

# Qu'est-ce que la dystonie?

## **Vous avez donc reçu un diagnostic de dystonie... Quoi faire maintenant?**

La dystonie est un trouble qui touche le système nerveux. Le cerveau envoie des signaux anormaux qui causent un raidissement et une torsion involontaire des muscles. Ces spasmes musculaires forcent certaines zones du corps à prendre des positions et à faire des mouvements embarrassants qui engendrent parfois de la douleur et entravent les activités quotidiennes. La dystonie est considérée comme un trouble neurologique du mouvement.

La dystonie touche plus de 300 000 personnes aux États-Unis et au Canada, dans toutes les tranches d'âge et tous les milieux. Les formes les plus courantes de la maladie touchent les adultes, mais certaines apparaissent dès l'enfance, surtout lorsqu'elles sont génétiques. Ce trouble, presque jamais fatal, apparaît parfois mais rarement sous forme de symptôme d'une maladie neurodégénérative, et ces affections auront des répercussions sur l'espérance de vie.

Il existe plusieurs formes de dystonie, et celle-ci est parfois un des symptômes de nombreux troubles et maladies. Les mots qui servent à décrire votre diagnostic particulier s'avèrent peut-être déroutants.

---

## ***Une description précise de la forme ou du type de dystonie dont quelqu'un souffre repose sur au moins quatre éléments d'information particuliers :***

---

### **1. L'âge au moment de l'apparition des symptômes**

Cette information est appelée « âge d'apparition ». Chez une personne dont les symptômes apparaissent avant l'âge de 30 ans environ, on parlera d'apparition précoce ou d'apparition dans l'enfance. Si les symptômes apparaissent après l'âge de 30 ans, on parlera d'apparition tardive ou d'apparition à l'âge adulte.

À ce jour, il n'existe aucune méthode qui permette de prédire la progression d'un pronostic, mais l'âge d'apparition des symptômes est souvent un facteur qui détermine la probabilité de la propagation de la dystonie à d'autres parties du corps, ainsi que son mode de propagation. Chez l'enfant, les symptômes de dystonie apparaissent habituellement dans les membres en premier lieu, puis se généralisent petit à petit. Lorsque la dystonie frappe à l'âge adulte, les symptômes restent en règle générale concentrés ou localisés, soit au niveau du cou, du visage ou du contour des yeux. Les adultes souffrent parfois de plus d'une dystonie focale. L'hémidystonie est presque toujours causée par des facteurs secondaires. Les dystonies secondaires apparaissent à tout âge.

# Qu'est-ce que la dystonie?

## 2. Manifestation de la dystonie dans le corps

- La dystonie se classe par catégories anatomiques. Lorsqu'elle touche une seule partie du corps, on parlera de dystonie focale, pour des types comme la dystonie cervicale et le blépharospasme.
- La dystonie segmentaire touche au moins deux parties voisines du corps. Si la dystonie touche au moins deux parties différentes du corps, elle sera dite multifocale.
- La dystonie généralisée est celle qui touche simultanément les membres, le tronc et d'autres parties importantes du corps.
- Lorsqu'elle touche les muscles d'un seul côté du corps, on parle d'hémidystonie.
- Certaines dystonies sont nommées selon une tâche particulière. Autrement dit, les symptômes se manifestent seulement lorsque la personne effectue une tâche spécifique ou fait un mouvement donné. Ces formes touchent souvent les doigts, les mains ou la bouche, comme la crampe de l'écrivain, ou dystonie du musicien.
- Si les symptômes se manifestent seulement par épisodes de quelques minutes ou de quelques heures, on parlera de dystonie paroxystique et de dyskinésies.

## 3. Nos connaissances sur les causes.

Lorsque la dystonie est décrite par sa cause, elle est dite primaire, secondaire ou « plus » :

