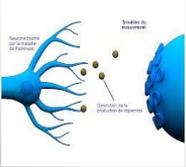


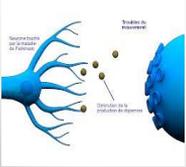
# Maladie de Parkinson et syndromes apparentés chez la personne âgée

Dr Hélène LECLERC-NANCEY  
10 octobre 2012

# Généralités

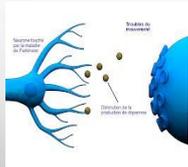


- 15/10 000 hts, 15/1000 chez les +65 ans
- 150 000 personnes en France
- MP = 65% des syndromes PK
- Age moyen : 60 ans (55-65 ans), discrète prédominance masculine
- Facteur de dépendance (2ème cause de handicap d'origine neurologique) et risque d'institutionnalisation.
- Cause inconnue, facteurs environnementaux et génétiques



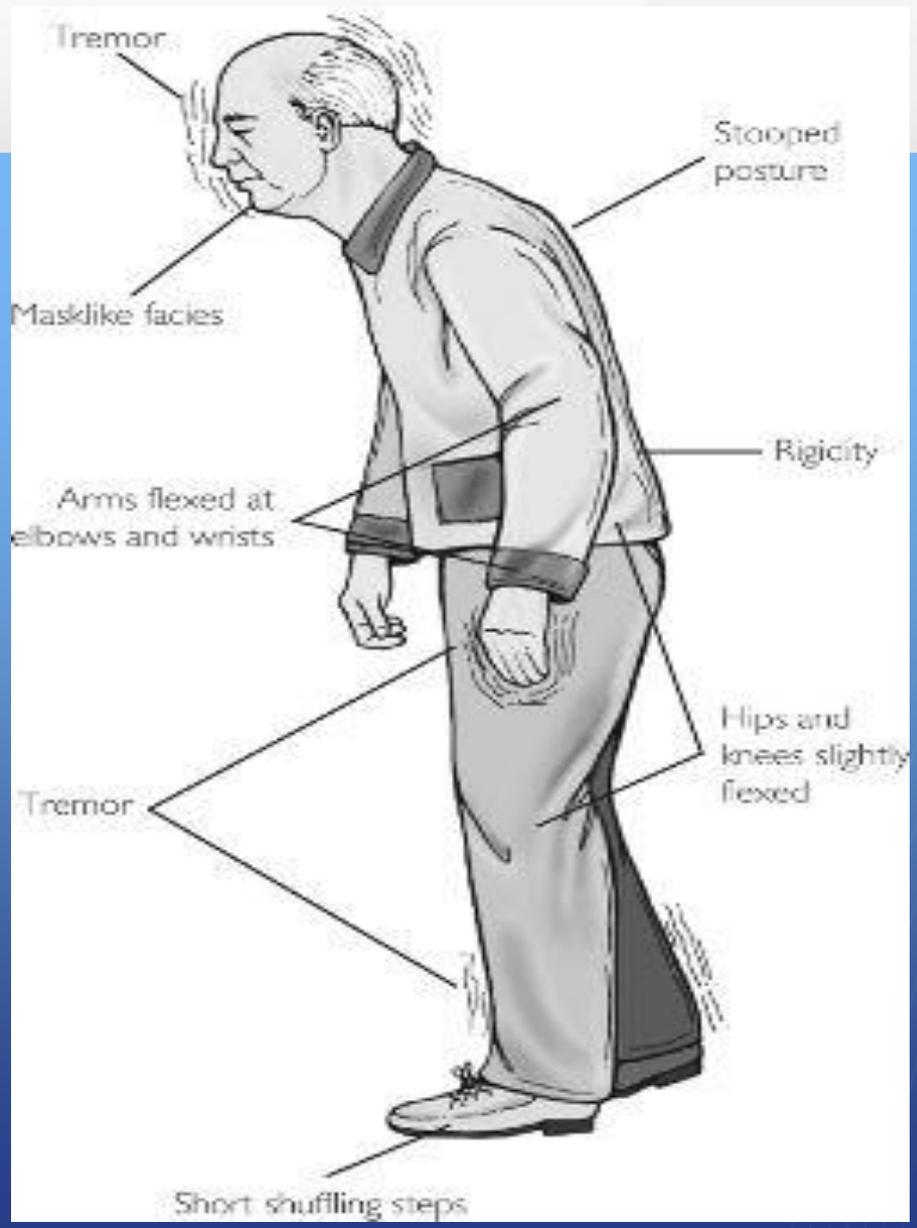
# Lésions spécifiques

- ❑ Présence de Corps de Lewy dans la substance noire et le tronc cérébral
- ❑ Dégénérescence des neurones dopaminergiques de la voie nigro striée
- ❑ Conséquence = déficit en dopamine et excès d'acétylcholine

