

LA MALADIE DE PARKINSON IDIOPATHIQUE

ET

LES AUTRES SYNDROMES PARKINSONIENS

Dr Maouly FALL

Maître-Assistant FMPO UCAD

Service de Neurologie CHN de Pikine

GENERALITES

- 1. DEFINITIONS
- Syndrome parkinsonien

GENERALITES

2. EPIDEMIOLOGIE

Syndrome parkinsonien peut être secondaire

Primaire : Maladie de Parkinson (9 cas/10)

James Parkinson en 1817 (paralysie agitante)

Incidence entre 10 et 50/100 000 personnes/année et sa prévalence entre 100 et

300/100 000 personnes avec une légère prédominance masculine

20 % des parkinsoniens



démence

2ème cause d'handicap moteur non traumatique après les AVC (sujets âgés) et 2^{ème} cause de

maladie neuro-dégénérative après la maladie d'Alzheimer

GENERALITES

3. RAPPELANATOMOPHYSIOLOGIQUE

Mouvement normal

- Cortex moteur et voies pyramidales
- Cervelet
- Système extrapyramidal
 - NGC
 - Thalamus
 - Aires corticales motrices
 - Substance réticulée du tronc cérébral

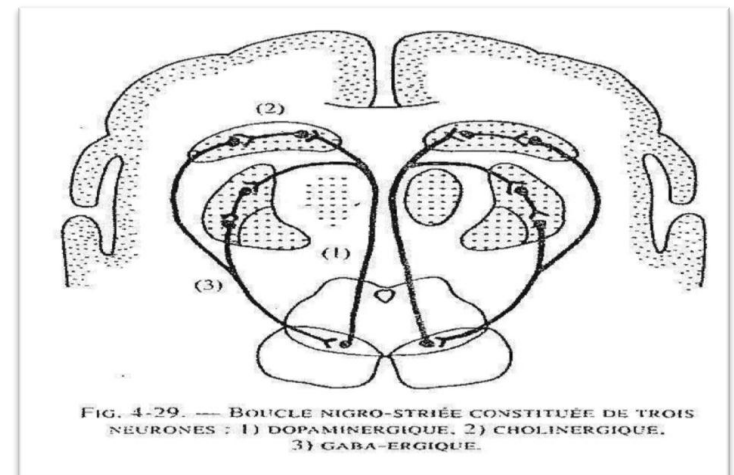
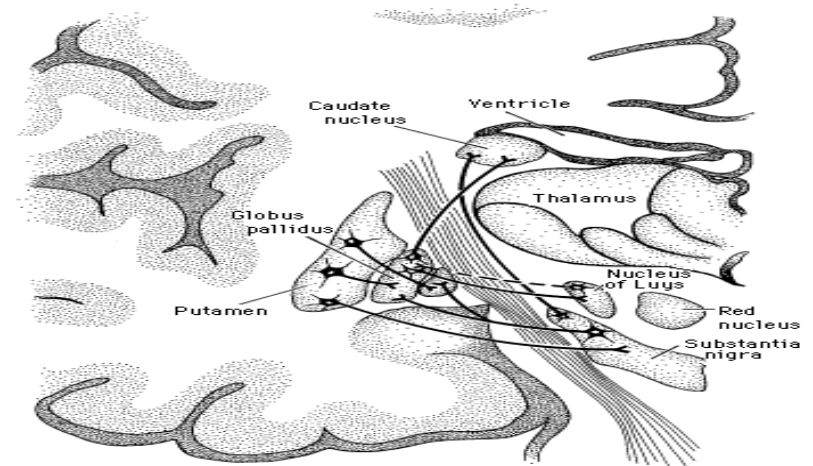
GENERALITES

3. RAPPELANATOMOPHYSIOLOGIQUE

Noyaux gris centraux

- ✧ Noyau caudé
- ✧ Noyau lenticulaire
 - Putamen
 - Pallidum
- ✧ Noyaux sous-thalamiques
 - Noyau rouge
 - Corps de Luys
 - Locus Niger (pars compacta et pars reticulata)