- **Dystonie primaire (ou dystonie « idiopathique »)** : Le mot primaire désigne un cas où la dystonie est le seul trouble neurologique que présente la personne. La majorité des dystonies primaires sont « sporadiques » – c'est-à-dire sans cause connue. Il s'agit du type le plus fréquent chez l'adulte, qui se manifeste en général sous forme de dystonie focale, comme une dystonie cervicale ou un blépharospasme. Certaines dystonies primaires comportent des formes génétiques (comme la dystonie DYT1 pour laquelle le gène est connu).
- **Dystonie secondaire** : Les dystonies secondaires, qui découlent de facteurs externes apparents, sont attribuables à une cause particulière, comme une exposition à certains médicaments, un accident ou un traumatisme, des toxines, des infections ou un accident vasculaire cérébral. Une lésion médullaire, un traumatisme crânien et une blessure périphérique sont aussi des facteurs connus qui mènent à une dystonie. Parmi les autres dystonies secondaires, mentionnons les dystonies d'origine médicamenteuse et celles associées à une paralysie cérébrale, à une maladie vasculaire cérébrale, à des infections cérébrales et à des états postinfectieux, à un accident vasculaire cérébral, à une encéphalite, à une tumeur au cerveau et à des toxines.
- **Dystonies « plus »** : Certaines dystonies apparaissent en même temps que des symptômes d'autres troubles neurologiques ou présentent une caractéristique particulière qui ressemble à un autre trouble.

# Qu'est-ce que la dystonie?

## 4. Lorsqu'une dystonie apparaît en même temps que d'autres troubles neurologiques.

La dystonie peut être liée à un grand nombre de maladies et de troubles, notamment des maladies vasculaires particulières, des infections, des tumeurs cérébrales, de même que des troubles métaboliques, neurodégénératifs et de démyélinisation qui entraînent des changements morphologiques.

### Formes de dystonie

Après un examen par vos médecins de la manifestation de la dystonie dans votre corps, il est probable qu'un médecin confirme la forme de dystonie dont vous êtes atteint. Les médecins utilisent ces catégories pour guider leur diagnostic et le traitement. Voici les différentes formes de dystonie :

Les **dystonies focales**, qui touchent un groupe de muscles ou des parties du corps en particulier, et qui comprennent :

- le **blépharospasme** qui cible les muscles des paupières et des sourcils,
- la **dystonie cervicale** qui se loge dans le cou et parfois les épaules,
- la **dystonie oro-mandibulaire** (*dystonie crânienne*) , qui se manifeste par des puissantes contractions du visage, de la mâchoire ou de la langue,
- la **dysphonie spasmodique** (*dystonie laryngée*), qui touche les cordes vocales,
- la **dystonie de la main** (*crampe de l'écrivain*), qui se loge dans les doigts, la main ou le poignet,
- la **dystonie d'un membre inférieur**, qui se situera au niveau de la jambe, du pied ou des orteils.

Les **dystonies des musiciens**, reliées à une tâche spécifique dont découle parfois leur nom, proviennent du recours constant à divers muscles et de l'exercice de mouvements susceptibles d'entraîner une dystonie chez les musiciens au cours de leur prestation. Elles se situeront dans les doigts chez un guitariste ou dans le cou chez un violoniste.

La **dystonie généralisée à apparition précoce (DYT1 et non DYT1)** se caractérise par une torsion des membres et du torse.

La **dystonie dopa-sensible** est le nom donné à un groupe de dystonies qui réagissent à un médicament appelé *lévodopa*.

La **dystonie myoclonique** est une forme héréditaire qui se manifeste par des mouvements brusques et saccadés appelés myoclonies.

Les **dystonies paroxystiques et les dyskinesies** se manifestent par des mouvements anormaux épisodiques, présents seulement durant les crises.

La **dystonie liée à l'X – syndrome parkinsonien** est une forme héréditaire de dystonie (aussi connue sous l'appellation de syndrome de Lubag) qui s'accompagne de symptômes parkinsoniens.

# Qu'est-ce que la dystonie?

La **dystonie à apparition rapide – syndrome parkinsonien** est une forme héréditaire de dystonie qui s'accompagne de symptômes parkinsoniens.

Les **dystonies secondaires** sont des formes déclenchées par des facteurs comme un traumatisme, l'exposition à certains médicaments et des toxines :

- **traumatisme** : une dystonie peut découler d'un traumatisme à la tête ou à une région spécifique du corps;
- **origine médicamenteuse** (*dystonie tardive et dyskinésies*) : certains médicaments peuvent causer une dystonie;
- **troubles neurologiques et métaboliques** : une dystonie apparaît parfois comme un des symptômes dans divers troubles, comme l'accident vasculaire cérébral et la maladie de Parkinson.

La **dystonie psychogène** fait suite à des troubles psychologiques.

Pour obtenir plus de renseignements sur la question, visitez le site Web **[dystoniacanada.org/whatisdystonia](http://dystoniacanada.org/whatisdystonia)** (en anglais seulement) ou communiquez avec nous par téléphone, au **1.800.361.8061**, ou par courriel, à **[info@dystoniacanada.org](mailto:info@dystoniacanada.org)**.