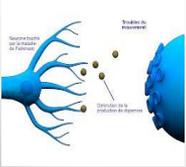


# Signes cliniques

- *Akinésie* : lenteur et rareté des gestes (surtout répétitifs), hypomimie, raideur à la marche (petits pas) avec décomposition du ½ tour, perte du ballant d'un MS, micrographie, voix monocorde.
  - Signes axiaux : trouble de posture, freezing, festination.
- *Rigidité* plastique « en tuyau de plomb », cédant par à coups (roue dentée).
- *Tremblement de repos* qui s'atténue en position et en action, de fréquence lente, sensibilisé par le stress et l'émotion, touchant les membres, la mâchoire mais épargnant le chef.



# Et surtout ...



- ◆ Evolution progressive
- ◆ Asymétrie des signes
- ◆ Réponse clinique à la L Dopa
- ◆ Pas d'autre signe associé, en particulier neurologique
- ◆ Absence de facteur iatrogénique explicatif

# micrographie

## A PD-OFF handwriting

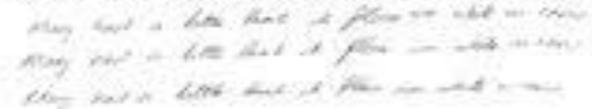
Mary had a little lamb its fleece was white as snow



A micrograph showing the PD-OFF handwriting of the sentence "Mary had a little lamb its fleece was white as snow". The ink is dark and the strokes are sharp and well-defined, indicating a high level of pen pressure.

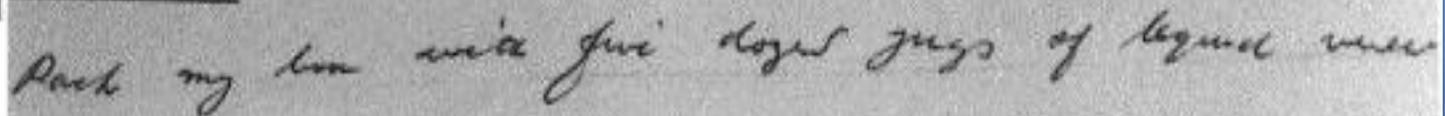
## B PD-ON handwriting

Mary had a little lamb its fleece was white as snow



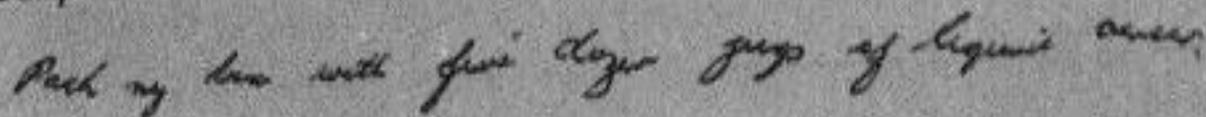
A micrograph showing the PD-ON handwriting of the same sentence. The ink is lighter and the strokes are more blurred and less defined, indicating a lower level of pen pressure.

## a STANDARD

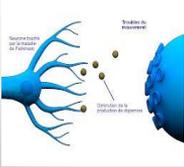


Pack my box with five dozen pairs of liquid underwear

## b Sample:

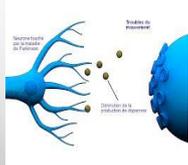


Pack my box with five dozen pairs of liquid underwear



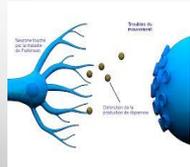
# Troubles thymiques

- ◆ Dépression : 50% des patients PK
- ◆ Fréquence de l'association avec un trouble anxieux (+++)
- ◆ Pb diagnostic en fonction du stade de maladie de PK : inaugural (difficile de diag PK), stade évolué (difficile de diag la dépression)
- ◆ Pas d'action AD de la DOPA
- ◆ Utilisation des AD classiques