Striatum = noyau caudé + putamen



GENERALITES

3. RAPPELANATOMOPHYSIOLOGIQUE

Noyaux gris centraux

- ◆ L'une des fonctions de cette boucle est de sélectionner et de déclencher des mouvements volontaires harmonieux
- ◆ Elle interagit avec les boucles cérébelleuses pour le contrôle des mouvements
- ◆ Son excitabilité est contrôlée par la dopamine (Locus Niger)

GENERALITES

3. RAPPELANATOMOPHYSIOLOGIQUE

Physiopathologie

Destruction du locus niger



Dégénérescence de la voie dopaminergique (
déficit en dopamine)



Levée de l'inhibition sur les neurones cholinergiques (
excès en acétylcholine)



Déséquilibre de la boucle nigro-striée

GENERALITES

3. RAPPELANATOMOPHYSIOLOGIQUE

Aspects neuropathologiques

- ✧ Dégénérescence progressive de la pars compacta (**locus niger**)
- ✧ Raréfaction des neurones dopaminergiques
- ✧ Prolifération gliale
- ✧ Inclusions intra cytoplasmiques acidophiles (**corps de Lewy**)

**Dépigmentation
locus niger dans
maladie de
Parkinson**

Locus niger normal



SIGNES

1. TDD: Maladie de Parkinson idiopathique du sujet âgé (paralysie agitante ou shaking palsy)

1. Début insidieux

- ✧ Parfois douleurs ostéo-articulaires, fatigabilité
- ✧ Ralentissement psychomoteur
- ✧ Tremblement unilatéral

1.2. Phase d'Etat (triade classique)

- ✧ Tremblement
- ✧ Rigidité
- ✧ Akinésie


SIGNES

Tremblement :

- ✧ **De repos** → s'abolit à la contraction musculaire
- ✧ Lent et régulier (4 - 7 c/sec)
- ✧ Se localise aux extrémités :
 - mains: « émiettement » ou « égrenage du chapelet »
 - membres inférieurs: « mouvement de pédalage »
 - muscles péribuccaux: malade marmonne
 - chef épargné
- ✧ ↑ par les émotions, le calcul mental, la fatigue
- ✧ ↓ mouvement volontaire, disparaît pendant le sommeil
- ✧ Souvent unilatéral, intermittent puis permanent (si pas traité)

SIGNES

Rigidité :

- ✧ Plastique, en « tuyau de plomb »
- ✧ Cédant par à-coups  **roue dentée**
- ✧ Augmenté par la manœuvre de **Froment**
- ✧ Persiste en décubitus (**signe de l'oreiller**)
- ✧ Attitude générale en flexion tête et tronc, inclinés en avant, membres supérieurs sont en légère flexion et en adduction

