

## MALADIE DE PARKINSON

- Maladie neurodégénérative du SNC , décrite en 1817 par James PARKINSON
- Parmi les affections neuro dégénératives les + fréquentes
- Age de début > 50 ans
- Trt basé sur la L.dopa
- Évolution lente et progressive en 3 phases :
  - lune de miel - phase de déclin - phase finale

### EPIDEMIOLOGIE ETIOPATHOGENIE

- Age = 55- 60 ans
- Prévalence : 100 / 100 000h
- Sex-ratio = 01
- Cause inconnue : ∃ hypothèses étiologiques :
  - vieillissement accéléré
  - Facteur environnemental : toxique , traumatique , virale , immunitaire
  - Prédisposition génétique
- ∃ Formes familiales , précoces TAD ou TAR liées ( Park 1,2,3,4... )



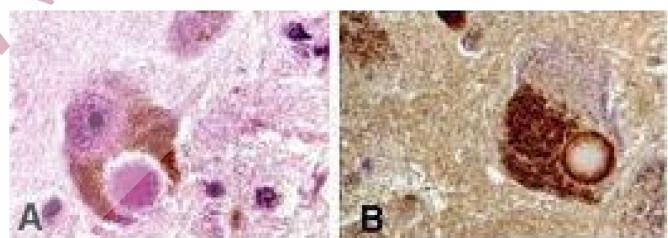
Perte des neurones pigmentés dopaminergique de la para

### Sémiologie signes majeurs

- 1.Tremblement
- 2.Hypertonie extra Δ
- 3.Akinésie

### ANATOMOPATHOLOGIE

- Perte des **neurones pigmentés dopaminergiques** de la pars compacta LN
- Présence de corps de lewy : Inclusions éosinophiles intra neuronales arrondies avec une zone centrale dense acidophiles , entourée d'un Halo périphérique
- Lésions non spécifiques des neurones ( ADR , Nor ADR , HT et Ach ) ergiques



Lewy body pathology ( a) eosinophilie and spherical Lewybody inclusion demonstrated within the cytoplasm of pigmented substantia nigra neuron

### Tremblement

- **De repos** : de segment de membre en appui
- ↘ ou = 0 : [Mx] Mvt ou attitude , = 0 sommeil
- Au début : discret intermittent , unil
- ↗ fatigue , émotions , effort intellectuelle / calcul mental . Bil < 3Y
- Mvt rythmique régulier , lent ( 4- 7 Hz ) , faible ampl
- **Prédomine Extr distales** , srtt MS : main ++ ( émettre pain , rouler cigarette , filer laine , compter la monnaie ) MI : mvt de pédale .

Respecte l'extrémité céphalique

## Hypertonie extra Δ

- .... Le + constant ∀ Mx , préd antigravifiques . Symétrique .... Début , prédomine au niveau des extrémités
- .... Et diffuse : résistance continue et homogène à allongement passif du Mx = rigidité en Tuyau de Pb qui garde +/- lgtps sa nouvelle position . Quand cède par à coups « roue dentée »
- ↗ : fatigue , stress , mvt mbre CT “ poignet figé de froment ”
- Pas de [ déficit moteur , trouble ROT ]
- + Akinésie → attitude générale en flexion . Au décubitus = S . Oreiller

L'ass des signes majeurs : affecte motilité volontaire :  
Démarrage lent , difficile ou impossible , interrompu ∀ moment

- Marche : difficile , progression lente , à petites enjambées , avance d'une seule pièce , tendance à hater le pas ( D . Festinante )
- Parole : rare , lente , courtes phrases , paucisyllabique
- Écriture : difficile , micrographie
- Motilité oculaire par saccade ( = roue dentée )

Parfois “kinésies paradoxales” choc émotif → de brefs instants d'activité normale