# Hallucinations

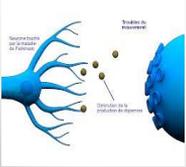
- Prévalence 30% des patients PK non déments
- souvent visuelles, simple « sensation de présence derrière soi »
- critiquées par le patient (pas de délire) au début
- souvent vespérales ou nocturnes
- chercher une iatrogénie ++ : anti cholinergique, psychotropes, agoniste dopaminergique
- rôle de la Dopa
- ttt : NL atypique (Leponex mais aussi Risperdal, Zyprexa) à faible posologie



# Tremblements

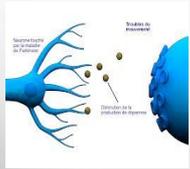
- ❖ *Tremblement PK* : trblt de repos, de fréquence lente, asymétrique, majoré par l'émotion et le calcul (activation corticale), n'atteint pas le chef.
- ❖ *Tremblement essentiel* : trblt d'attitude et d'action, de fréquence rapide, symétrique, voix et chef peuvent être touchés, majoré par le stress.
- ❖ *Tremblement cérébelleux* : trblt d'intention et d'action, ample, qui augmente en approchant la cible, d'autant plus si la vitesse du mouvement est grande.





# Formes trompeuses

- Monosymptomatique
- Tremblement mixte
- Symétrique
- Dépressive
- Douleuruse : épaule pseudo-rhumatismale (PSH), rachialgie
- Tremblement orthostatique : MP dans 25% des cas
- Forme pseudo hémiplégique

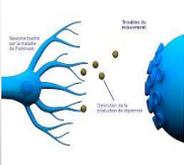


# Evaluation initiale

- ✓ Signes moteurs
- ✓ Niveau d'impact sur les activités basales et instrumentales de la vie quotidienne
- ✓ Impact sur les activités de loisirs
- ✓ Evaluation de la dépression et de l'image de soi

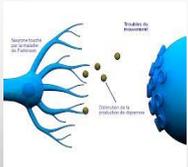
# Echelles d'évaluation : UPDRS

- ⌘ Etat mental, comportemental et thymique
- ⌘ Activités dans la vie quotidienne
- ⌘ Examen moteur
- ⌘ Complications du traitement
- ⌘ Fluctuations cliniques
- ⌘ Autres complications
- ⌘ Stades de Hoehn et Yahr : manifestations cliniques/handicap
- ⌘ Echelle de Schwab et England : % de dépendance dans les AVQ