SIGNES

Akinésie : rareté du geste

✧ Faciès figé amimique, inexpressif

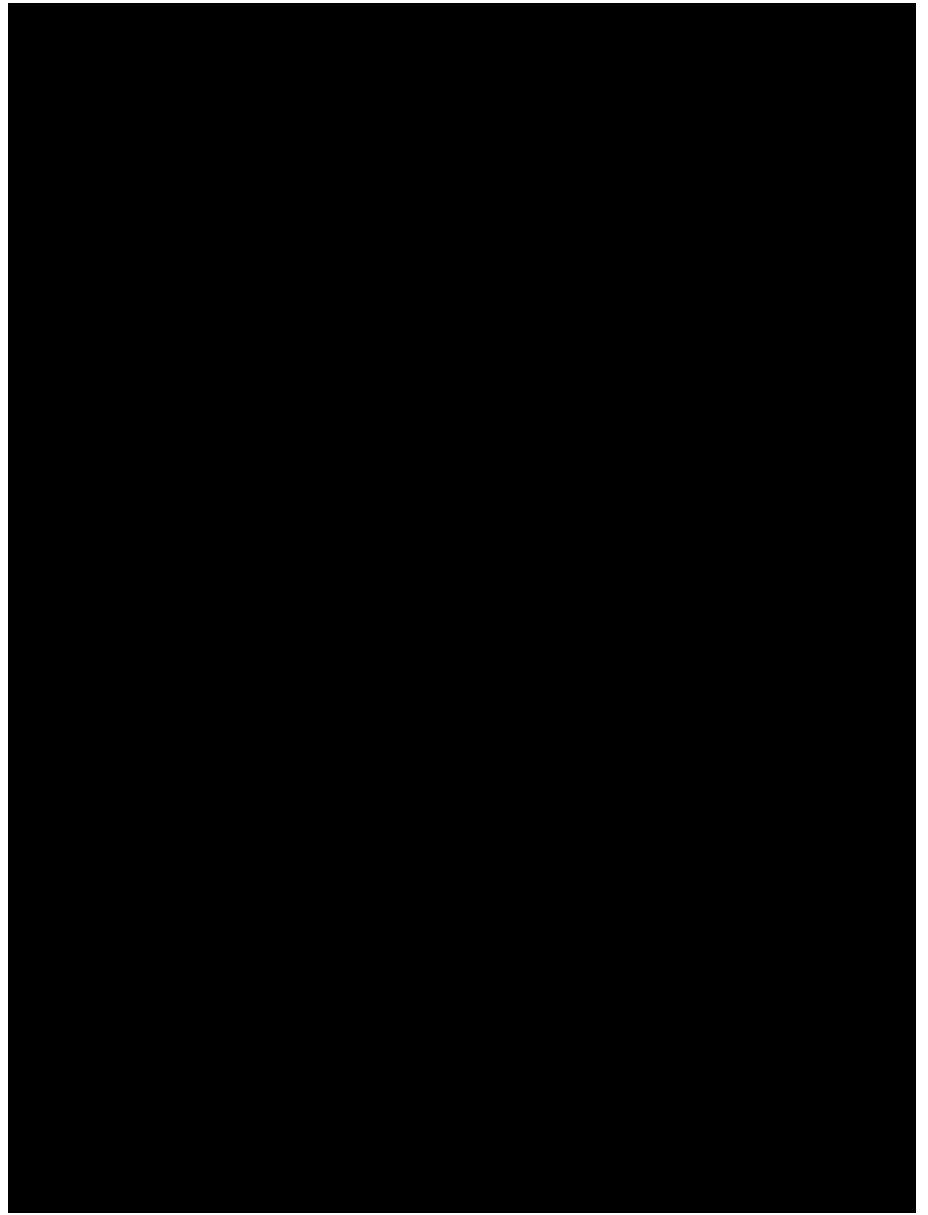
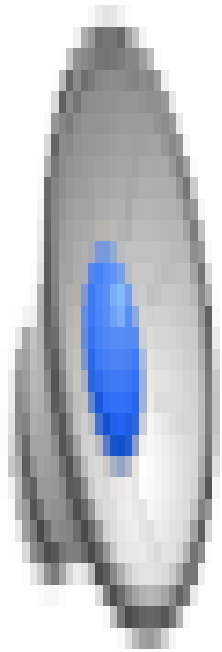
 rareté du clignement palpébral

✧ Economie du geste spontané ou volontaire

 épreuves des marionnettes, mouvement alternatif (doigts, mains, pieds, jambe)

✧ Marche : à petit pas, perte du ballant des bras, retard au démarrage, piétinement,
blocage ou obstacle virtuel

✧ Parfois mouvements brusques paradoxaux



SIGNES

1.3. Autres signes moteurs possibles

Rigidité et Akinésie → conséquences:

Parole : rare, sourde, mal articulée, phrases courtes,

répétitions itératives → dysarthrie parkinsonienne

Ecriture : micrographie (signe précoce)

Attitude générale en flexion: tête et tronc légèrement inclinés en avant ou latéralement

coudes-genoux semi fléchis, absence de balancement des bras, troubles de l'adaptation

posturale → perte de la rétropulsion


Marche : petits pas, possibilité de piétinement au démarrage et à l'obstacle (freezing)

tendance à hâter le pas (festination) → démarche parkinsonienne (avec possibilité de chute)




SIGNES

1.4. Autres signes non moteurs possibles

- ✧ Troubles végétatifs : hypersialorrhée, hypersudation, hyperséborrhée, hypoTA orthostatique (stade avancé)
- ✧ Troubles digestifs (constipation), urinaires (urgences mictionnelles)
- ✧ Conscience des difficultés  dépression, anxiété, ~~sa~~ relationnelle
- ✧ Troubles du sommeil pouvant devancer parfois les signes ~~mtu~~ (insomnie, somnolence, TCSP)
- ✧ Troubles intellectuels (très tardifs) : confusion, pertes de mémoire
- ✧ Reflexe naso-palpébral inépuisable
- ✧ SJSR, apathie, fatigue