## Akinésie

- Akinésie = difficulté à initier mouvement / perte motricité automatique . Bradykinésie : ralentissement exécution ( Vitesse ) , hypokinésie réduction amplitude
- Spontanément immobile . Expression gestuelle appauvrie - visage : clignement rare , amimie → masque , traits figés , inexpressif , ne reflète plus l'émotion  
- marche : diminution de balancement bras
- Difficulté à
  - exécuter rapidement mvts alternatifs /Epr marionnettes ( ↘ rapide amplitude )
  - se livrer à 2 actions : tes , paupière n'accompagne pas le sourcil dans le regard vers haut
  - yeux et tête ne se tournent pas en même temps vers une source sonore

## Autres signes “ Non moteurs ”

- Paresthésies , Prfs dlrs
- Vivacité des ROT , srtt RNP inépuisable
- Troubles trophiques → véritable arthropathie
- Troubles végétatifs aux stades évolués : Vx – moteurs , frts , HypoTO , hypercrinie ( sialorrhée , sudation ) , constipation , T.Sphin
- Trouble du caractère et affectivité ( dépression habituelle ) ≠ préservation fct intellectuelles au début → déficience motrice encore + pénibles . En fin d'évolution : authentique démence ( 15% )

## Sémiologie Signes négatifs

- Signe de BBS
- Syndrome cérébelleux
- Démence au début de la maladie
- Signes dysautonomiques sévères au début de la maladie
- Chute au stade précoce de la maladie
- Troubles de l'oculomotricité

## 3. Phase finale :

- Δ signes axiaux , cognitifs ( démence ) et dysautonomiques
- résistance aux traitement
- Handicap important
- Perte d'autonomie

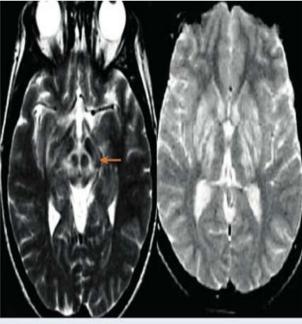
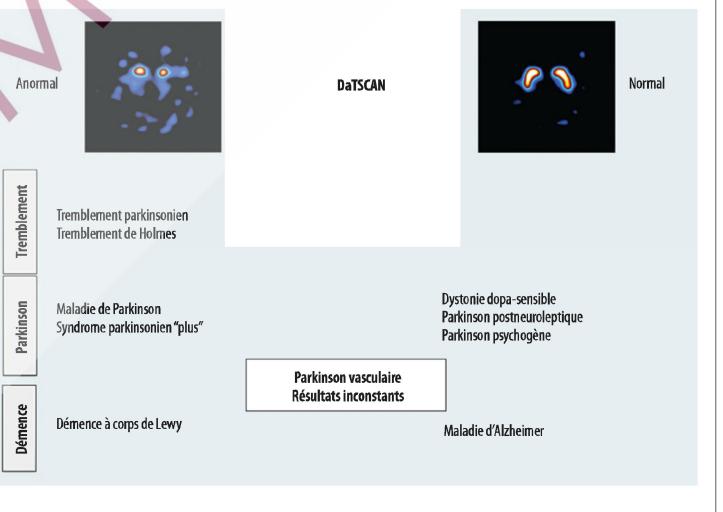
## 1. Lune de miel : Δde , T.posture , s.non moteurs

### 2. Phase de déclin :

- δ des Sptomes propres de la maladie et des troubles posturaux favorisant déformat .articul
- Complications de traitement : dopa
  - fluctuations motrices : Akinésie de [ fin de dose , nocturnes , de réveil ] des phénomènes “ON-OFF ”  
- Dyskinésies ( Mvts choréiques , dystonies )
- Troubles de la marche : freezing
- δ S dysautonomiques ( CV x , dig , urinaire )

## • Le dgc est essentiellement clinique aident dgc des formes étiologiques

- EMG : enregistrer tremblement , peut être compléter par
- Test pharmacologique au piribédil : 3mg IVL / 10 cc sérum physio ↘ ou = 0 temblement de repos (≠ tremblement essentiel )
- BB , TDM cérébrale : N
- IRM cérébrale N ou
  - PD : N , prfs hypopigmentation – LN
  - PSP : atrophie mésencéphalique ( aspect d'oiseau )
  - AMS : hypersignal T2 en croix central pontier
  - DCB : atrophie corticale péricentrale

