

LA MALADIE DE PARKINSON

- I. Introduction /Définition
- II. Epidémiologie
- III. Anatomopathologie
 - a) Rappel anatomique
 - b) Anatomopathologie
- IV. Physiopathologie
 - a) Rappel physiologique
 - b) Physiopathologie
- V. Hypothèses étiologiques
 - 1. Facteurs environnementaux
 - 2. Facteurs génétiques
- VI. Diagnostic
 - Tableau clinique
 - Examen clinique
 - Examens complémentaires
 - Arguments principaux du diagnostic et investigation
- VII. EVOLUTION
- VIII. Diagnostic différentiel de la Maladie de Parkinson idiopathique.
 - A. Les syndromes parkinsoniens secondaires à une étiologie définie
 - B. A. Les syndromes parkinsoniens dégénératifs
- IX. Traitement
 - A. Traitement médicamenteux
 - B. Traitement non médicamenteux
 - C. traitement chirurgical
- X. Conclusion.

La maladie de parkinson

I. INTRODUCTION /DEFINITION

- ❖ La Maladie de Parkinson est une affection dégénérative du Système Nerveux Central intéressant essentiellement les neurones dopaminergiques de la voie nigro-striée ; décrite par James Parkinson en 1817 sous le nom de paralysie agitante
- ❖ Elle représente 60 à 70% des syndromes parkinsoniens.
- ❖ Le syndrome parkinsonien se définit cliniquement par l'association +/- complète : d'un tremblement de repos, d'une rigidité et d'une akinésie.

II. EPIDEMIOLOGIE :

- ❖ La maladie de Parkinson est la cause la plus fréquente de syndrome parkinsonien. C'est la deuxième cause de handicap moteur chez le sujet âgé (après les accidents vasculaires cérébraux)
- ❖ La prévalence est de 2 pour 1000 dans la population générale, s'élevant à 2 % au-delà de 65 ans.
- ❖ Elle débute en moyenne entre 55 et 65 ans, mais peut survenir à tout âge. Formes précoces avant 40 ans, formes juvéniles avant 20ans
- ❖ Elle est de fréquence discrètement plus élevée chez les hommes que chez les femmes.

III. Anatomopathologie

a. Rappel anatomique : (voir schéma)

b. Anapath :

- Les lésions du locus niger sont constantes et caractéristiques visibles dès l'examen macroscopique, prédominant sur la zona compacta. L'examen histologique montre la disparition d'un grand nombre de neurones pigmentés du locus niger avec une atrophie des neurones restants
- la présence de corps de Lewy : il s'agit d'inclusions neuronales intracytoplasmiques, de forme arrondie, acidophiles, comportant une zone centrale dense et un halo périphérique.
- Les autres formations pigmentées du tronc cérébral (locus coeruleus, noyau dorsal du vague) sont le siège de mêmes lésions .

IV. Physiopathologie :

a. Physiopathologie :

- ❖ Au cours de la maladie de Parkinson, la carence dopaminergique provoque une hyperactivité du Gpi et une freination accrue du thalamus moteur.

- ❖ La symptomatologie extrapyramidale n'apparaît qu'après une perte de plus de 50%

V. HYPOTHESES ETIOLOGIQUES :

- ❖ La cause de la maladie de Parkinson est encore inconnue. Sur le plan étiopathogénique deux catégories de facteurs se discutent :

1. facteurs environnementaux :

- Toxique : intoxication au MPTP (Méthyl – Phényl – Tetrahydro-Pyridine) dérivé de l'héroïne qui détruit de manière sélective les neurones dopaminergiques de la substance noire chez l'homme et provoque des lésions très proches de celles de la maladie de Parkinson.

2 facteurs génétiques :

- 10 % de formes familiales

VI. DIAGNOSTIC :

- Le début est progressif, les premiers signes sont peu évocateurs :
 - ralentissement de l'activité pouvant simulé un syndrome dépressif,
 - fatigabilité anormale
 - douleurs mal systématisées

- ❖ **Tableau clinique** constitué : une triade classique (TAR)

❖ Tremblement

- ❖ De repos, unilatéral ou asymétrique
- ❖ C'est un tremblement lent (4 à 8 cycles par seconde), et de faible amplitude, augmente au calcul mental, à l'émotion, disparaît durant le sommeil
- ❖ Il intéresse surtout les extrémités distales des membres (surtout des membres supérieurs : mouvements d'émietter le pain ou de compter la monnaie) et mouvements de pédalage aux membres inférieurs.
- ❖ Il respecte toujours la tête (mais peut parfois toucher la bouche et le menton) contrairement au tremblement essentiel.

