

Dossier documentaire

La maladie de PARKINSON

Document établi avec le concours méthodologique de la HAS , conforme à la méthode de la HAS de production des listes de critères d'évaluation et d'amélioration des pratiques professionnelles.

Rédacteurs : groupes de travail du Pays de la Loire Dr J. Chaouis - Dr R. Guilloteau - Dr Y. Lequeux - Dr P. Marais - Dr M. Sammour

Relecteurs et mise à jour 2020 : Dr Mairesse Jean Pierre et Dr Magnani Claude Médecins coordonnateurs des GQ de Normandie

PROBLEMATIQUE

La maladie de Parkinson est une maladie neurodégénérative caractérisée par la perte progressive des neurones dopaminergiques de la voie nigrostriatale.

Des lésions dégénératives sont également retrouvées dans d'autres noyaux sous-corticaux, non dopaminergiques et/ou dans le cortex.

Cela explique la survenue d'autres signes moteurs (signes axiaux) et non moteurs (troubles cognitifs) résistants au traitement dopaminergique.

L'étiologie est inconnue, mais plusieurs facteurs génétiques et environnementaux ont été identifiés :

- Facteurs génétiques : 15 % des patients auraient des antécédents familiaux ;
- Facteurs environnementaux (à rechercher systématiquement):
 - ✚ Habitat en milieu industriel [exposition prolongée à des solvants organiques, à des métaux lourds (mercure, plomb, cadmium), au manganèse (métier de soudeur)]
 - ✚ Habitat en milieu rural (exposition aux pesticides organochlorés (intérêt des mesures de protection chez les travailleurs agricoles), consommation d'eau de puits)

La prévalence est de 0,1 à 4/1000 selon les études, s'élevant à 1,5 % au-delà de 60 ans.

Elle débute en général dans la sixième décennie, mais peut survenir à tout âge (10 % avant 40 ans). Elle atteint un pic entre 85 et 89 ans puis diminue ensuite.

On estime à 200 000 le nombre de personnes affectées par la maladie en France. Le nombre de cas a doublé entre 1990 et 2015. On estime que ce chiffre pourrait s'accroître de 56% soit 1 personne sur 120 âgée de plus de 45 ans

La maladie de Parkinson est :

- La seconde maladie neurodégénérative, après la maladie d'Alzheimer ;
- La seconde cause de handicap moteur d'origine neurologique chez le sujet âgé (après les accidents vasculaires cérébraux).
- Le deuxième cas de décès dans le monde. En France l'âge moyen du décès est de 83,3%
- Prédominance masculine (1,56 fois plus touchés que les femmes)

Le plus souvent choisi comme médecin traitant, le généraliste occupe une place centrale dans le parcours de soins du patient. Cela nécessite une bonne connaissance de la maladie

Les échanges sur ce thème devraient permettre d'améliorer ;

- ✚ **La reconnaissance des signes cliniques** d'un syndrome parkinsonien,
- ✚ **La réalisation d'un bilan spécialisé neurologique** avant traitement, pour confirmation diagnostique et bilan complémentaire.

- + La **connaissance des principales stratégies thérapeutiques**, des **effets indésirables** des médicaments Le **suivi des patients** : surveillance de l'efficacité des traitements médicamenteux et la conduite à tenir en cas de fluctuations symptomatique ou d'effets secondaires, l'évaluation de l'observance.
- + **L'information des patients** et de leurs aidants (éducation thérapeutique, informations, associations de patients) ;
- + **La coordination des soins** comportant le recours approprié aux autres professionnels impliqués dans la prise en charge générale, ou intervenant dans des situations spécifiques (psychologiques et sociales).

QUELS SONT LES ELEMENTS ANAMNESTIQUES ET SEMIOLOGIQUES PERMETTANT D'ORIENTER LE DIAGNOSTIC ?

