

LA MALADIE DE PARKINSON

I-Introduction

- La maladie de parkinson est l'une des plus fréquentes affections neurodégénératives de la 2 eme moitié de la vie (après la maladie d'Alzheimer).
- Caractérisée cliniquement par:
 1. Age de survenue après 50 ans le plus souvent
 2. Une triade caractéristique: tremblement , akinésie, rigidité.
 3. Une évolution lente et progressive.

Introduction (suite)

- Sur le plan anatomopathologique: une perte progressive des neurones pigmentés surtout mésencéphaliques et l'existence de corps de LEWY au niveau des neurones restants.
- Le traitement consiste à administrer la L dopa et ses agonistes; efficace les 1eres années puis apparaissent les fluctuations d'efficacité.
- C'est un traitement qui reste symptomatique et n'empêche pas la progression du processus dégénératif.

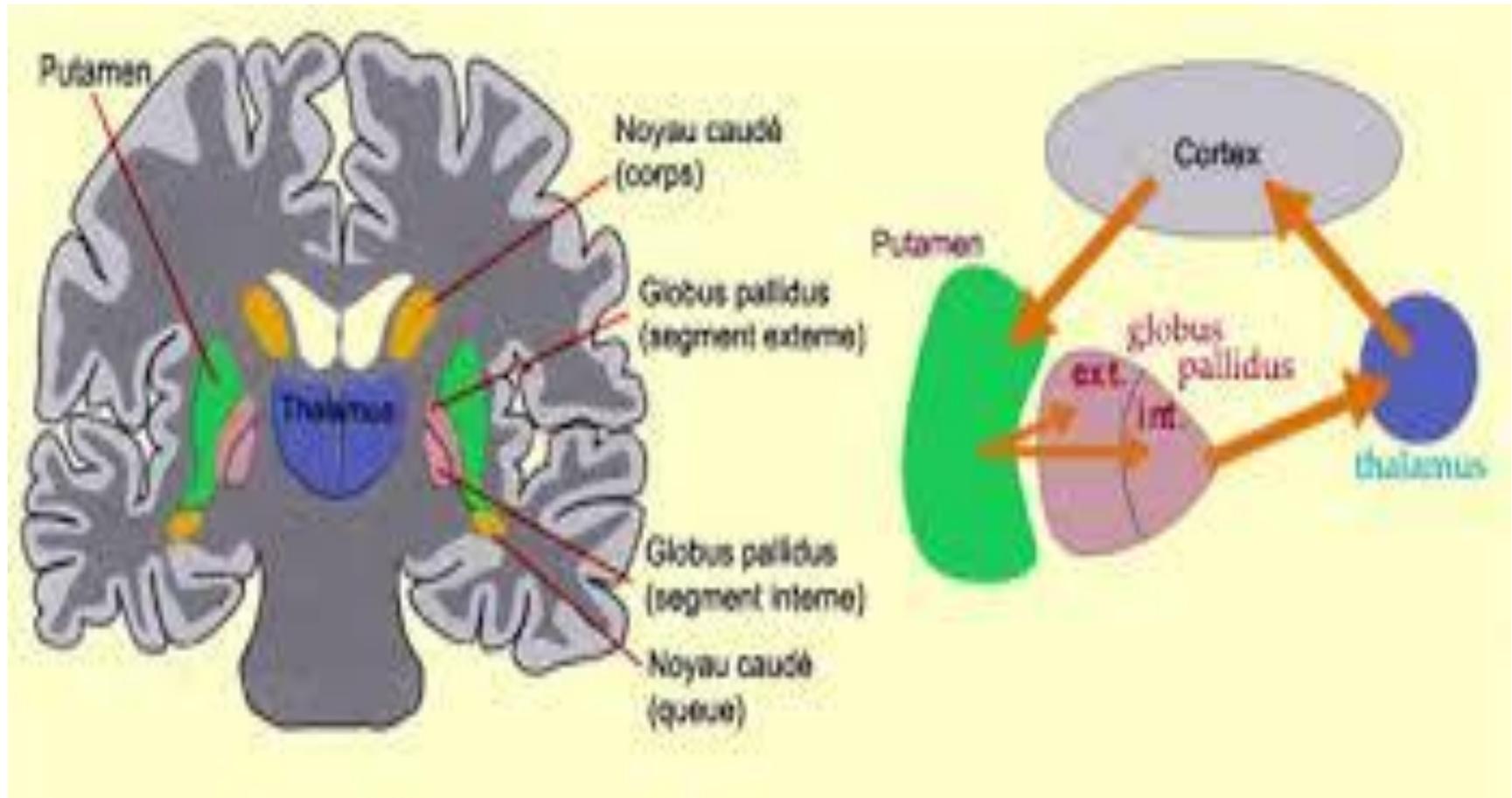
II Epidémiologie

- C'est la deuxième cause de handicap moteur chez le sujet âgé après les AVC.
- Sa prévalence est estimée à 1/1000 habitants dans la population générale, il y aurait, ainsi, près de 30000 parkinsonien en Algérie.
- Age de début : en moyenne entre 55 et 65 ans, mais peut être précoce (avant 40 ans) ou tardif (après 75 ans).
- légère prédominance masculine.
- Evolution sur 10-15 ans sans traitement.
- Représente environ 75% des syndromes parkinsoniens.