❖ L'akinésie

- Elle se définit comme un retard à l'initiation du mouvement, caractérisée par la lenteur et la rareté des mouvements, avec des difficultés à exécuter les mouvements volontaires et automatiques alors que la force musculaire est normale
- elle est responsable de l'aspect caractéristique du malade :

- le visage est figé, inexpressif, amimique,
- la tête est fixée, seuls les yeux se déplacent lors de l'apparition d'un stimulus oculaire,
- les mouvements expressifs des bras et des mains sont réduits ou absents, difficulté à réaliser les gestes alternatifs rapides (opposition pouce-index, ouverture fermeture de la main),
- réduction progressive de la taille de l'écriture (micrographie)
- une perte du balancement des bras à la marche

❖ **La rigidité (l'hypertonie plastique)**

- ❖ L'allongement passif des membres rencontre une résistance cireuse, constante : "hypertonie en tuyau de plomb", le membre reste fixé dans la position qu'on vient de lui imposer, ou cède à la mobilisation passive par à-coups (phénomène de la roue dentée).
- ❖ Elle s'accroît lors de l'exécution d'un mouvement volontaire dans un autre segment de membre : signe de Froment
- ❖ Le tonus de posture prédominant sur les fléchisseurs est responsable de l'attitude générale en flexion : la tête est penchée en avant, le dos est courbé, les genoux et les coudes fléchis.
- ❖ Le signe de l'oreiller, la tête privée de son support ne retombe que lentement sur le plan du lit.

❖ **Signes associés**

- ❖ Hypersialorrhée
- ❖ Troubles gastro-intestinaux: Constipation Troubles de la déglutition
- ❖ Hypotension artérielle orthostatique
- ❖ Troubles vésico-sphinctériens, troubles sexuels, troubles respiratoires
- ❖ Troubles sensitifs
- ❖ Troubles psychiques : dépression, confusion, hallucinations

Examen clinique :

- ❖ Les signes de l'examen clinique sont discrets :
- ❖ Il n'y a pas de déficit moteur ou sensitif
- ❖ Les réflexes tendineux sont normaux ou souvent vifs
- ❖ Le nasopalpébral est inépuisable

Examens complémentaires : aucun examen n'est justifié, sauf chez les sujets jeunes de moins de 40 ans (IRM cérébrale et bilan cuprique afin d'exclure une maladie de Wilson)

➤ **Arguments principaux du diagnostic et investigation :**

- ❖ Le diagnostic est clinique, repose sur l'observation des symptômes
- ❖ Arguments principaux :
 - Tremblement de repos caractéristique
 - Asymétrie de la symptomatologie
 - Absence d'autres signes neurologiques
 - Absences de facteurs iatrogènes explicatifs
- ❖ Le diagnostic est confirmé cliniquement par l'observation d'une nette amélioration des symptômes à l'instauration du traitement dopaminergique

VII. EVOLUTION

- ❖ Histoire naturelle de la maladie
Le syndrome akinéto-rigide entraîne une perte d'autonomie progressive
- ❖ Evolution sous traitement
Le traitement imprime un nouveau phénotype à la maladie: les 2 à 3 premières années stade de la lune de miel puis apparaissent les complications motrices et non motrices, en fin stade d'échappement et déclin

VIII. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

A. Les syndromes parkinsoniens secondaires à une étiologie définie :

- Les syndromes parkinsoniens d'origine iatrogène :
 - Les neuroleptiques : sont des antagonistes dopaminergiques, en bloquant les récepteurs post synaptiques
 - Autres : lithium, inhibiteurs calciques, anti nauséeux (primpéran), sédatifs (théralène), l'Agreal(traitement de la ménopause)
- Toxique : une intoxication à l'oxyde de carbone ou au manganèse
- Syndrome parkinsonien vasculaire : est la conséquence de lésions vasculaires multiples qui touchent les noyaux gris centraux
- Les syndromes parkinsoniens d'origine tumorale
- Les syndromes parkinsoniens post encéphalitiques
- Les syndromes parkinsoniens post traumatique (exp les boxeurs)
- La maladie de Wilson

B. Autres syndromes parkinsoniens dégénératifs.

- Ils se différencient de la maladie de Parkinson par une réponse inefficace ou absente au traitement dopaminergique et l'existence de signes neurologiques associés au syndrome parkinsonien.

- Quatre affections sont à différencier:
- atrophie multi systématisée,
- La paralysie supra nucléaire progressive
- La dégénérescence cortico-basale
- La démence à corps de Lewy.

IX. TRAITEMENT

❖ Principe

- Restaurer la transmission dopaminergique devenue déficiente.
- Remplacement de la dopamine
- Le rééquilibrage entre les niveaux d'acétylcholine et de dopamine

❖ Les principales classes de médicaments

- **La L-Dopa** est le précurseur immédiat de la dopamine. Au niveau cérébral la L-Dopa est transformée en dopamine par la dopa-décarboxylase (DDC); celle-ci étant présente au niveau digestif la L-Dopa est combinée à un inhibiteur de la DDC: le MODOPAR* et le SINEMET*
- **Les agonistes dopaminergiques** agissent directement sur les récepteurs dopaminergiques : PARLODEL, TRIVASTAL*, REQUIP*
- **Autres antiparkinsoniens**
 - l'amantadine (MANTADIX),
 - les IMAO-B: DEPRENYL*
 - les inhibiteurs de COMT: COMTAN*
 - la pompe à apomorphine

❖ Schéma thérapeutique

- > 70 ans => L-Dopa
- < 70 ans => agonistes dopaminergiques, puis L-Dopa

B. Traitements non médicamenteux

- Rééducation: adaptée au stade évolutif de la maladie
- Orthophonie
- Accompagnement psychologique

C. Traitement chirurgical : Stimulation sous thalamique

X. CONCLUSION

- La maladie de Parkinson est une affection fréquente dont le diagnostic est clinique.
- Le traitement est substitutif dont l'efficacité est limitée dans le temps.