

# Les syndromes parkinsoniens atypiques. Partie 1, L'atrophie multi-systématisée (AMS)

Autor(en): **Sturzenegger, Mathias**

Objektyp: **Article**

Zeitschrift: **Parkinson : das Magazin von Parkinson Schweiz = le magazine de Parkinson Suisse = la rivista di Parkinson Svizzera**

Band (Jahr): - **(2018)**

Heft 129: **Angehörige : Entlastungsangebote nutzen = Proches : profiter des services de relève = Congiunti : usufruire delle possibilità di sgravio**

PDF erstellt am: **13.09.2024**

Persistenter Link: <https://doi.org/10.5169/seals-842589>

## **Nutzungsbedingungen**

Die ETH-Bibliothek ist Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Inhalten der Zeitschriften. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern.

Die auf der Plattform e-periodica veröffentlichten Dokumente stehen für nicht-kommerzielle Zwecke in Lehre und Forschung sowie für die private Nutzung frei zur Verfügung. Einzelne Dateien oder Ausdrucke aus diesem Angebot können zusammen mit diesen Nutzungsbedingungen und den korrekten Herkunftsbezeichnungen weitergegeben werden.

Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Die systematische Speicherung von Teilen des elektronischen Angebots auf anderen Servern bedarf ebenfalls des schriftlichen Einverständnisses der Rechteinhaber.

## **Haftungsausschluss**

Alle Angaben erfolgen ohne Gewähr für Vollständigkeit oder Richtigkeit. Es wird keine Haftung übernommen für Schäden durch die Verwendung von Informationen aus diesem Online-Angebot oder durch das Fehlen von Informationen. Dies gilt auch für Inhalte Dritter, die über dieses Angebot zugänglich sind.

# Les syndromes parkinsoniens atypiques



**Quatre parkinsoniens sur cinq souffrent du syndrome parkinsonien idiopathique (ou maladie de Parkinson). Beaucoup plus rares, les autres syndromes parkinsoniens atypiques sont moins connus. Nous leur consacrons une série en quatre volets.**

De nombreux syndromes parkinsoniens atypiques (SPA) gravitent dans l'orbite de la maladie de Parkinson, c'est-à-dire du syndrome parkinsonien idiopathique, forme la plus fréquente et la plus connue. Ils se différencient difficilement les uns des autres. On distingue :

- l'atrophie multi-systématisée (AMS) et ses sous-types
- la paralysie supranucléaire progressive (PSP) et ses sous-types
- la dégénérescence cortico-basale (DCB) et ses sous-types
- la démence à corps de Lewy (DCL)

Pour diagnostiquer à coup sûr un syndrome parkinsonien atypique (SPA), seul le diagnostic pathologique du tissu cérébral (par biopsie ou autopsie) est fiable. Il est impossible de le réaliser sur des patients en vie. Aussi, de nos jours le diagnostic repose-t-il uniquement sur des critères cliniques – et le taux d'erreur peut

atteindre 30 %. L'existence de plusieurs listes de critères pour un même groupe de symptômes dans le cas de différents syndromes parkinsoniens atypiques prouve l'incertitude qui prévaut lors de l'établissement du diagnostic. Il en va de même des révisions internationales récurrentes des critères de diagnostic clinique en vigueur (DCB, PSP). À ce jour, jamais ces critères n'ont été validés de manière prospective ni confirmés sur le plan clinico-pathologique pour chaque SPA. En outre, les études publiées ces dernières années ont révélé un élargissement du champ des symptômes et troubles cliniques possibles, ce qui accroît la complexité du diagnostic précoce de tous les SPA.

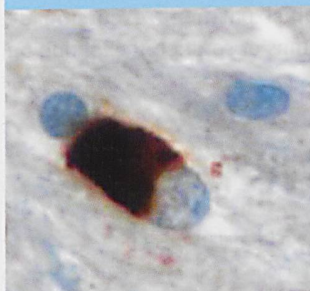
La différenciation des différents SPA entre eux et par rapport au syndrome parkinsonien idiopathique (SPI) est cruciale, surtout aux stades précoces de la maladie. Il serait en effet possible d'établir plus aisément un pronostic et de mettre en place un traitement adéquat. Par ailleurs, un

diagnostic précoce univoque est fondamental pour le progrès scientifique et une meilleure connaissance des causes de la maladie, ainsi que pour la recherche de nouvelles options thérapeutiques. Malgré plusieurs décennies de recherche, l'étiologie et les mécanismes pathologiques des SPA restent incertains. Sur le plan thérapeutique, les possibilités actuelles sont encore très limitées.

Les procédés d'imagerie médicale (IRM) et les méthodes de diagnostic de laboratoire disponibles actuellement ne permettent guère d'établir un diagnostic précoce fiable. En conséquence, la recherche s'oriente vers de nouveaux biomarqueurs (mesures spécifiques à un SPA). Ils sont par exemple intégrés dans des analyses génétiques ou des méthodes d'essai en laboratoire permettant l'examen du sérum ou du liquide céphalo-rachidien. On les utilise aussi dans des procédés d'imagerie fonctionnelle spécifiques.