<p>Hydrocéphalie chronique de l'adulte</p>  <p>IRM T2 FLAIR axiale</p>	<p>Maladie de Wilson</p>  <p>Hypersignaux des ganglions de la base et du mésencéphale Aspect "en tête de panda géant" (flèche)</p> <p>IRM T2 axiale</p>	<p>Syndrome lacunaire</p>  <p>Syndrome multilacunaire</p> <p>IRM T2 FLAIR axiale</p>	<p>Schémas</p>
<p>• Scintigraphie cérébrale au 123 I-iodobenzamide IBZM par TEMP ( ligand des récepteurs dopaminergiques D2 dans le striatum )</p> <p>Dgc = MPI et AMS ( forme putaminale notamment = AMSPark )</p> <p>Scintigraphie myocardique à la 123 I-méta-iodobenzylguanidine MIBG , ligand des récepteurs cathécolaminergiques cardiaques ) . H/M et WR</p> <p>AMS atteinte pré synaptique ≠ Park L synucléine ( post synaptique ) ( non cérébelleux )</p> <p>Système Σ que post gg : Normal ds AMP p , atteint MP1 et diabète</p>			<p>6. Imagerie nucléaire</p> <p>SPECT ( TEMP )</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Mesurer dénervation dopaminergique nigro striatale ( au 123 I-ioflupane ou DaTSCAN ) : ne distingue pas SP dégénératifs entre eux</li> <li>AMM : diagnostic ≠ ( tremblement atypique et SP )</li> <li>Normal : tremblement essentiel ( ∃ faux négatifs → évolution clq sur le long terme )</li> <li>SPNL , SP gènes</li> </ul> <p>PET ( TEP )</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Métabolisme cérébral : fluorodésoxyglucose ( FDG ) /utile au diagnostic ≠ PD/SP+ (pas encore disponible en routine )</li> </ul>
<p>Traitement</p> <p>1 . Médical :</p> <p>A. L-dopa : pierre angulaire + benzerazide ( Modopar ) 62-5 ,125 , 250 + carbidopa ( Duodopa , sinemet ) 100 , 200 , 250</p> <p>• CI : IDM récent , affection Cvx décompensée, UGD en poussé , GFA , grossesse , psychose grave , démence , C mentale , mélanome malin</p>			
		<p>B. Agoniste dopaminergiques</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Oraux : <ul style="list-style-type: none"> <li>• bromocriptine ( Parlodel )</li> <li>• lisuride ( Dopergine )</li> <li>• Pergolide ( célanse )</li> <li>• Ropinirole ( Requip )</li> <li>• Pramipexole ( Sifrol )</li> <li>• Piribédil ( trivastal ) anti ischémique</li> </ul> </li> <li>- Injectables : <ul style="list-style-type: none"> <li>• apomorphine ( apokinon )</li> <li>• Stylo pour injection s/c</li> <li>• Pompe s/c</li> </ul> </li> </ul>	

### C. Autres

- AntiAch : trihexyphénidyle ( artane )  
ind : tremblement , chez les patients jeunes < 60 y . Risque : troubles cognitifs ( confusion )
- Amantadine ( mantadix )
- IMAO : sélégiline , rasagiline ( Azilect )
- Inhibiteurs COMT : entacapone ( Comtan , Stalevo [Entacapone + carbidopa])

### D. Signes non moteurs :

- Hypotension orthostatique
- Troubles : urinaires , sexuels , digestifs , axio dépressifs , cognitifs , du sommeil

### 2. Surgical :

Pallidotomie

Stimulation des NST , Nyx VL . thalamus

3. Rééducation fonctionnelle : motrice , orthophonique

4. Wo- Thérapie



Bibliothèque  
MedStore