SIGNES

1.5. Evolution

- ✧ Aggravation du Syndrome parkinsonien qui va majorer les troubles de la marche et de la posture  déformations (camptocormie, pisa syndrome) et chutes
- ✧ Détérioration intellectuelle
- ✧ Sous traitement: phase de « lune de miel » / fluctuations motrices (blocage moteur et confort moteur) ou non motrices
- ✧ Complications liées au ~~im~~ (dyskynésies si excès de dopamine) ou indépendantes du traitement



SIGNES

2. Formes cliniques

✧ **Formes tremblantes**

tremblement + + +

entraîne une gêne fonctionnelle importante

✧ **Formes akinéto-rigides**

prédominance de l'hypertonie et de l'akinésie

✧ **Formes mixtes**

✧ **Forme du sujet jeune (MPI génétique, Synd Park II^{aire} : Wilson †)**

moins de 40 ans

SIGNES

2. Formes cliniques

✧ **Forme unilatérale**

forme de début

forme sensible à la stéréotaxie

✧ **Formes à prédominance axiale**

akinésie + dysarthrie + pallilalie + troubles de la station debout et de la marche

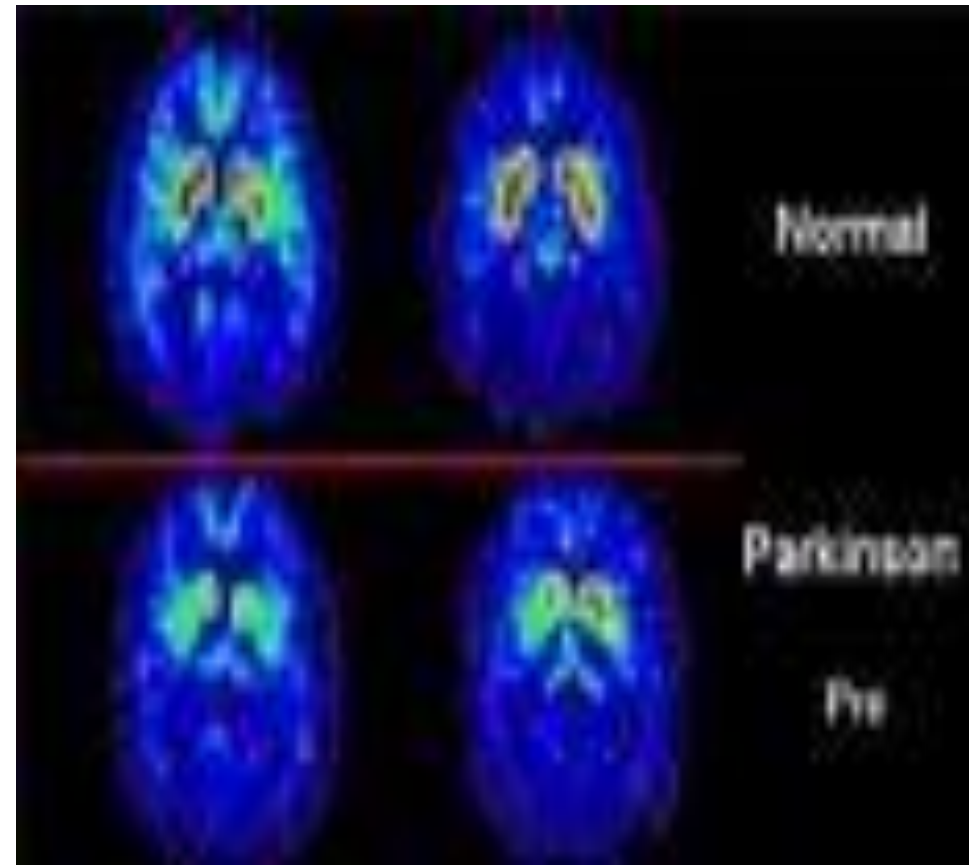
station debout fragile, figée dans l'attitude générale en flexion,

mise en route de la marche difficile (freezing, festination)

