

9/ Maladie de Parkinson

James Parkinson (1755-1824): médecin anglais et paléontologue amateur

I. Epidémiologie

Age de début: 60-65 ans (rare < 50 ans)

Sex ratio: 55 hommes pour 45 femmes

Incidence: 10/100000

Prévalence

- 2/1000 dans population générale
- 8/1000 entre 65-69 ans
- 35/1000 entre 85-89 ans

Durée de vie peu réduite

II. Diagnostic

Syndrome parkinsonien = akinésie (obligatoire) + rigidité et/ou tremblement de repos (rarement présent au début) et/ou troubles posturaux

Asymétrie des symptômes

Absence d'autres symptômes

Dopa-sensible (= traitement sensible)

Akinésie / Bradykinésie

Lenteur et rareté des mouvements automatiques et volontaires alors que la force musculaire est normale

- Diminution de l'expression gestuelle
- Rareté du clignement
- Réduction de la mimique avec visage inexpressif
- Diminution du ballant des membres supérieurs lors de la marche
- Marche à petit pas
- Voix monotone, hypersalivation (lenteur de déglutition)
- Difficulté à réaliser des mouvements alternatifs rapides
- Micrographie (petite écriture)

Le plus souvent asymétrique

Rigidité

Dite extrapyramidale

D'allure "plastique"

- Résistance constante lors de l'extension passive d'un membre
- Cédant par à-coups successifs (phénomène de la roue dentée)
- Fixant le membre à chaque nouvelle position

Accentuée lors de l'exécution d'un mouvement volontaire par le membre controlatéral ou le calcul mental

Prédomine sur les muscles fléchisseurs

Tremblement

Mouvement involontaire le plus fréquent

Résulte de mouvements oscillatoires rythmiques au niveau d'une articulation (c'est à dire autour d'un point d'équilibre)

3 types de tremblement

- de repos (parkinsonien)
- d'attitude (dit "essentiel")
- d'action (cérébelleux)

Tremblement de repos

Souvent unilatéral au début et révélateur de la maladie dans 70% des cas

Présent au repos

De faible amplitude

Lent

Touche les membres, éventuellement la mâchoire

Unilatéral ou très asymétrique

Aggravé par les émotions ou un effort intellectuel

Disparaît lors du mouvement volontaire ou pendant le sommeil

Symptômes absents classiquement dans la maladie de Parkinson

Myoclonies (= secousses musculaires)

Syndrome pyramidal

Syndrome cérébelleux

Trouble des réflexes de posture

Dysautonomie

Troubles oculomoteurs

Dysarthrie

Démence

Apraxie

=> Si présents, rechercher un autre syndrome parkinsonien notamment dégénératif que la maladie de Parkinson

Les autres syndromes parkinsoniens

Dégénératifs: paralysie supranucléaire progressive, dégénérescence cortico-basale, atrophie multi-systématisée, maladie à corps de Lewy

Toxiques

Evaluation initiale

Les signes moteurs

Le niveau d'impact sur les actes essentiels du quotidien

La dépression et l'image de soi

Echelles de handicap et autonomie

Qualité de vie

Principes:

- ne pas inquiéter (on annonce une maladie chronique incurable mais traitable)

- de nombreux signes sont absents
- prendre le malade dans sa globalité et dans son environnement

Formes "trompeuses"

Mono symptomatique

Tremblement mixte ou de position

Juveniles

Symétriques

Dépressive

Douloureuse

Tremblement orthostatique

Pseudo-hémiplégique

III. Anatomopathologie

L'examen anatomopathologique constate que la maladie est caractérisée par une perte neuronale touchant principalement la partie compacte du locus niger. Mais l'ensemble des systèmes dopaminergiques est touché à des degrés divers. Des systèmes non dopaminergiques le sont également.

A côté de cette mort neuronale on observe une dépigmentation du locus niger et surtout l'accumulation de corps de Lewy

IV. Aspects socio-économiques

Coûts médicaux: environ 4 000€ par an

Coût au stade des fluctuations motrices: environ 6 200€ par an

Affection Longue Durée

Conseiller aux familles de solliciter les aides sociales, les bénéfices de l'invalidité (MDPH), les associations de famille, prévoir la tutelle

V. Traitements

Traitement médical oral anti-parkinsonien

Dopathérapie (L-Dopa) (ex: Sinemet, Modopar): substituer la dopamine manquante au niveau cérébral

IMAO B (ex: Deprenyl, Selegiline, Azilect): inhibiteur de la mono-amine-oxydase B dégradant la dopamine

ICOMT (ex: Comtan, Tasmar): inhibiteur de la catéchol-O-méthyl-transférase dégradant la dopamine

Agonistes dopaminergiques non ergotés (Requip, Sifrol, Trivastal) et ergotés (Parlodel, Celance, Doperpine)

Anti-cholinergiques (Artane, Parkinane)

L-Dopa

Sa tolérance (à l'instauration): troubles digestifs

S'altère avec le temps: hypotension orthostatique, troubles psychiques

Complications motrices (fluctuations et dyskinésies)

Les modifications de posologie ne doivent pas se faire de façon brusque

Conduite pratique d'utilisation de la L-Dopa au stade précoce

- pas de traitement obligatoire initialement car traitement symptomatique
- plutôt L-Dopa si sujet âgé, état de santé général moyen et sévérité de la maladie
- associer au Motilium si troubles digestifs
- introduction progressive
- ne jamais arrêter brutalement le traitement