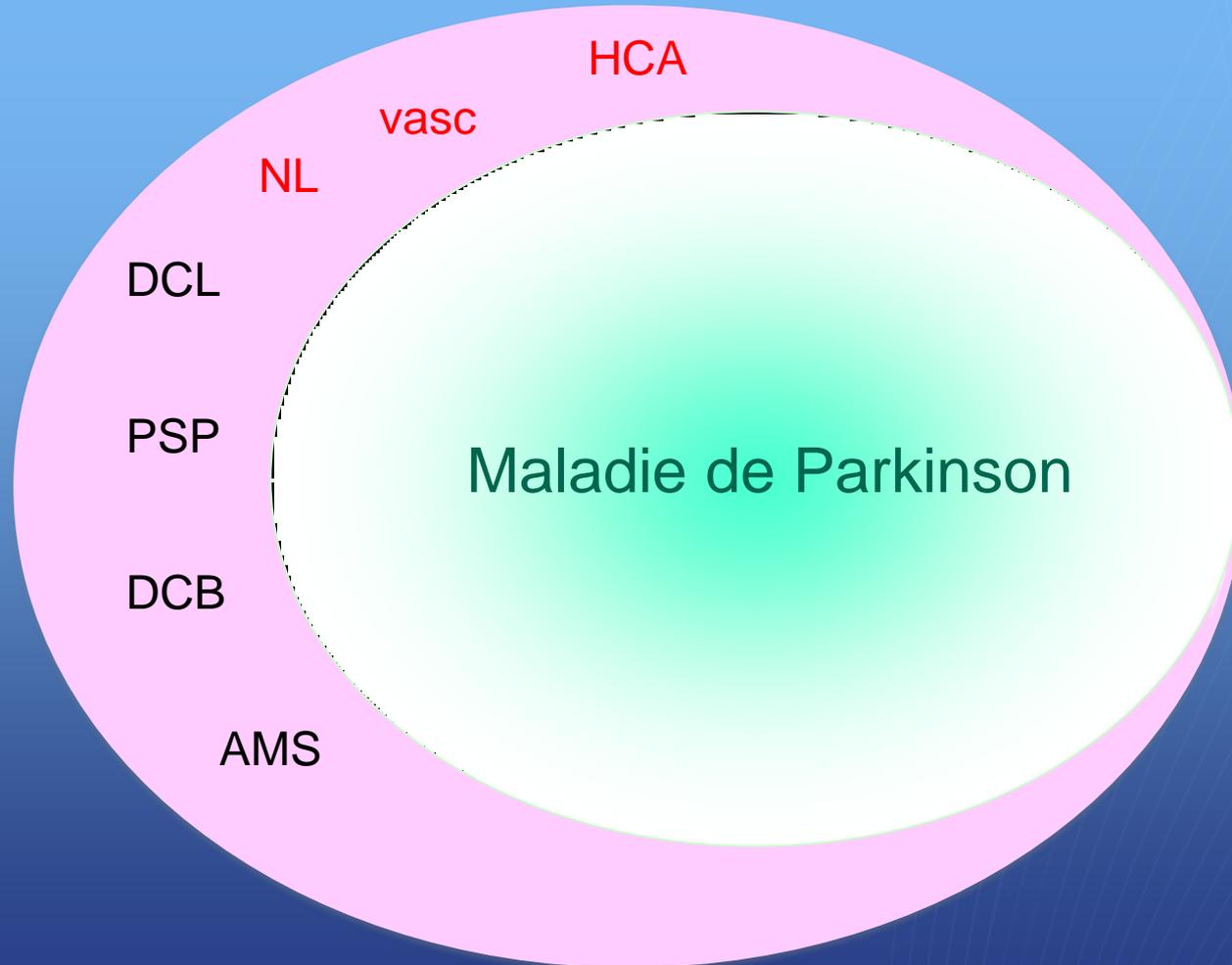


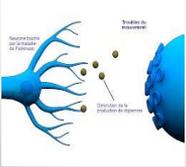
# Diagnostic différentiel

- \* *Syndrome PK des neuroleptiques* :
  - ✓ syndrome PK symétrique, peu Dopa sensible.
  - ✓ chercher des NL cachés : Primperan, Théralène
- \* *Syndrome PK secondaire* : vasculaire (lacunes des noyaux gris centraux), hydrocéphalie chronique de l'adulte, tumeur (rare)
- \* *Syndrome PK dégénératif* : démence à corps de Lewy, paralysie supra nucléaire progressive, atrophie multisystématisée, dégénérescence corticobasale.



# Syndromes parkinsoniens





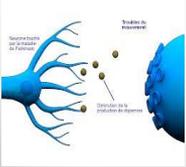
# Examens complémentaires

- ⊙ Aucun si la forme est typique : diagnostic clinique
- ⊙ IRM encéphalique : lacune, hydrocéphalie
- ⊙ Imagerie cérébrale fonctionnelle par TEP ou DATscan : aide au diagnostic différentiel entre :
  - Tremblement essentiel et syndromes PK y compris MP
  - DCL et MA



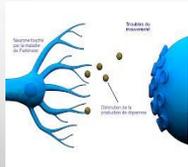
# Traitement = L Dopa

- ◆ Après 70 ans : L Dopa (agonistes confusiogènes)
- ◆ Augmentation progressive de posologie
- ◆ Utilisation des formes à libération immédiate/prolongée
- ◆ Surveillance des effets secondaires :
  - ✓ Nausées vomissements
  - ✓ hypoTAo



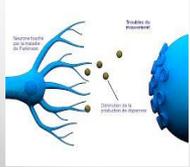
# Objectifs du traitement

- ★ Correction des symptômes moteurs et non moteurs et limitation des complications (chutes)
- ★ Atténuer le plus longtemps possible le retentissement sur la vie personnelle et sociale du patient et des proches
- ★ Améliorer la qualité de vie
- ★ Améliorer le vécu de la maladie
- ★ Maintenir le patient à domicile dans de bonnes conditions



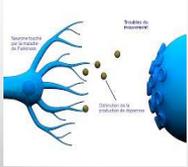
# Evolution

- Réduction modérée de l'espérance de vie : médiane de survie 10 ans
- Handicap et perte progressive d'autonomie
- Lune de miel pendant 5 ans
- Phase des complications motrices du ttt : fluctuations, dyskinésies
- Phase de déclin : signes axiaux, troubles cognitifs



