Il tremore essenziale

Data 19 marzo 2009
Categoria neurologia

Un breve disamina su un sintomo frequente nella pratica clinica.

Che cos'è il tremore essenziale?
Il tremore essenziale è caratterizzato da un tremore persistente e bilaterale che interessa gli arti superiori e le mani, ma talora può essere limitato solo alla testa. L'esame obiettivo non mostra altri rilievi, in particolare non sono presenti segni neurologici o rigidità muscolare. Un dato curioso è il miglioramento dopo assunzione di alcolici.
Generalmente il tremore viene classificato come segue:
1) tremore a riposo, che è tipico del Parkinson e delle sindromi parkinsoniane
2) tremore posturale, che viene evidenziato facendo tendere le braccia in avanti al paziente e si ritrova nell'ansia, nell'alcolismo, nell'ipertiroidismo, nell'encefalopatia epatica, ma può essere presente anche negli anziani (tremore senile) oppure può non avere cause apparenti (tremore essenziale)
3) tremore intenzionale (o cinetico), che è tipico della patologia cerebellare e si evidenzia durante l'esecuzione di un movimento. Tuttavia anche il tremore essenziale può essere di tipo cinetico. Non è invece presente durante il riposo e quando il paziente dorme.

Quali sono le cause?
Le cause non sono note, anche se ci può essere un'eredità di tipo autosomico dominante. Tuttavia in 4 casi su 10 l'anamnesi familiare è negativa.

Quanto è frequente?
Il tremore essenziale rappresenta la causa di gran lunga più frequente di tremore e la prevalenza aumenta con l'età, anche se i primi sintomi, peraltro lievi, possono comparire fin da giovane. A seconda dei vari studi è stata calcolata una prevelenza che può arrivare fino al 3-5% della popolazione. Sono colpiti entrambi i sessi, anche se sono lievemente preferiti gli uomini.

Qual è l'evoluzione del tremore essenziale?
Il tremore di solito inizia ad un arto superiore e successivamente passa ad interessare anche l'altro.
Nelle prime fasi il disturbo può essere passeggero e comparire per esempio durante periodi di ansia e/o stress. In seguito tende a farsi continuo.
Anche se col passare degli anni il sintomo tende a peggiorare, di solito si tratta di una condizione benigna, tanto che molti pazienti non si rivolgono al medico per trattare questo disturbo. Tuttavia la presenza del tremore può comportare difficoltà nelle attività lavorative e di relazione e nel 15% dei casi si può avere un grado importante di disabilità.

Come si diagnostica?
La diagnosi è essenzialmente clinica e si basa sul riscontro di tremore in assenza di segni neurologici e di altre condizioni che possono provocare questo sintomo. Spesso si richiede una valutazione specialistica più per motivi di tipo relazionale che clinico in quanto il paziente esprime chiaramente il timore di andare incontro ad una patologia invalidante come il morbo di Parkinson. Nel tremore essenziale però mancano la bradicinesia e la rigidità proprie di quest'ultimo. Possono essere associati disturbi dell'andatura, ma in questi casi è sempre opportuno escludere sottostanti patologie neurologiche.
Gli esami di imaging, che nel tremore essenziale risultano negativi, sono raramente necessari, soprattutto se la storia familiare è positiva, ma talora vengono richiesti per escludere una patologia organica neurologica se l'anamesi è negativa per tremore essenziale. Gli esami di imaging cerebrale sono necessari se il tremore è comparso all'improvviso oppure se vi è un peggioramento rapido.
Nella diagnosi differenziale vanno considerate alcune cause esogene di tremore: antidepressivi, beta-stimolanti, metoclopramina, neurolettici, teofillina, ormoni tiroidei, alcol, caffeina, nicotina, sindrome da astinenza (alcol, droghe). E' opportuno inoltre escludere, oltre al Parkinson ed altre condizioni neurologiche, il deficit di vitamina B12, l'ipertiroidismo, l'iperparatitoidismo, l'ipocalcemia, l'iponatriemia, le epatopatie e le nefropatie, il morbo di Wilson.

Come si tratta?
Nelle forme lievi di solito non si attua alcuna terapia. I farmaci vengono usati nei casi in cui il disturbo comporti ripercussioni sulla qualità di vita del paziente oppure se quest'ultimo richiede un trattamento per motivi psicologici. Il farmaco di prima scelta è il propanololo (60-240 mg/die), che generalmemte comporta un miglioramento del tremore a breve termine, anche se non è nota l'efficacia nel lungo periodo. Altri betabloccanti sono stati proposti, ma la loro utilità non è ancora ben documentata. Nei casi in cui il proponalolo non sia tollerato o sia controindicato si può ricorrere al primidone, che ha dimostrato, in alcuni studi di piccole dimensioni, di ridurre il tremore e la disabilità. Il farmaco tuttavia può non essere tollerato e provocare effetti psichiatrici come depressione e disturbi cognitivi. La dose generalmente usata è di 250 mg/die in quanto si è visto che dosi superiori non sono più efficaci. Un altro farmaco che può risultare utile è il topiramato, che tuttavia può provocare vari effetti collaterali come anoressia, calo di peso, sonnolenza, deficit dell'attenzione, parestesie.

Recentemente è stata proposta anche la tossina botulinica associata all'emoagglutinina A. La somministrazione avviene per mezzo di iniezioni nei muscoli dell'avambraccio oppure a livello dei muscoli cervicali in caso di tremore del capo. Il trattamento è in grado di ridurre il sintomo ma può provocare debolezza dell'arto. Inoltre la difficoltà a reperire medici che praticano tale terapia ne costituisce un limite.
Altri farmaci con prove di efficacia più limitate o contrastanti sono le benzodiazepine, la mirtazapina, i calcioantagonisti, la clonidina, la flunarizina, i calcioantagonisti nicardipina e nimodipina, gli inibitori dell'anidrasi carbonica.
Nei pazienti con grave disabilità che non rispondono al trattamento medico può essere proposta la soluzione chirurgica. Le procedure attuate sono la talamotomia stereotassica e la stimolazione talamica profonda. In entrambi i casi si possono ottenere buoni risultati, tuttavia la talamotomia può comportare complicanze come la disartria e l'emorragia cerebrale. La stimolazione talamica sembra essere gravata da una minore frequenza di effetti avversi ed ha il vantaggio di poter essere interrotta in caso di reazioni collaterali. In ogni caso le indicazioni e il tipo di intervento devono essere valutati da centri esperti della metodica trattandosi di opzioni la cui efficacia e sicurezza a lungo termine devono ancora esseredeterminata.
In conclusione si deve sottolineare che gli studi sul management del tremore essenziale sono limitati e che sarebbero necessari ulteriori ricerche per determinare meglio l'efficacia nel lungo termine e la sicurezza dei trattamenti medici e chirurgiciproposti.

RenatoRossi

Referenze

1. Smaga S. Tremor. Am fam Physician 2003; 68:1545-1552
2. Ziesiewicz TA et al. Therapies for essential tremor. Neurogoly 2005; 64: 2008-2020
3. Burke D et al. Essential tremor. http://www.emedicine.com/neuro/TOPIC129.HTM
4. Ferriera G et al. Tremore essenziale. Clinical Evidence conciso. Edizione Italiana 2008, pag. 118-119.