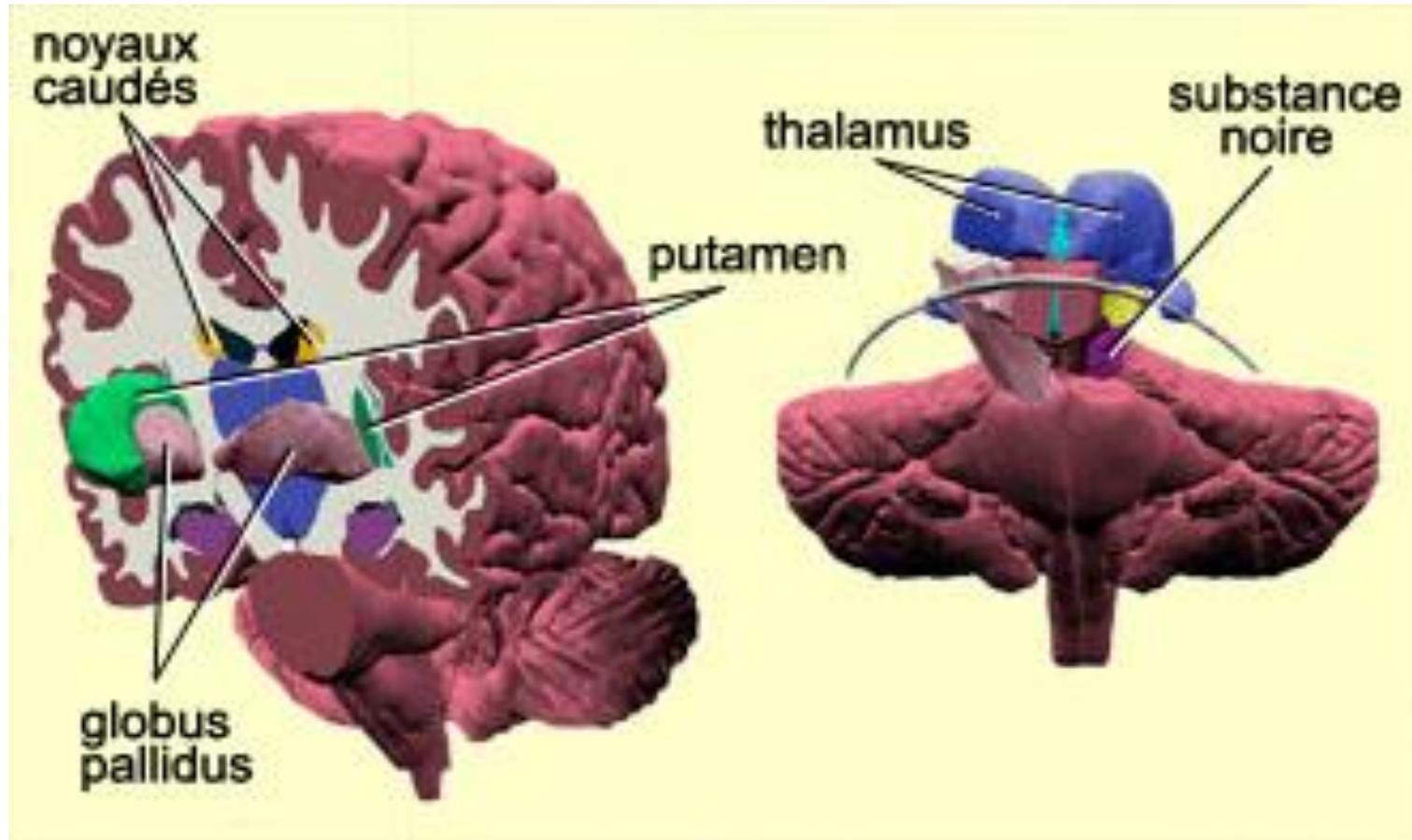
III Rappel anatomophysiologique

- A. Les noyaux gris centraux sont des formations de substance grise, situées au sein de la substance blanche hémisphérique.
- Se composent De:
 - Noyau caudé+ putamen= striatum.
 - pallidum, Noyau s/thalamique (corps de l'Yus).
 - La substance noire (formation mésencéphalique formée de 2 parties: pars compacta, réticulata).
 - Thalamus.
 - Le pallidum est formé de 2 segments : interne (globus pallidus int) et externe (globus pallidus ext).

Rappel anatomophysiolgique



Rappel anatomo-physiologique (suite)



Rappel anatomophysiologique (suite)

B. Connexions des NGC:

- Boucle cortex \longrightarrow NGC \longrightarrow cortex
- influence sur le cortex moteur et prémoteur
- Atteinte de la boucle = syndrome parkinsonien

Donc au cours de la maladie de parkinson on a une dégénérescence progressive de la voie nigro-striée dopaminergique entraînant un déficit en dopamine

IV-Clinique

- Trois phases: de début, d'état et de déclin
- A. **Phase de début:**
 - Les 1ers signes sont insidieux et intermittents
 - 1. **Signes moteurs:**
 - a) Tremblement:
 - début d'abord comme 1^e vibration interne puis visible
 - c'est des oscillations rythmiques régulières de faible amplitude , au rythme de 4 à 6 c/s
 - Apparaît et majoré / l'émotion, stress, fatigue, calcul mental.

Clinique (suite)

