

Comment la diagnostiquer ?

La dystonie est une maladie relativement rare et de nombreux médecins n'ont jamais vu de cas de dystonie, même pendant leurs études de médecine. Si le lecteur de cette brochure ou le médecin soupçonne la présence de dystonie chez un sujet, le mieux est de consulter un neurologue spécialiste des troubles du mouvement.

Une liste des centres de traitement est disponible et mise à jour sur le site Internet Amadys : www.amadys.fr

Quels sont les traitements ?

Traitement médicamenteux

De nombreux médicaments sont disponibles. L'un ou l'autre peut se révéler modérément efficace, légèrement efficace ou complètement inutile. La persistance à essayer les divers médicaments disponibles peut toutefois finir par se trouver récompensée.

Les injections de Toxine Botulique

Pour les dystonies focales, les injections de Toxine Botulique représentent un traitement très utile, en particulier si la dystonie concerne un groupe limité de muscles.

La Toxine Botulique est produite par la bactérie Clostridium Botulinum. L'efficacité de la toxine semble être due à l'obtention d'un affaiblissement du muscle suffisant pour réduire le spasme, mais pas pour entraîner une paralysie. Cet agent agit en bloquant la transmission au niveau de la jonction neuromusculaire. Les traitements doivent en général être répétés tous les 3 à 4 mois, et sont assurés par des médecins expérimentés dans cette approche.

L'intervention chirurgicale : la stimulation cérébrale profonde

On peut envisager une intervention chirurgicale quand le sujet ne répond plus aux autres traitements. La stimulation cérébrale entraîne le blocage des cellules anormales par un courant électrique de faible intensité. C'est une technique neurochirurgicale réversible. Ces interventions comportent les risques inhérents à toute anesthésie générale. Plusieurs facteurs peuvent influencer le succès de l'opération. Chaque patient est unique et les muscles atteints peuvent varier d'un patient à l'autre. C'est pour cette raison que l'évaluation préopératoire est importante.

La rééducation

Pour certaines formes de dystonies (Torticollis, Crampe de l'écrivain...), la rééducation contribue largement à améliorer le quotidien du malade.

Quelle attitude adopter ?

Votre attitude face à la maladie est l'un des plus importants facteurs dans la façon dont la dystonie influencera votre vie. Il est tout à fait normal quand vous découvrez la nature de votre maladie de traverser plusieurs phases émotionnelles avant d'accepter la situation. Il peut être utile de discuter avec d'autres personnes souffrant de dystonie. Amadys met à votre disposition la liste de ses délégués locaux sur son site Internet : www.amadys.fr

Vous pouvez retrouver l'intégralité de ces textes et plus de détails encore sur notre site www.amadys.fr

1- Textes issus de la DMRF : Dystonia Medical Research Foundation -CHICAGO
2- Voir les fiches par type de dystonie

La dystonie

Qu'est-ce que c'est ?

La dystonie est à la fois un symptôme et le nom d'un groupe de maladies appelées dystonies.

Le symptôme, ou la manifestation physique, correspond à des contractions prolongées, involontaires des muscles d'une ou de plusieurs parties du corps, entraînant souvent une torsion ou une distorsion de cette partie du corps. Le trouble est secondaire à un dysfonctionnement du système nerveux central, probablement dans la région correspondant aux noyaux gris centraux.

La dystonie peut être accompagnée de tremblements, faisant parfois penser aux tremblements observés habituellement chez les personnes âgées, ou de tremblements secs, irréguliers et saccadés.

Quels types de dystonies ?

Il existe plusieurs classifications de la dystonie, selon la partie du corps atteinte ou selon le fait que sa cause est inconnue (dystonie primaire ou idiopathique) ou qu'elle est secondaire à une blessure, ou à d'autres maladies du système nerveux central :

Dystonie idiopathique de torsion (DIT) ou dystonie généralisée

Ce type de dystonie commence typiquement dans une partie spécifique du corps, habituellement un pied ou une jambe. Après la marche ou une autre forme d'exercice, on peut noter une inversion du pied chez la personne atteinte qui marche sur le bord externe de son pied. La dystonie idiopathique

de torsion commence habituellement au cours de l'enfance. Elle s'étend souvent aux autres parties du corps, y compris le dos, le cou ou le bras. C'est une maladie héréditaire de transmission du type autosomique dominant, ou parfois sporadique.

Autres dystonies héréditaires

La dystonie sensible à la dopa : le gène a été découvert en 1994. Typiquement, cette forme de dystonie se développe chez l'enfant ou le jeune adulte et est souvent accompagnée d'une certaine rigidité et d'une maladresse faisant penser à la maladie de Parkinson. Le traitement avec la dopa peut soulager presque complètement les symptômes. Cet effet bénéfique de l'agent dure indéfiniment.

La forme de dystonie-parkinsonisme liée au chromosome X est observée chez les hommes des Philippines. Elle inclut certaines caractéristiques du parkinsonisme elle a tendance à s'aggraver et finit par entraîner une invalidité grave.

Dystonie secondaire

Dans ce type de dystonie, la dystonie est secondaire à des lésions ou à la formation de cicatrices dans des petites zones du cerveau. Ces troubles peuvent être dus à un apport réduit d'oxygène avant, pendant ou peu de temps après la naissance (insuffisance motrice cérébrale), à des lésions cérébrales, en particulier au cours de l'enfance, ou à de légers accidents cérébrovasculaires. La dystonie peut également être secondaire à de légères atteintes liées à la sclérose en plaques, secondaire à une encéphalite ou secondaire à un grand nombre d'autres maladies affectant le système nerveux.

Dystonies focales primaires²

Les différentes formes sont : le blépharospasme, la dystonie cervicale (torticolis spasmodique), la dystonie oro-mandibulaire, la dysphonie spasmodique (dystonie laryngée), la crampe de l'écrivain, le spasme hémifacial.

Comment évolue la maladie ?

On ne peut pas anticiper de façon certaine la progression d'une dystonie.

Si la dystonie atteint plusieurs membres d'une famille ou si elle se développe au cours de l'enfance, nous pouvons dire qu'elle aura tendance à s'aggraver avec le temps. Mais, même dans ces cas, il y a des exceptions où la progression de la maladie non seulement semble s'arrêter mais où il y a en fait une inversion partielle ou complète.

Ces cas sont rares, mais ils nous incitent certainement à garder espoir.

Si le trouble apparaît au cours de l'enfance et est secondaire à une insuffisance motrice cérébrale ou à une autre atteinte cérébrale survenue aux alentours de la naissance, la dystonie a tendance à rester stable pendant de nombreuses années.

Si la dystonie se développe à l'âge adulte, il s'agit habituellement d'une dystonie focale qui a tendance à rester limitée à cette partie du corps.

AMADYS

7 rue de Castellane, 75008 Paris

Tél : 09 75 79 93 02

E-mail : secretariat.amadys@amadys.fr

Site Internet : www.amadys.fr