La maladie de Parkinson est la cause la plus fréquente de syndrome parkinsonien. Le tableau clinique initial associe à des degrés divers :

- + Le tremblement de repos, souvent discret, intermittent, lors de postures de relâchement musculaire, et il disparaît lors du mouvement. Souvent distal et unilatéral au début. Il n'est pas systématique : absent chez 30 % des patients au début de la maladie.
- + L'akinésie (difficulté d'initiation du mouvement), bradykynésie (lenteur du mouvement) et hypokinésie (pauvreté du mouvement) s'évaluent en observant les mouvements spontanés et automatiques du patient :
 - o La marche est ralentie, elle s'effectue à petits pas, les bras ne se balancent plus naturellement ;
 - o La personne éprouve des difficultés à se lever d'une chaise ;
 - o Les mouvements semi-automatiques (gestes acquis, réalisés sans réfléchir) sont laborieux.
 - o Micrographie, paucimimie, voix monocorde et affaiblie.
- + L'hypertonie, rigidité plastique en « tuyau de plomb », souvent discrète au début, asymétrique, prédomine aux extrémités et sensibilisée par la manœuvre de Froment (roue dentée).

La triade : tremblement-akinésie -rigidité doit faire évoquer le diagnostic de maladie de Parkinson mais il faut prendre en compte la faible spécificité de la clinique dans l'annonce du diagnostic et les décisions thérapeutiques. Ces trois symptômes moteurs ne sont pas forcément tous présents en même temps. Chacun peut être d'intensité variable, l'un ou l'autre pouvant prédominer.

En dehors de ces trois principaux signes moteurs, il faut rechercher des signes non moteurs :

- + Baisse des capacités de mémoire, ralentissement de la pensée,
- + Apathie, syndrome dépressif,
- + Douleurs pseudo-rhumatismales (épaules, rachis), radiculalgies, paresthésies
- + Troubles digestifs
- + Anxiété excessive (58%)
- + Une altération du sommeil (74%)
- + Une gesticulation au cours de la nuit (38%)
- + Hypersialorrhée

DIAGNOSTIC

En moyenne, près d'un patient sur deux est diagnostiqué à 58 ans, et seulement 17% des malades ont moins de 50 ans. Le diagnostic peut prendre du temps à être posé car les premiers symptômes sont visibles en moyenne au bout de trois ans. Ils n'apparaissent que lorsque 50 à 70% des neurones à dopamine sont détruits et que le cerveau n'est plus en mesure de compenser.

QUELS SONT LES DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS A RECHERCHER ? –

- ✚ Eliminer une autre cause de tremblement :
 - Tremblement essentiel : bilatéral et symétrique, disparaît au repos. Il peut être postural (bras tendus à l'horizontal) mais apparaît sans délai.
 - Un syndrome parkinsonien iatrogène, en particulier lié aux neuroleptiques mais il faut savoir rechercher les neuroleptiques « cachés » : métoclopramide (Pimpéran®), métopimazine (Vogalène®), sédatifs comme alimémazine (Plitican®), véralipride (Agréal®), la trimétazidine (Vastarel®), flunarizine (Sibelium®), tiapride (Tiapridal®). Plus rarement : acide valproïque (Dépakine®), IRS, lithium, inhibiteurs cholinestérase, inhibiteurs calciques. Dont les caractéristiques cliniques sont :
 - Syndrome parkinsonien plutôt symétrique.
 - Coexistence fréquente de dyskinésies (mouvements anormaux), surtout lors de prises prolongées, parfois à l'arrêt du neuroleptique.

Conduite à tenir :

Si possible, arrêt du neuroleptique (amélioration souvent retardée). Si impossible, substitution par neuroleptique atypique (clozapine). –

- ✚ Evoquer un syndrome parkinsonien secondaire : L'interrogatoire, l'examen neurologique recherche des signes atypiques dits « drapeaux rouges ». Leur présence à un stade précoce doit faire évoquer un syndrome parkinsonien secondaire nécessitant un bilan étiologique spécialisé.

Drapeaux rouges :

- ✚ Patient jeune < 45 ans
- ✚ Absence de réponse prolongée au traitement dopaminergique,
- ✚ Progression rapide avec chutes précoces,
- ✚ Signes précoces d'atteinte cognitive, hallucinations
- ✚ Syndrome pseudobulbaire (dysarthrie et dysphagie)
- ✚ Dysautonomie importante (incontinence urinaire, hypotension orthostatique symptomatique),
- ✚ Syndrome cérébelleux,
- ✚ Syndrome pyramidal, troubles oculomoteurs et signes corticaux (apraxie, aphasie, troubles sensitifs).