DIAGNOSTIC

1. Diagnostic positif

- Triade classique + + +
- Sensibilité à la L-dopa ou à un agoniste
- Normalité de l'imagerie TDM et IRM
- Si doute diagnostique devant un ou des signes atypiques:



DAT scanner: imagerie transporteurs dopamine

DIAGNOSTIC

2. Diagnostic différentiel: AUTRES SYNDROMES PARKINSONIENS

1. Syndromes parkinsoniens atypiques :

❖ La maladie des corps de Lewy

- Syndrome parkinsonien
- Syndrome démentiel: « démence à corps de Lewy »
 - Syndrome frontal
 - troubles psychiatriques: hallucinations visuelles
 - Perte de connaissance transitoire

DIAGNOSTIC

2. Diagnostic différentiel: AUTRES SYNDROMES PARKINSONIENS

1. Syndromes parkinsoniens atypiques :

❖ La paralysie supra nucléaire progressive ou maladie de Steele- Richardson

- Début à 60 - 70 ans
- Syndrome parkinsonien akinéto-hypertonique à prédominance axiale
- L-Dopa et agonistes peu efficaces
- Paralysie de la verticalité du regard, Lenteur des mouvements oculaires
- Syndrome frontal, Syndrome pseudo bulbaire

DIAGNOSTIC

2. Diagnostic différentiel: AUTRES SYNDROMES PARKINSONIENS

1. Syndromes parkinsoniens atypiques :

❖ La dégénérescence cortico basale

- Syndrome parkinsonien akinéto-rigide très asymétrique
- Résistant à la L-dopa
- Dystonies des membres supérieurs
- Myoclonies
- Troubles praxiques
- Syndrome frontal

DIAGNOSTIC

2. Diagnostic différentiel: AUTRES SYNDROMES PARKINSONIENS

1. Syndromes parkinsoniens atypiques :

❖ Atrophie multi-systématisée

Syndrome parkinsonien akinéto-rigide résistant à la L-dopa

- Syndrome cérébelleux statique
- Syndrome dysautonomique (hypotension orthostatique et troubles sphinctériens) de survenue précoce
- Syndrome pyramidal
- Deux formes cliniques (MSA-P et MSA-C)

DIAGNOSTIC

2. Diagnostic différentiel: AUTRES SYNDROMES PARKINSONIENS

2.2. Syndromes parkinsoniens secondaires vasculaires

- Syndrome parkinsonien akinéto-rigide installé par à-coups chez un sujet âgé, athéromateux, hypertendu
- Lésions lacunaires à l'imagerie cérébrale

DIAGNOSTIC

2. Diagnostic différentiel: AUTRES SYNDROMES PARKINSONIENS

2.3. Syndromes parkinsoniens de cause tumorale

- Rares
- Charcot : tuberculome du locus niger
- Tumeur du V3, tumeur septale, tumeur frontale, méningiomes parasagittaux
- Hydrocéphalie à pression normale

DIAGNOSTIC

2. Diagnostic différentiel: AUTRES SYNDROMES PARKINSONIENS

2.4. Syndromes parkinsoniens de cause toxique

- Intoxication oxycarbonée et au manganèse :

Syndrome extrapyramidal akinétique et des lésions nécrotiques pallidales

- Intoxication au MPTP (1-méthyl-4-phényl-1,2,3,6-tetrahydropyridine)

Syndrome parkinsonien et des lésions identiques à celle de la Maladie de Parkinson

Modèle expérimental

DIAGNOSTIC

2. Diagnostic différentiel: AUTRES SYNDROMES PARKINSONIENS

2.5. Syndromes parkinsoniens iatrogènes

- **Résérpine** : vide le contenu des neurones dopaminergiques
- **Neuroleptiques** : bloquent les récepteurs de la L-Dopa

syndrome parkinsonien, dyskinésies,



- Attention aux **neuroleptiques cachés**:



antivertigineux, antiémétiques, sédatifs

DIAGNOSTIC

2. Diagnostic différentiel: AUTRES SYNDROMES PARKINSONIENS

2.6. Maladie de Wilson

- Maladie génétique et systémique, touche le sujet jeune
- Troubles du mb du cuivre : déficit en céruloplasmine (protéine véhiculant le cuivre)
 - cuprémie basse
 - cuprurie élevée avec dépôt de cuivre diffus dans l'organisme, surtout hépatolenticulaire