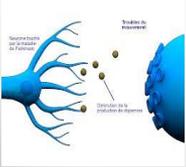
# Complications

- Chute : fracture, hémorragie intra cranienne
  - 65% des patients font entre 4 et 10 chutes par mois !
- Déshydratation
- Pneumopathie
- Complications de décubitus : rôle du nursing



# Douleur

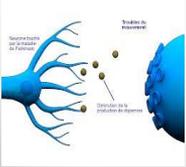
- \* Ne doit pas être minimisée
- \* À tous les stades de la maladie
- \* Souvent secondaire à des pb articulaires ou liées aux fluctuations
- \* Améliorées par l'optimisation du ttt anti PK
- \* Ttt antalgique systématique (stade évolué ++)



# Complications motrices

## *Fluctuations motrices*

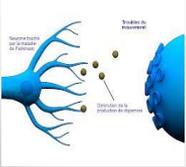
- ✓ apparition progressive par akinésie de réveil
- ✓ puis akinésie de fin de dose
- ✓ deviennent plus intenses (phénomènes ON OFF)  
d'apparition brutale, intense et imprévisible
- ✓ Revoir ordonnance et observance du ttt
- ✓ Eliminer un ttt aggravant (NL cachés) ou modifiant les taux plasmatiques de Dopa (macrolides)
- ✓ Revoir le ttt anti PK



# Complications motrices

## *Dyskinésies*

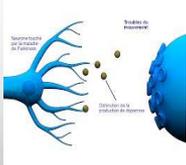
- ❖ Mouvements anormaux involontaires
- ❖ rechercher auto médication excessive en Dopa
- ❖ un ttt anticholinergique ou la sélégiline
- ❖ Optimiser la dopathérapie : fractionner la dose quotidienne, adapter les horaires de prise, changer de forme galénique.
- ❖ Entacapone



# Complications motrices

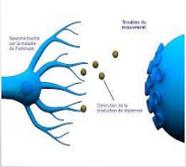
## *Signes axiaux*

- ✧ Symptômes rapidement dopa-résistants
- ✧ signalent le début de la phase de déclin de la maladie
- ✧ instabilité posturale, enrayage cinétique (“freezing”) et festination : causes les + fréquentes de chute
- ✧ dysarthrie
- ✧ dysphagie



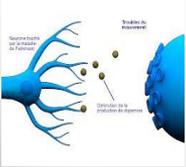
# Troubles neurovégétatifs

- Syndrome dysautonomique (hypoTAo) : déshydratation, iatrogénie
  - ✓ réduction ttt hypotenseurs (ttt HTA, psychotropes, Dopa), bas de contention, apports sodés.
  - ✓ Ttt : midodrine à posologie progressive, fludrocortisone.
- Troubles urinaires : pollakiurie nocturne, impériosités mictionnelles  
→ chercher une pathologie intercurrente
- Troubles sexuels : impuissance, hypersexualité (EI du ttt)
- Troubles digestifs : constipation ++, dysphagie
- Hypersalivation, hypersudation : ttt symptomatique (scopolamine, atropine locale)



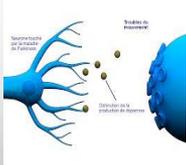
# Démence parkinsonnienne

- \* PK = FR démence x 6 / population normale, 20 à 40% des patients PK.
- \* Survient après plusieurs années de maladie de PK
- \* Hallucinations visuelles complexes
- \* apathie, dépression
- \* trouble du rythme veille-sommeil (sommeil agité, cris, cauchemars)
- \* Atteinte des fonctions exécutives, du langage, des capacités visuo spatiales et visuo constructives (cube, horloge)
- \* Troubles mnésiques : pas au premier plan, atteinte de la récupération (bénéfice de l'indiçage). Intérêt limité du MMS.



# Démence à Corps de Lewy

- Triade diagnostique ++ : possible si 1/3, probable si 2/3
  - ✓ hallucinations (visuelles)
  - ✓ fluctuations cognitives ou de la vigilance
  - ✓ signes moteurs extrapyramidaux : spontanés et précoces, peu sévères, symétriques, surtout rigide et peu tremblant, peu Dopa S
- Trouble du sommeil paradoxal, cauchemars, nuits agitées
- Syncopes
- Hypersensibilité aux NL
- Troubles visuo spatiaux et exécutifs, profil sous cortico frontal. Intérêt limité du MMS.