Les principaux diagnostics différentiels :

- ✚ Syndrome parkinsonien dégénératif (Atrophie multisystématisée, démence à corps de Lewy, Alzheimer, Paralyse supranucléaire progressive, dégénérescence corticobasale)
- ✚ Hydrocéphalie à pression normale
- ✚ Syndrome parkinsonien vasculaire (infarctus cérébraux multiples).
- ✚ Maladie de Wilson (syndrome parkinsonien autosomique avec atteinte hépatique et oculaire) chez un patient jeune (< 45 ans) : baisse cuivre sérique et céruloplasmine, cuprurie augmentée)

Le diagnostic de maladie de Parkinson est clinique et ne justifie aucun examen complémentaire en cas de présentation typique. La réalisation d'examen complémentaires (IRM cérébrale) n'est indiquée qu'en cas d'atypie clinique (« drapeaux rouges ») et la survenue de troubles cognitifs

PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

Quels sont les principales classes thérapeutiques ?

Dopaminergiques :

- + L-dopa + inhibiteur de la dopa-décarboxylase (MODOPAR® ; SINEMET® ; STALEVO®)

La L-dopa est le précurseur direct de la dopamine (transformation intracérébrale en dopamine par la dopa décarboxylase, DDC). Un inhibiteur périphérique de la DDC est toujours adjoint à la L-dopa afin de limiter sa dégradation périphérique.

C'est le médicament le plus puissant et le mieux toléré

Les effets secondaires :

- + Nausées, vomissements (co prescription dompéridone), hypotension orthostatique, hallucinations, délire et somnolence.
- + Survenue plus précoce de dyskinésies, justifiant son abstention en 1ère intention chez le sujet « jeune »

Agonistes dopaminergiques

- + Pramipéxole,
- + Ropinirole (REQUIP®),
- + Rotigotine (NEUPRO®),
- + Piribédil (TRIVASTAL®), efficace sur les formes tremblantes
- + Apomorphine (APOKINON®),

Ils agissent directement sur les récepteurs dopaminergiques. Ils ont une efficacité habituellement moindre que celle de la L-Dopa par contre ils retardent l'apparition des effets moteurs indésirables.

Aucune étude ne permet d'affirmer avec un niveau de preuve suffisant la supériorité d'efficacité de l'un par rapport aux autres.

Les effets indésirables :

- + Nausées-vomissements fréquents en début de traitement, hypotension, somnolence.
- + Troubles psychiatriques : confusion, agitation,
- + Troubles compulsifs (plus fréquents qu'avec L-dopa) : jeux pathologiques, boulimie, achats compulsifs, hypersexualité.

Il faut informer systématiquement les patients du risque de survenue de ces troubles qui sont réversibles à la diminution ou à l'arrêt du traitement.

Les inhibiteurs de la monoamine oxydase de type B (IMAO-B) :

- + Rasagiline (AZILECT®)
- + Sélégiline (DEPRENYL®, OTRASEL® lyoph oral), biodisponibilité améliorée par la voie sub-linguale.

Ils réduisent la dégradation centrale et périphérique de la L-dopa. La tolérance est généralement bonne, le principal effet indésirable est le risque de syndrome confusionnel

Les Inhibiteurs de la Catéchol -O- Méthyl Transférase (ICOMT) :

L'entacapone (COMTAN®), tolcapone (TASMAR®) sont un traitement adjuvant à la L-dopa.

Ils réduisent la dégradation périphérique de la L-dopa et améliore sa biodisponibilité et prolonge son effet.

Les effets indésirables sont la diarrhée et les dyskinésies qui nécessitent une réduction concomitante des posologies de L-dopa.

Les autres traitements symptomatiques :

- + L'amantadine (MANTADIX®, intérêt potentiel dans le traitement des dyskinésies), son effet s'épuise avec le temps. Elle peut être à l'origine d'un état confusionnel chez le sujet âgé.
- + Les anticholinergiques : Bipéridène (AKINETON LP®), trihexiphénidyle (ARTANE®, PARKINANE®), tropatépine (LEPTICURE®)

Peu utilisés du fait d'un rapport efficacité/effets indésirables défavorable : rétention d'urines glaucome aigu, syndrome confusionnel. Ils peuvent être prescrits dans le traitement d'un syndrome parkinsonien induit par les neuroleptiques.

D'autres effets secondaires peuvent être présents comme :

- + Une transpiration excessive
- + Une hypotension orthostatique
- + Une somnolence diurne
- + Des délires ou des hallucinations
- + Des exacerbations sexuelles.