- Unilatéral ou très asymétrique débutant classiquement à l'extrémité distale du membre supérieur au niveau du pouce index «émietter le pain », au poignet « bat le tambour », au pied « mouvement de pédalage »
- concerne aussi les lèvres ,mâchoire ,langue mais épargne l'extrémité céphalique.
- Présent au **repos**, en position de relâchement musculaire complet, disparaît au mouvement, au maintien postural et le sommeil.

Clinique (suite)

b) Rigidité:

- Tonus = résistance d'un muscle à l'étirement passif.
- La rigidité est une augmentation de la résistance à la mobilisation passive d'un segment de membre,
- plastique; continue homogène et égale quelque soit le degré et la vitesse d'étirement;
- Et le membre conserve à la fin du mouvement l'attitude exercée ,on parle de rigidité en "tyau de plomb"
- Elle cède à la mobilisation passive par à coup " phénomène de la roue dentée".

Clinique (suite)

- Sensible par la manœuvre de froment qui la fait apparaître ou la renforce.
- Asymétrique au début et prédomine aux muscles fléchisseurs.
- Exagérée / la fatigue, le froid et le stress.
Disparaît au cours du sommeil

Clinique (suite)

c) Akinésie:

- Associée à la rigidité dès les 1^e stades .
- Difficulté à initier le mouvement (akinésie propre dite) ou ralentissement (bradykinésie) ou réduction d'amplitude à l'exécution des mouvements (hypokinésie).
- *amimie progressive: atténuation de l'expression spontanée du visage.
- *perte du balancement des bras à la marche.
- *perte de la mimique gestuelle des membres sup lors de la conversation.