*Prof. Dr méd. Mathias Sturzenegger*

## Synucléinopathies



Inclusions cytoplasmiques gliales

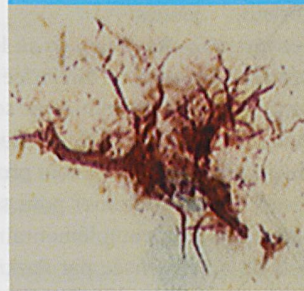
Atrophie multi-systématisée (AMS)



Corps de Lewy

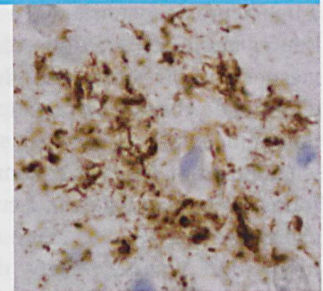
Démence à corps de Lewy (DCL)

## Tauopathies



Astrocyte en touffe

Paralysie supranucléaire progressive (PSP)



Plaque astrocytaire

Dégénérescence cortico-basale (DCB)

Source de l'image : Deutsches Ärzteblatt (2016), 113 (5), 61-9, illustration 1

# L'atrophie multi-systématisée (AMS)

Partie 1

Les syndromes parkinsoniens atypiques

Contrairement au syndrome parkinsonien idiopathique (SPI, maladie de Parkinson), forme la plus fréquemment rencontrée, l'atrophie multisystématisée est une pathologie neurodégénérative à progression rapide.



Le Prof. Dr méd. Mathias Sturzenegger, membre du comité consultatif de Parkinson Suisse. Photo : m&M Mathias Sturzenegger

Parallèlement aux symptômes pseudo-parkinsoniens, l'atrophie multisystématisée (AMS) est caractérisée par une association variable d'autres troubles résultant d'un dysfonctionnement des voies motrices centrales (dans le cerveau et la moelle épinière), du cervelet et du système nerveux végétatif (autonome).

Selon la symptomatologie on distingue la *forme parkinsonienne*, la *forme cérébelleuse* et la *forme autonome*. Au début, les symptômes cliniques peuvent être très disparates, ce qui complique le diagnostic. Le cœur, le tractus gastro-intestinal, la vessie, la parole et la déglutition, la respiration et le sommeil peuvent être altérés.

La maladie se déclare après la cinquantaine, avec une prévalence d'environ 4 / 100 000. Le pronostic de l'AMS est plus malin que celui du syndrome parkinsonien idiopathique (SPI) : la progression de la maladie est plus rapide, les perspectives thérapeutiques sont moins favorables et l'espérance de vie est comprise entre six et dix ans après l'apparition des symptômes.

Dans la plupart des cas, aucune prédisposition familiale n'est documentée. L'AMS est une maladie dite « sporadique ».

Elle présente une particularité pathologique : l'accumulation anormale d'une protéine (l'alpha-synucléine) à l'intérieur de certaines cellules du cerveau qui « soutiennent » les neurones (appelées oligodendrocytes) – et non pas directement dans les neurones comme dans le cas du SPI.

## Traitement

Sur le plan thérapeutique, on s'attache à soulager les symptômes et à ralentir la progression de la maladie. L'hyperactivité vésicale peut être « freinée » à l'aide de médicaments ou d'une injection de Botox®, voire contrôlée via un système de cathéter. Un apport abondant en liquide dès l'aube, la prise de médicaments, le port de bas de contention pendant la journée et la surélévation du thorax pendant la nuit peuvent s'avérer efficaces pour lutter contre la chute de tension artérielle importante en position assise ou debout. Les troubles nocturnes de la respiration et de la déglutition accompagnés de difficultés à s'alimenter peuvent être traités à l'aide d'un dispositif d'assistance respiratoire mobile pendant la nuit ou en adaptant la composition et la consistance de la nourriture, voire en utilisant une sonde gastrique.

Prof. Dr méd. Mathias Sturzenegger

## Série

### Syndromes parkinsoniens atypiques

Notre série sur les syndromes parkinsoniens atypiques est composée de quatre volets :

- l'atrophie multi-systématisée (AMS)
- la paralysie supranucléaire progressive (PSP)
- la dégénérescence cortico-basale (DCB)
- la démence à corps de Lewy (DCL)

CONNAISSANCES

## Les formes d'AMS

Sur le plan clinique, la *forme parkinsonienne* est caractérisée par un ralentissement des séquences de mouvement, un tonus musculaire accru et une propension aux chutes. Les tremblements sont rares. L'une des caractéristiques clés de l'AMS-p est que – contrairement au SPI – les symptômes répondent très peu et de manière passagère au traitement par lévodopa, voire n'y répondent pas du tout.

La *forme cérébelleuse* est principalement caractérisée par une démarche incertaine, les jambes écartées, par une absence de coordination des mouvements des membres, par des troubles de la motilité oculaire et par des tremblements cinétiques (ces symptômes sont également présents dans la forme parkinsonienne, mais moins marqués).

Ce sont les symptômes affectant le système nerveux végétatif qui sont les plus gênants pour les personnes concernées et les plus délicats à traiter pour le médecin : troubles de la fonction sexuelle et de la vessie (besoin plus fréquent d'uriner, incontinence – également nocturne) ; chute de tension artérielle importante en position debout accompagnée de pertes de connaissance ; troubles respiratoires accompagnés d'un collapsus des voies aériennes lors de l'inspiration, accrus la nuit, qui présentent un risque de suffocation ; constipation sévère. Ces symptômes peuvent être présents chez tous les patients souffrant d'AMS, mais ils sont prédominants dans la *forme autonome*.