Tous ces traitements doivent être prescrits à doses progressives et par palier.

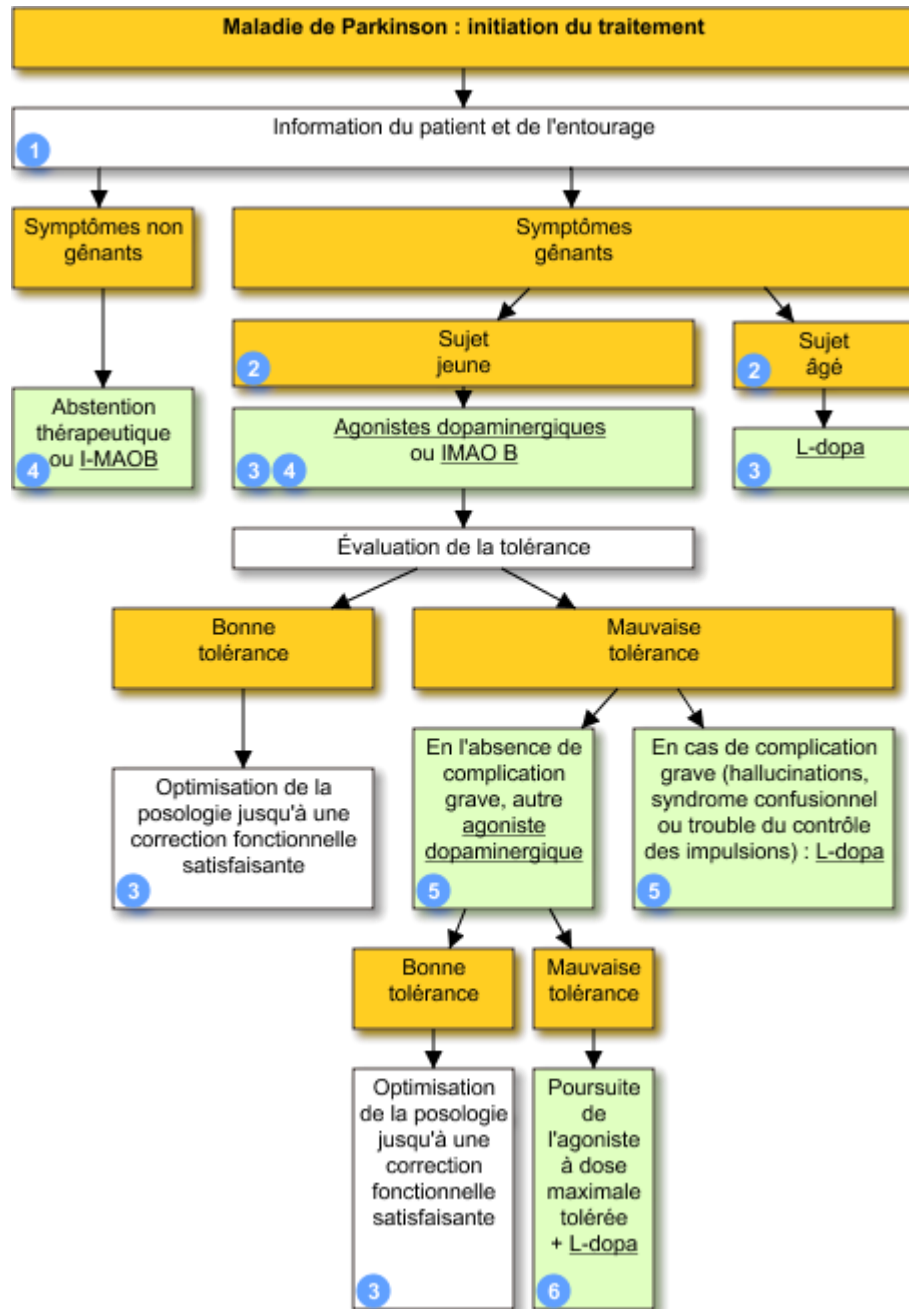
LE PATIENT PARKINSONNIEN A LA PHASE INITIALE DE LA MALADIE

Il n'existe aucun médicament aux effets neuroprotecteurs démontrés. C'est la symptomatologie du patient qui va déterminer le moment de l'instauration du traitement. C'est une décision « partagée » avec le patient.

