'accès à des lieux où il faut rester debout. Ainsi, l'utilisation des transports en commun est malaisée en raison de l'impossibilité de rester debout durant les temps d'attente ou pendant un trajet ; les files d'attente au cinéma, au musée, à la caisse d'un magasin, les attentes au feu rouge... sont des situations difficiles pour ces personnes. Une carte de priorité pour personne handicapée (anciennement appelée carte station debout pénible) peut être délivrée pour permettre de maintenir l'utilisation des transports en commun ou éviter toute attente en station debout. De même, la carte européenne de stationnement pour personne handicapée peut aussi être délivrée ; elle permet notamment de bénéficier des places de stationnement réservées aux personnes handicapées. Les demandes de ces cartes sont à faire auprès de la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH, voir « *Les prestations sociales en France* »).

Il peut arriver que la sensation d'instabilité soit ressentie aussi lorsque la personne marche lentement (à la maison, dans une foule ou dans un terrain en pente...). Il est alors possible de s'aider d'une canne pour prendre un appui ou d'utiliser un siège-canne pour s'asseoir, ou un tabouret à roulettes pour se déplacer plus aisément dans son intérieur.

Le TOP empêche aussi d'attraper et de se servir précisément d'un objet tout en étant debout. Il peut ainsi, par exemple, être très difficile de faire la cuisine, repasser, visser une ampoule au plafond, mais aussi se laver les cheveux, prendre une douche ou s'habiller... Des aménagements du domicile peuvent permettre de surmonter certaines difficultés comme l'utilisation d'un tabouret de douche, l'aménagement des placards pour éviter d'avoir à être debout lorsque l'on doit attraper un objet (par exemple, une assiette).

● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie relationnelle et sociale ?**

Les conséquences du tremblement orthostatique primaire sur les relations en dehors du cercle familial peuvent être importantes. Certaines personnes ont tendance à moins sortir, pour ne pas risquer de se mettre dans des situations compliquées pour elles comme, par exemple : faire la queue à la caisse d'un supermarché, attendre dans une file de cinéma ou prendre un ascenseur. Il leur est souvent difficile de s'arrêter quelques minutes sur le trottoir ou dans un couloir pour avoir une conversation. La maladie peut donc conduire à une forme de repli sur soi et d'isolement.

De plus, le TOP étant peu connu et « ne se voyant pas », il peut être difficile de faire comprendre à son entourage, et parfois même au corps médical, qu'on est malade ou que l'on peut avoir une gêne, voire un handicap : il n'est pas toujours aisé de faire comprendre qu'on ne peut pas rester debout immobile alors que l'on marche normalement. Il ne faut pas hésiter à s'appuyer sur l'EMG pour montrer à son entourage que le trouble est moteur et non psychologique (voir « *Le diagnostic* »).

● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie professionnelle ?**

Comme pour les actes de la vie quotidienne, le retentissement du tremblement orthostatique primaire sur la vie professionnelle est très variable d'une personne à l'autre, selon l'importance des manifestations et selon son type de travail. La plupart du temps, il n'est plus possible d'occuper un travail posté debout. Mais même à d'autres postes, les relations professionnelles

peuvent être compliquées par le fait de ne pas pouvoir rester debout, par exemple pour faire une photocopie ou prendre un ascenseur. Il est souvent souhaitable de faire connaître la maladie dont on est atteint et d'essayer d'expliquer ses difficultés, mais aussi tout ce que l'on est capable de faire. Dans chaque entreprise, les médecins du travail (médecins de prévention) peuvent être une aide pour mettre en place les solutions les mieux adaptées à chaque cas individuel.

● ● ● En savoir plus

● Où en est la recherche ?

Certaines recherches visent à mieux comprendre les causes du tremblement orthostatique primaire et portent notamment sur l'oscillateur central.

D'autres travaux de recherche thérapeutique expérimentale tentent de mettre au point des traitements capables de diminuer efficacement les manifestations de la maladie, en stimulant directement les zones du cerveau qui seraient en cause dans le tremblement (cf. figure 1 page 4) :

- une technique à l'essai est basée sur la stimulation cérébrale profonde de la région du thalamus (stimulation thalamique profonde bilatérale). Cette méthode nécessite une intervention de neurochirurgie pour implanter des électrodes à l'intérieur du cerveau. Des stimulations électriques de faible intensité sont ensuite réalisées sous anesthésie locale, via les électrodes implantées ;
- une autre technique à l'essai, appelée stimulation magnétique transcrânienne répétitive (rTMS), consiste à stimuler certaines zones du cervelet par des ondes électromagnétiques pour essayer d'atténuer l'activité de l'oscillateur central. La rTMS est indolore et ne nécessite pas d'intervention chirurgicale.

Le recul n'est pas encore suffisant pour savoir si ces thérapies expérimentales sont efficaces pour traiter le TOP.

● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades consacrées à cette maladie. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36** (Appel non surtaxélocal) ou sur le site **Orphanet** (www.orphanet.fr).

● Les prestations sociales en France

Il est important de trouver les bons interlocuteurs pour se faire aider dans les démarches administratives. Des conseils précieux peuvent être fournis d'une part par les assistants sociaux à l'hôpital et, d'autre part, par les associations de malades qui connaissent la législation et les droits.

En France, les personnes atteintes de tremblement orthostatique primaire peuvent bénéficier de la prise en charge à 100 % des frais médicaux liés à leur maladie, au titre des affections de longue durée (ALD). En pratique, c'est le médecin traitant qui remplit et signe le formulaire de demande de prise en charge à 100 %, appelé protocole de soins, qui sera adressé au médecin conseil de l'Assurance Maladie. Le protocole de soins est établi pour une durée déterminée, fixée par le médecin conseil de l'Assurance Maladie. Le médecin traitant demande un renouvellement au terme de cette durée.

Les personnes en situation de handicap dans leur vie quotidienne peuvent s'informer sur leurs droits et les prestations existantes auprès de la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH) de leur département. Celle-ci centralise toutes les démarches liées au handicap : demande de prestations (aide humaine, aide technique, aménagement du logement et du véhicule...), demande relative à l'emploi et à la formation professionnelle, aides financières... Elle instruit les dossiers de demande d'aide, les transmet à la Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) et assure le suivi de la mise en œuvre des décisions prises. Elle assure l'accompagnement de la personne sur la durée.

Pour plus de précisions, vous pouvez consulter le cahier Orphanet « [Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations](#) », qui compile les informations disponibles pour les personnes atteintes de maladies rares sur la législation en cours, les aides, les modalités d'insertion professionnelle, etc.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36
numéro azur, prix d'une communication locale

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orphanet.fr

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

AVEC LA COLLABORATION DE :

Pr Emmanuelle Apartis-Bourdieu
Unité fonctionnelle d'explorations
fonctionnelles, service de physiologie
Hôpital Saint-Antoine, Paris

*Association des personnes
concernées par le tremblement
essentiel (APTES)*

Dr Marion Simonetta-Moreau
Pôle Neurosciences
CHU Purpan, Toulouse



Première édition : février 2013