Clinique (suite)

d) Modifications posturales:

- À la station debout:
 - tête et tronc inclinés en avant.
 - avant bras en demi flexion et pronation.
 - coudes légèrement écartés.
 - genoux et hanches légèrement fléchis.

e) Autres signes:

- Voix monotone, faible d'intensité et de débit irrégulier.
- Micrographie progressive



Clinique (suite)

- Trouble de la marche: rarement au stade initial; marche à petit pas, démarrage hésitant
- Dans les formes précoces avant 40ans: début/ des dystonies focalisées;
- crampes de l'écrivain : contracture douloureuse des muscles de l'avant bras.
- Dystonie de la main et du pied: varus équin et extension du gros orteil.
- ROT vifs, réflexe naso-palpébral vif

Clinique (suite)

2. Signes non moteurs:

a) Syndrome algique:

-douleur de l'épaule pseudo-rhumatismale
résistante aux AINS

-douleur du rachis, paresthésies

b) Syndrome dépressif et anxiété

c) Troubles de l'odorat

d) Troubles du comportement

Clinique (suite)

B. Phase d'état:

- Aggravation des signes préexistants
- Apparition de nouveaux signes soit liés à la maladie soit liés au traitement

1) Signes liés à la maladie:

a) signes moteurs:

- Exagération de l'attitude générale en semi flexion
- Déformation articulaire et rachidienne
- Akinésie axiale avec signe de l'oreiller psychique

- Troubles de la marche avec signe du freezing (piétinement sur place)

b) Signes non moteurs:

- Troubles dysautonomiques:
hypotension, hypersialorrhée, hypersudation.
- Troubles cognitifs: mnésiques minimales

Clinique suite

2) Signes liés au traitement:

a) Signes moteurs:

*les fluctuations d'efficacité du traitement :

- réapparition paroxystique de la symptomatologie Parkinsonienne au cours du nycthémère surtout l'akinésie.
- Au début, à distance des prises médicamenteuses (« akinésie de fin de dose »).
- puis, avec l'évolution, la réapparition des signes est plus anarchique (phénomène « on-off »)
- en moyenne 4 à 5 ans après le début de la Maladie.
- perte progressive des capacités de stockage cérébral de la dopamine exogène (apportée par le traitement).

*les mouvements anormaux involontaires (dyskinésies)

-mouvements incoordonnés de type choréique au pic max de la L Dopa(« dyskinésies de milieu de dose »).

-mouvements souvent plus violents (ballique) ou de nature dystonique (« dyskinésies de début et fin de dose »).

Clinique (suite)

- **Signes non moteurs:**
 - troubles végétatifs avec hypotension orthostatique, nausée, troubles sphinctériens, troubles sexuels
 - Troubles du sommeil.
 - Troubles psychiques avec hallucinations et confusion.

Clinique (suite)

c. Phase de déclin:

1. Déclin moteur avec aggravation des troubles de la posture et de la marche qui devient impossible, la voix à peine audible, trouble de la déglutition avec fausses routes
2. Déclin cognitif avec une démence
3. Déclin neuro-végétatif avec syncopes, aggravation des troubles sphinctériens
4. Complications: chutes, complication du décubitus pouvant engager le pronostic vital

V. Examens complémentaires

- Le diagnostic de la MPI est clinique, les examens complémentaires sont demandés en cas de doute diagnostique
- A. Biologie:
 - Bilan cuprique pour éliminer la maladie de Wilson
 - FNS avec frottis sanguin pour éliminer une neuroacanthocytose
 - Bilan parathyroïdien pour éliminer la maladie de Fahr

Examens complémentaires (suite)

- Étude génétique pour éliminer la maladie de Huntington
- B. Imagerie :
 1. TDM cérébrale pour éliminer une lésion focale (tumeur, abcès) ou diffuse (hydrocéphalie)
 2. IRM cérébrale pour éliminer:
 - AMS: atrophie du pont et cervelet
 - PSP: atrophie mésencéphalique
 - Dégénérescence cortico-basale: atrophie fronto-parietale

Examens complémentaires (suite)

3. EEG: pour éliminer une démence à corps de lewy (ondes lentes fronto-temporales)

VI Formes cliniques

A. Selon l'âge:

1. forme précoce avant 40 ans
2. forme tardive après 70 ans

B. Selon la symptomatologie:

1. forme tremblante
2. forme akinéto-hypertonique
3. forme mixte

VII Diagnostic différentiel

- A. **Syndrome parkinsonien symptomatique:**
 - 1) Post-encéphalitique: bactérienne, virale, parasitaire
 - 2) Toxique: MPTP, CO, Manganèse, cyanure
 - 3) Médicamenteux: neuroleptiques, inhibiteurs calciques, lithium
 - 4) Autres: tumeur, traumatisme, vasculopathie, troubles métaboliques, hydrocéphalie à pression normale, syndrome de Fahr