Le patient doit être informé sur :

- + Les traitements médicamenteux : bénéfice/risques, importance de la régularité des horaires et des doses, la possibilité d'effets secondaires et la nécessité d'un avis médical pour toute modification de traitement,
- + L'abstention de conduite automobile (à noter dans le dossier médical) du fait des risques de somnolence secondaire aux médicaments.
- + La maladie et sa prise en charge pluridisciplinaire

Quels sont les stratégies thérapeutiques à la phase initiale de la maladie ?



1. Information du patient et de l'entourage
2. Dans la forme typique le patient est considéré comme jeune s'il n'existe ni altérations cognitives ni troubles de la marche. Dans le cas contraire, il est considéré comme âgé.
3. La L-dopa est le traitement de référence, avec le meilleur rapport bénéfices/risques. Il expose néanmoins plus précocement que les agonistes aux dyskinésies, d'où son utilisation en 2ème ligne chez le sujet jeunes.
4. Les indications des agonistes dopaminergique :
 - ✚ 1ère intention chez sujets jeunes,
 - ✚ 1ère intention, en association à la L-dopa, pour diminuer la posologie des 2 molécules
 - ✚ En cours de traitement en association à la L-dopa en cas de diminution d'efficacité de celle-ci ou en cas de fluctuations de l'effet thérapeutique (effets on/off) Les IMAO-B sont proposés en monothérapie à la phase initiale, lorsque la gêne est minime.

5. Qu'il s'agisse d'un agoniste dopaminergique ou de L-dopa, il est introduit par paliers, à posologie croissante, jusqu'à l'obtention d'une efficacité suffisante, avec une tolérance satisfaisante.
6. Poursuite de l'agoniste à dose maximale tolérée + L Dopa

A ce stade, le traitement est efficace : l'amélioration fonctionnelle se poursuit souvent pendant plusieurs années. Cette période est qualifiée de "lune de miel". Elle varie suivant les patients : de 5 à 7 ans en moyenne, elle peut atteindre une dizaine d'années.

LE PATIENT PARKINSONNIEN A LA PHASE DES COMPLICATIONS MOTRICES DU TRAITEMENT DOPAMINERGIQUE

La phase des complications motrices du traitement dopaminergique apparaît en moyenne 4 à 5 ans après le début de la maladie. L'aggravation peut être causée par la maladie elle-même ou par les traitements.

L'efficacité de la L-dopa sur les signes moteurs diminue progressivement. C'est l'effet ON/OFF

- + Les phases akinétiques (phase off) réapparaissent avant la prise de la dose suivante (fin de dose) se traduisant par des passages parfois assez brutaux d'un état non parkinsonien « on » à un état parkinsonien sévère « off ».
- + Apparition de dyskinésies (mouvements involontaires, choréiques) ou de dystonie (déformation lente de la posture).

Conduite à tenir en cas de fluctuations motrices chez un patient sous L-dopa ?

C'est le généraliste qui est confronté en premier à cette symptomatologie invalidante. L'avis du neurologue est recommandé (au moins téléphonique). Il faut rechercher une maladie intercurrente (infections, constipation...) qui peut aggraver les symptômes. La connaissance des différentes options thérapeutiques peut permettre d'améliorer la situation en cas d'avis neurologique différé.

Les différentes options thérapeutiques :

- + Fractionnement des doses : augmenter le nombre de prises en réduisant la posologie de chacune d'entre elles ou passage à une forme LP
- + Passage à une association L-dopa + ICOMT ou IMAO-B,
- + Passage à un agoniste dopaminergique si le traitement reposait sur la L-dopa seule ou renforcer les doses d'agoniste dopaminergique. En cas de blocage sévère : injection SC d'apomorphine (agoniste dopaminergique) par stylo

Conduite à tenir en cas de fluctuations chez un patient sous agoniste dopaminergique ? (arbres décisionnels disponibles sur www.vidal.fr)

Optimisation de la posologie : Elle se fait jusqu'à la dose recommandée, tant que la tolérance est satisfaisante

- + Réponse suffisante : poursuite du traitement
- + Réponse insuffisante :
 - o Fluctuation de l'efficacité : fractionnement des doses
 - o Efficacité globalement insuffisante : association de L-Dopa
- + Intolérance : diminution de l'agoniste à la dose tolérée et association de L-Dopa

Conduite à tenir en cas de dyskinésies ?