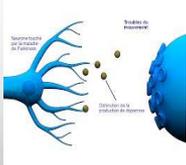


# DPK ou DCL ?

- Même entité neuropathologique : synucléinopathies = présence de Corps de Lewy.
- Si survenue du déclin cognitif en même temps (1-2 ans max) après l'apparition d'un Sd extra pyramidal → DCL
- Survenue du déclin cognitif après plusieurs années de PK → DPK
- Association possible avec démence vasculaire et MA, surtout après 80 ans.
- Ttt préférentiel = rivastigmine (Exelon®)

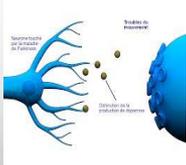
# Paralyse supra-nucléaire progressive

- Après 40 ans, 10-15% des syndromes PK, survie moyenne 6 ans
- Atteinte symétrique, syndrome akinéto rigide axial avec tendance à l'extension du cou
- *Instabilité posturale* : chutes précoces et fréquentes
- *Trouble oculo-moteur (paralyse supra nucléaire)* : verticalité du regard (bas), regard fixe mais conservation des mouvements oculaires réflexes
- Syndrome pseudo bulbaire : dysarthrie, dysphagie
- Troubles cognitifs de profil sous-cortical avec tb du cpt (apathie)
- Résistance à la dopathérapie, rivastigmine ?



# Rééducation locomotrice

- 1er stade : maintien des activités, incitation à l'exercice physique régulier (développement des capacités respiratoires, travail de la mobilité, de l'équilibre, de la posture)
- Stade + avancé : but = pallier l'atteinte de la motricité automatique par sollicitation de la motricité volontaire (efforts de concentration, décomposition des gestes complexes)
- À l'arrivée des fluctuations : le travail s'adapte à l'état moteur du patient, attention à l'hypoTAo !
  - Phase ON : le travail reste proche du 1er stade , avec un travail sur les difficultés pratiques de la vie quotidienne
  - Phase OFF : gestion des inconforts et des insécurités du quotidien : aide aux transferts, manoeuvres de retournement, contrôle des chutes
- Stade de la perte d'autonomie : nursing et prévention des complications de décubitus en collaboration avec les soignants.



# Ergothérapie

But = réduction de la dépendance

⌘ rééducation/réadaptation pour les AVQ

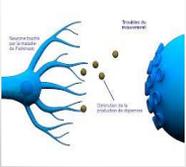
⌘ prévention de la chute

⌘ intervention sur l'environnement (aménagement du domicile)

⌘ aides techniques (repas, mobilisation)

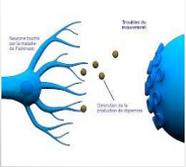
⌘ installation du patient au fauteuil ou au lit à un stade évolué

# Psychomotricité



But = (re)mettre en phase le psychique et le corps : travail axé sur la motricité

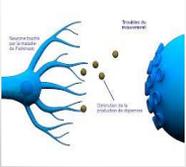
- ✓ travail des transferts, de l'équilibre et de la marche, rééducation des troubles posturaux
- ✓ réadaptation motrice pour les AVQ
- ✓ travail sur l'investissement du corps
- ✓ travail de revalorisation de soi, relaxation
- ✓ rééducation graphomotrice avec l'orthophoniste



# Troubles de la parole

Fréquents, parfois précoces

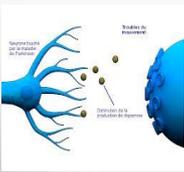
- ❖ Retentissement social +++
- ❖ Dysphonie et/ou dysarthrie
- ❖ Liés à l'akinésie, à l'hypertonie et au tremblement (langue, larynx, lèvres)
- ❖ Souvent liés aux fluctuations motrices
- ❖ Prise en charge orthophonique ++



# Trouble de la déglutition

## Signe tardif

- majoré par l'altération des fonctions attentionnelles et cognitives
- Atteinte de toutes les phases de la déglutition
- Risque = PNP d'inhalation
- Prise en charge orthophonique
- Prise en charge palliative ++ : modification de texture de l'alimentation, fractionnement, discussion de gastrostomie.



# Autres mesures

- \* Prise en charge psychologique dès le début de la maladie
- \* Statut Cotorep de personne handicapée
- \* Prise en charge ALD 30 (100%) pour la maladie de Parkinson
- \* Etayage professionnel adapté au domicile
- \* Associations de patients :
  - ✓ Diffusion d'informations pour améliorer le quotidien des patients
  - ✓ Défense des droits des usagers de la santé