Diagnostic différentiel (suite)

B. Parkinsonisme plus:

- 1) Paralyse supranucéaire (PSP): paralysie de la verticalité du regard, ne répond pas à la L-dopa
- 2) Atrophie multi systématisée (AMS): syndrome cérébelleux, syndrome pyramidal, troubles dysautonomiques précoces, mauvaise réponse à la L-dopa
- 3) Dégénérescence cortico-basale: apraxie, dystonie, pas de réponse à la L-dopa

Diagnostic différentiel (suite)

- 4) Démence à corps de Lewy: démence précoce et hallucinations visuelles
- 5) Maladie d'Alzheimer: démence précoce, sd parkinsonien tardif
- 6) Maladie de Wilson: âge précoce, mouvements anormaux, atteinte hépatique et cornéenne, cuivre diminué dans sang, élevé dans les urines, céruloplasmine diminuée dans le sang
- 7) Maladie de Huntington: TAD, mouvements choréiques
- 8) neuroacanthocytose.

VIII Traitement

A. Traitement médical:

□ Les antiparkinsoniens

1) **L DOPA: modopar*, sinemet***

- agit sur l'akinésie, l'hypertonie partiellement sur le tremblement.
- par VO, en dehors des repas, à raison de 500 à 1800 mg/j en plusieurs prises.
- Effets secondaires: nausées vomissements (anti-emetique), hypotension orthostatique, HTA, ESV, épisodes psychotiques.
- contre indications: absolues IDM récent, grossesse, psychose, tbles du rythme cardiaques/ relatives UGD, melanome.

Traitement (suite)

- 2) Agonistes dopaminergiques:
- Effets secondaires: nausées vomissement, hypotension, mouvements anormaux, troubles psychiques, sécheresse de la bouche
 - Contre indications: troubles psychiques, insuffisance coronarienne
 - Bromocriptine dans les formes akinéto-rigides
 - **Piribédil** dans les formes tremblantes
 - Apomorphine pour l'akinésie

Traitement (suite)

- 3) Anticholinergiques:
- Dans les formes tremblante avant 60 ans
 - Effets secondaires: confusion, trouble du comportement, sécheresse buccale, hallucination, tachycardie, constipation
 - Contre indications: adénome de la prostate, âge sup à 70 ans, glaucome à angle fermé, cardiopathie décompensée
 - **Trihexyphenidyle parkinane*** 4 à 10 mg/j

Traitement (suite)

4) Antiglutamatergiques:

- Agit sur l'akinésie et hypertonie
- **Amantadine** 200 à 400 mg/j
- Effets secondaires: insomnie, hallucination, confusion, céphalée, œdème des membres, sécheresse buccale.

5) Les inhibiteurs de la MAO:

- Prolonge l'action de la L dopa
- Effets secondaires: trouble du rythme cardiaque, augmentation TGO TGP
- **Sélégiline** 2.5 mg/j

6) Inhibiteurs de la COMT:

- Entacapone comtan* 200mg plusieurs fois par jour en association avec la L dopa

- Traitement des troubles non moteurs
 - 1) Hypotension orthostatique:
fluorohydrocortisone
 - 2) Troubles sexuels: impuissance viagra,
hypersexualité réduire le traitement
dopaminergique

Traitement (suite)

- 3) Troubles digestifs: constipation (règles hygiéno-diététiques, laxatifs, arrêt des anticholinergiques)
- 4) Troubles cognitifs: éviter les anticholinergiques, si démence rivastigmine, donépésil
- 5) Dépression: peut s'améliorer par la l dopa ou donner des antidépresseurs tricycliques

Traitement (suite)

B. Autres traitements

1) rééducation fonctionnelle:

Rééducation motrice: vise à améliorer la vitesse et la précision du mvt, le contrôle de la posture et la marche

Rééducation de la parole et de la déglutition

2) Traitement chirurgical:

- Deux techniques: électrocoagulation ou neurostimulation

- Cibles:

- Noyau ventral du thalamus: permet l'amélioration du tremblement et des dyskinesies dopa induites

Traitement (suite)

- Pallidum interne: améliore l'akinésie et les dyskinésies dopa induites.
- Noyau sous thalamique: améliore la triade clinique et les dyskinésies.