La plupart des patients développent tôt ou tard des dyskinésies (mouvements involontaires des membres et du tronc), souvent douloureux, perturbant les phases de mobilité.

Dans la majorité des cas, il s'agit de dyskinésies de type « peak-dose ». Elles augmentent parallèlement aux pics de concentration plasmatique des médicaments. On observe ainsi des phases de meilleure mobilité avant et après leur apparition

- + Réduction de la dose unitaire de L-dopa

- ✚ Ou le remplacement de la L-dopa par un agoniste dopaminergique.

En cas d'apparition de dyskinésies immédiatement avant et après la période d'efficacité des doses (dyskinésies biphasiques)

- ✚ Diminution de l'intervalle posologique
- ✚ Ou une augmentation de la dose journalière

L'amantadine peut aussi améliorer les dyskinésies mais cet effet positif se perd en quelques mois, La clozapine est utile dans certains cas.

LE PATIENT PARKINSONNIEN EN PHASE DE DECLIN MOTEUR ET COGNITIF

Au cours de l'évolution les symptômes « non moteurs » et non dopaminergiques (non accessibles aux traitements) se renforcent et contribuent aux handicaps de ces patients.

En cas de fluctuations et/ou dyskinésies sévères non contrôlées par les traitements, il faudra envisager :

- ✚ Pompe d'apomorphine,
- ✚ Administration entérale de levodopa (sonde gastrostomie)
- ✚ Neurochirurgie fonctionnelle : stimulation à haute fréquence du noyau sous-thalamique ou du pallidum interne. Elle peut être proposée chez des patients de moins de 70 ans présentant des complications motrices sévères ou un tremblement handicapant malgré un traitement bien conduit, en l'absence de troubles sévères cognitifs ou du comportement ; cette approche permet d'obtenir une amélioration significative des fonctions motrices et de soulager non seulement les symptômes moteurs très invalidants, mais aussi les douleurs rebelles qui les accompagnent.

QUELS SONT LES PRINCIPAUX SYMPTOMES NON MOTEURS ET LEUR TRAITEMENT ?

Troubles psychiatriques et cognitifs :

- ✚ **Anxiété** : peut se présenter sous la forme d'attaques de panique, de comportements obsessionnels compulsifs ou d'anxiété généralisée. Elle peut être reliée à des fluctuations motrices médicamenteuses. Traitement : BZD lorsque le contrôle rapide de l'anxiété est crucial. Outre la dépendance physique et psychique, les autres effets indésirables sont une amnésie antérograde, une baisse de la vigilance, une confusion, des chutes chez le sujet âgé. La durée de traitement maximale préconisée est de 12 semaines, sevrage progressif inclus. Certains inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine (ISRS) et certains inhibiteurs de la recapture de la sérotonine et de la noradrénaline (IRSNA) sont recommandés en cas de trouble anxieux grave.
- ✚ **Dépression** : fréquente, elle peut être un signe de début de la maladie. Difficile à détecter car certains des signes cliniques, comme une réduction de l'expression faciale, une réduction de l'expression des émotions, un ralentissement psychomoteur, sont communs à la dépression et à la MP.

Contactez le neurologue :

- ✚ Afin de s'assurer que le traitement antiparkinsonien est optimal.
- ✚ S'il est à craindre que l'antidépresseur prescrit, puisse avoir une incidence sur le contrôle moteur ou causer des effets indésirables.

Il n'y a aucune contre-indication connue à l'utilisation de n'importe quel type d'antidépresseur chez les personnes traitées par amantadine, apomorphine ou agonistes dopaminergiques par voie orale.

- ✚ Antidépresseurs tricycliques plus efficaces que les IRS, mais moins bien tolérés.
- ✚ IRS à éviter chez patients sous L-dopa : ISRS et IRSNA : Venlafaxine, Duloxétine sont recommandés,
- ✚ **Troubles psychotiques**: 40 % des patients qui prennent des médicaments dopaminergiques. Ils peuvent également être provoqués par la démence.

Les troubles psychotiques sont souvent révélés par des hallucinations visuelles, auditives, somesthésiques ou olfactives. Les épisodes délirants sont beaucoup moins fréquents (5 à 10 %) ; lorsqu'ils se produisent, ils peuvent prendre l'aspect de délire de persécution.