Traitements adjuvants

Antidépresseurs

Anxiolytiques / myorelaxants

Hypertenseurs (si hypotension orthostatique)

Toxine botulique en cas de dystonie focale (contraction musculaire involontaire exagérée responsable de mouvements ou postures anormales)

Antalgiques

Interactions médicamenteuses

Antagonistes des récepteurs dopaminergiques centraux (neuroleptiques): Pimpéran, Vogalène

Antihypertenseurs centraux (Aldomet, Catapressan) inhibant la décarboxylation centrale de la L-Dopa

Vitamine B6 à fortes doses

Pansements gastriques diminuant l'absorption intestinale de la L-Dopa (Maalox)

IMAO (inhibiteurs de la mono-amine-oxydase) classiques non sélectifs interdits en raison du risque d'hypertension artérielle brutale

Anesthésiques: arrêter la L-Dopa 24h avant une anesthésie utilisant le fluothane ou le cyclopropane car sinon risque de troubles du rythme ventriculaire

Prise en charge associées

Kinésithérapie

Orthophonie

Diététicienne

Education

Annonce du diagnostic, annonce des buts et des stratégies des traitements

Rigueur dans les horaires de prise

Mode de vie

Gymnastique

Respiration

Nutrition

Evaluation de l'impact sur les proches: la dépendance

VI. Evolution

Maladie évoluant progressivement

Maladie devient symptomatique dès que la perte neuronale (neurones dopaminergiques) atteint 80%

Sous traitement initialement tout va bien, puis moindre voire perte d'efficacité du traitement car la perte neuronale se poursuit inexorablement, ça va de plus en plus mal
Atteinte des autres systèmes: cholinergique, sérotoninergique, noradrénergique

Prise en charge des fluctuations / dyskinésies

Compenser

- fractionner les prises
- LP (mais efficacité difficile à évaluer)
- ré-introduire les agonistes dopaminergiques
- I-COMT et I-MAO
- pompe apomorphine, duo-dopa, chirurgie

Signes tardifs de la maladie = signes axiaux

Dysautonomie

- incontinence urinaire
- hypotension orthostatique
- parésie intestinale

Cognition

- démence sous-cortico-frontale
- confusion
- hallucinations, délire

Vigilance / sommeil

Motricité

- posture
- déséquilibre, chutes
- freezing de la marche
- troubles bulbaires: dysarthrie, dysphagie

VII. Diagnostics différentiels: autres syndromes parkinsoniens

Causes toxiques et médicamenteuses

Médicaments: 10% des syndromes parkinsoniens sont iatrogènes (neuroleptiques +++, anticalciques, anti-épileptiques, antidépresseurs sérotoninergiques, lithium, amiodarone +/- anti-cancéreux)

Toxicomanie

Traitement agricole

Intoxication au monoxyde de carbone (CO), au manganèse, au cyanure, au méthanol: souvent retard d'apparition du syndrome parkinsonien

Autres causes non dégénératives

Tumeurs cérébrales

Hydrocéphalie à pression normale

Maladie de Fahr (dépôts calciques)

Accident vasculaire cérébral (lacune) / leucopathie vasculaire

Traumatiques (boxe)

Infectieuse: encéphalite, infections ou abcès focaux du mésencéphale ou des noyaux gris centraux

Les syndromes parkinsoniens dégénératifs

Paralysie supra-nucléaire progressive (PSP) (syndrome de Steele-Richardson-Ozlewski): troubles posturaux avec chutes, touffe astrocytaire

Dégénérescence cortico-basale (DCB): apraxie, plaque astrocytaire

Atrophie multi-systématisée (AMS): association d'une dysautonomie et d'un syndrome parkinsonien ou cérébelleux

Maladie à corps de Lewy diffus (MCL): troubles cognitifs précoces

VIII. Les nouvelles thérapies

Traitement neurochirurgical: la stimulation du noyau sous-thalamique (symptomatique mais pas étiologique): bon état général, cognitif normal, pas dépressif, motivé, maladie évoluant depuis plus de 5 ans invalidante, forme dopa-sensible pure, aucun des signes axiaux, pas d'anomalie IRM

Traitement non anodin: ne concerne que 10% des malades

La chirurgie a pour but de

- réduire les doses de L-Dopa de 2/3
- pour améliorer la rigidité, le tremblement, l'akinésie, la bradykinésie
- sans les effets secondaires dopa-induits (fluctuations / dyskinésies)

Principaux effets indésirables de la stimulation cérébrale profonde

- saignement per-opératoire
- infection du matériel implanté
- confusion post-opératoire
- troubles comportementaux

Autres thérapies

- Apokinin (apomorphine) par voie sous-cutanée
- Duodopa: administration duodénale continue par une stomie digestive
- Médicaments trans-cutanés rotigotine (Neupro)
- Tasmar (ICOMT hépatotoxique)
- La stimulation du noyau pédonculo-pontin pour le freezing

IX. Conclusion

Maladie neurodégénérative répandue, handicapante à moyen-long terme

Syndrome parkinsonien asymétrique, dopa-sensible, sans drapeau rouge et progressif

Traitement médical principal: L-Dopa mais perte d'efficacité après quelques années et apparition de fluctuations motrices et dyskinésies (penser aux autres traitements tels que les agonistes dopaminergiques)

Traitement neurochirurgical par stimulation cérébrale à haute fréquence du noyau subthalamique: très efficace mais délai d'attente

Prise en charge multidisciplinaire: kiné, orthophonie, diététicienne, psychologue