DIAGNOSTIC

2. Diagnostic différentiel: AUTRES SYNDROMES PARKINSONIENS

2.6. Maladie de Wilson

- Atteinte hépatique
- Syndrome parkinsonien akinéto-hypertonique + mouvements anormaux
- Troubles psychiques et intellectuels
- Anneau péricornéen (Kayser-Fleischer)
- IRM : hypersignaux T2 dans les noyaux gris centraux, encéphale, corps calleux

DIAGNOSTIC

3. Diagnostic étiologique

Affection dégénérative de cause inconnue, sporadique avec notion de prédisposition génétique, deux formes:

- ✧ Une forme à transmission autosomique dominante: gène de l'alpha synucléine
(2p13)
- ✧ Une forme à transmission autosomique récessive: mutation du gène de la parkine
(6q25.2-27)

PRISE EN CHARGE

1. Buts

- Améliorer l'état fonctionnel du patient
- Préserver l'autonomie et le confort du patient le plus longtemps possible

PRISE EN CHARGE

2. Moyens médicamenteux

- L-dopa
- Agonistes dopaminergiques
- IMOA-B (inhibiteurs de la monoamine oxydase B)
- ICOMT (inhibiteurs de la catéchol-o-méthyl transférase)
- Apokinon et Duodopa en perfusion (en seconde ligne)

PRISE EN CHARGE

3. Bases du traitement médicamenteux

- ✧ **Prévenir ou ralentir la mort des neurones dopaminergiques (essais tttq)**
- ✧ **Compenser le déficit dopaminergique**
 - Remplacer la dopamine manquante en administrant son précurseur la **L-dopa**
 - Mimer l'action de la dopamine sur les récepteurs dopaminergiques : **agonistes dopaminergiques**
 - Inhiber les enzymes du catabolisme de la dopamine comme le COMT ou la MAO-B pour diminuer sa dégradation : **ICOMT** ou **IMAO-B**
- ✧ **Agir sur d'autres neurotransmetteurs**
 - Réduire l'hyperactivité cholinergique du striatum : **anticholinergiques +/-**
- ✧ **Inhiber les noyaux hyperactifs par la stimulation cérébrale**

PRISE EN CHARGE

4. Moyens non médicamenteux

- Kinésithérapie
- Orthophonie
- Ergothérapie
- Psychothérapie de soutien
- Prise en charge en ALD
- Aides sociales

5. Chirurgie

- Stimulation cérébrale profonde
- Greffe de neurones

PRISE EN CHARGE

6. Indications

✧ Absence de retentissement moteur (gêne discrète, pas de handicap)

 surveillance

✧ Gêne *minime*  Agoniste dopaminergique monothérapie

PRISE EN CHARGE

6. Indications

➤ Gêne fonctionnelle

✧ Sujet jeune : agoniste dopaminergique le plus longtemps possible ou L-dopa

si intolérance ou réponse thérapeutique trop faible

✧ Sujet âgé : dopathérapie en première intention, à doses minimales efficace,

effet « lune de miel »

PRISE EN CHARGE

7. Complications

➤ indépendantes du traitement dopaminergique

- ✓ troubles de l'équilibre postural avec tendance à la triple flexion
- ✓ troubles de la marche : **freezing**
- ✓ dysarthrie avec au maximum un mutisme
- ✓ détérioration cognitive qui évolue vers un état démentiel

PRISE EN CHARGE

7. Complications

➤ liées au traitement dopaminergique

- ✓ nausées, vomissements
- ✓ complications motrices (dyskinésies)
- ✓ fluctuations : réapparition de la symptomatologie parkinsonienne au cours du nycthémère : « akinésie de fin de dose » phénomène « on-off »
- ✓ dyskinésies : mouvements anormaux incoordonnés
- ✓ complications psychiques du traitement : hallucinations, délires