Exclure toute autre cause en dehors de la MP :

- ✚ Maladie intercurrente : infection, déshydratation, trouble métabolique (hyponatrémie),
- ✚ Médicaments à propriétés anticholinergiques (antispasmodiques, bronchodilatateurs, antitussifs, antidépresseurs imipraminiques, antihistaminiques H1, anti-arythmiques, neuroleptiques, antiémétiques, etc.),

Réduire progressivement, voire arrêter les médicaments antiparkinsoniens les plus pourvoyeurs d'hallucinations (anticholinergiques puis amantadine puis agonistes dopaminergiques puis IMAO B et ICOMT).

En cas d'échec de la stratégie thérapeutique habituelle, traiter avec un antipsychotique atypique (clozapine) avec surveillance NFS en raison du risque d'agranulocytose.

- ✚ Syndrome dysexécutif, évoluant vers une démence (40 % des patients).

Troubles dysautonomiques neurovégétatifs :

- ✚ Troubles de la déglutition, dysarthrie, hypersialorrhée orthophonie,
- ✚ Troubles vésico-sphinctériens (impériosités mictionnelles) anticholinergiques de type chlorure de trospium ou oxybutinine.
- ✚ Hypotension orthostatique (mesures hygiéniques, bas de contention),

Troubles axiaux : Risque de chutes kinésithérapie

- ✚ Troubles de la marche et de posture : les pieds restent « collés au sol » à l'initiation de la marche ; brutal emballement de la marche qui devient incontrôlable,
- ✚ Troubles de l'équilibre postural

Troubles sensoriels :

Douleurs : plus fréquentes chez le patient parkinsonien que chez les sujets contrôles du même âge. Elles sont soit directement, soit indirectement liées à la MP elle-même. Il y a plusieurs types de douleurs :

- ✚ Douleurs musculosquelettiques : secondaire à la rigidité et hypokinésie (blocages de l'épaule, contractures) antalgiques simples, kinésithérapie ;
- ✚ Douleurs neuropathiques radiculaires antalgiques simples, kinésithérapie ;
- ✚ Douleurs neuropathiques centrales à type de brûlures ou de paresthésies (intérêt du DN4).

Ces douleurs doivent être prises en charge en 1ère intention par le généraliste.

Une prise en charge, en lien avec le neurologue est recommandée pour les types suivants de douleurs qui peuvent nécessiter une modification des médicaments antiparkinsoniens :

- ✚ Douleurs dystoniques : associée à des mouvements et postures dystoniques, qui se produisent souvent dans les pieds dans les périodes « off » ; Les dystonies des orteils peuvent être traitées par injection de toxine botulique. Aide possible par des orthèses faites le pédicure podologue
- ✚ Douleurs liées à l'akathisie (sentiment intérieur d'agitation menant à l'incapacité de rester en place).

Troubles du sommeil :

Insomnies somnifères si nécessaire ; clonazépam si troubles du comportement en sommeil paradoxal.

Rechercher un syndrome d'apnée du sommeil CPAP

Cauchemars, hallucinations clozapine, quiétapine

LA CHIRURGIE (<https://www.franceparkinson.fr/la-maladie/traitements/chirurgie/>)

La stimulation cérébrale profonde (SCP), aussi appelée neurostimulation, est pratiquée sur 5 à 10 % des malades de Parkinson.

Les indications :

Cette forme de traitement, lourde pour le/la patient(e), est réservée à des cas difficiles à traiter, sensibles à la Levodopa, avec des fluctuations d'efficacité au traitement importantes.

La décision de tenter l'opération se fait, bien entendu, au cas par cas, lorsque la personne est assez motivée. Certains critères guident en outre la décision :

- ✚ Il s'agit d'une maladie de Parkinson et non d'un syndrome parkinsonien
- ✚ La maladie a cinq ans d'évolution au moins (cela permet de s'assurer du caractère précédent)
- ✚ Les signes moteurs ne sont pas trop développés
- ✚ Il faut avoir moins de 70 ans (il a y, sinon, un risque de séquelles cognitives)
- ✚ Il n'y a pas de troubles cognitifs ou psychiatriques importants
- ✚ Il n'y a pas d'autre affection évolutive grave

Après l'opération, la maladie continue d'évoluer ; cette évolution concerne principalement les signes axiaux (chutes, troubles de l'élocution...). Ils sont pris en charge, quand cela est possible, par un réglage de la stimulation ou par traitement médicamenteux. Il est important de ne pas trop attendre de l'opération : certaines personnes qui en attendaient une guérison complète se sont trouvées démotivées devant la permanence de quelques troubles.

QUELLES SONT LES AUTRES MESURES D'ACCOMPAGNEMENT D'UN PATIENT PARKINSONIEN ?

Les mesures de réadaptation sont souvent la seule possibilité d'améliorer la qualité de vie des patients.

- ✚ La kinésithérapie : enseignement de la gymnastique quotidienne, travail de l'équilibre postural, apprentissage des transferts. Elle facilite le maintien de la marche, de l'équilibre et permet la prévention des chutes.
- ✚ La rééducation orthophonique : rééducation de la dysarthrie et des troubles de la déglutition. Elle ne doit pas être proposée trop tardivement. Elle permet de prévenir ou corriger les troubles de la déglutition, les difficultés à parler, la diminution de l'expression faciale et la gêne à l'écriture.
- ✚ L'ergothérapie : facilite les activités de la vie quotidienne et domestique. Elle intervient notamment dans les aménagements utiles au logement. Elle a pour but de préserver l'autonomie de la personne atteinte par la maladie de Parkinson.

DEMANDE D'ALD : ALD 16 « Maladie de Parkinson »

ASSOCIATIONS DE PATIENTS (information pour patients et aidants) :

- France Parkinson Tél. 01 45 20 22 20 www.franceparkinson.fr
- Franche Comté Parkinson Tél. 03 81 41 08 55 <http://fcparkinson.medicalistes.org>
- Groupe Parkinson Île-de-France Tél. 01 47 49 37 42 www.parkinson-gpidf.info
- Comité d'Entente et de Coordination des Associations de Parkinsoniens Tél. 02 50 52 90 92 jray@sfr.fr
- Fédération française des groupements de parkinsoniens Tél. 0820 22 22 06 www.parkinson-ffgp.net

COMMENT ACCOMPAGNER UNE PERSONNE ATTEINTE DE LA MALADIE DE PARKINSON ?

L'aidant doit comprendre ce que vit l'autre.

L'important est de réussir à comprendre les ressentis et les émotions de la personne proche, à faire preuve d'empathie et de patience. L'aidant doit prendre conscience que la maladie sera accompagnée de sentiments d'épuisement et de renoncements.

Cinq interlocuteurs pour soutenir les aidants

- ✚ Les interlocuteurs peuvent être définis selon en 5 catégories :
- ✚ La personne atteinte par la maladie de Parkinson, au centre de votre attention ; L'entourage personnel et professionnel ;
- ✚ Les associations de patients, comme France Parkinson ou les associations d'aidants ;
- ✚ Les personnes impliquées dans la prise en charge : personnel médical, paramédical et sanitaire ;
- ✚ Les structures pouvant vous apporter une aide au quotidien dans tous les champs possibles : médico-social, économique, aide à domicile.

DU COVID-19 ET MALADIE DE PARKINSON (MP) ou d'un autre syndrome parkinsonien : - paralysie supra-nucléaire (PSP), - atrophie multi-systématisée (AMS) Recommandations établies le 19 Mars 2020 par les Centres Experts Parkinson

Actuellement, il n'existe pas de données sur la façon dont COVID-19 affecte les personnes atteintes de MP ou de syndrome parkinsonien.

Les personnes présentant une atteinte pulmonaire, cardiaque, ou ayant un diabète, et celles âgées de plus de 70 ans, sont plus susceptibles de souffrir de complications et de tomber gravement malades avec le virus COVID-19. Ce groupe comprend des personnes atteintes d'une MP ou d'un syndrome parkinsonien, en particulier celles présentant des complications de santé supplémentaires.

Les conseils ci-dessous ont été rédigés par les neurologues des Centres expert Parkinson

Ils seront mis à jour régulièrement en fonction de l'évolution des connaissances.

RECOMMANDATIONS NATIONALES : il est recommandé à toutes les personnes souffrant de maladie chronique (donc la maladie de Parkinson et les autres syndromes parkinsoniens) ou en situation de handicap de rester à leur domicile.

Dans ce contexte, la consultation non urgente (suivi / avis) pourra être annulée et reportée ou réalisée sous forme d'une consultation téléphonique ou d'une téléconsultation en fonction de l'équipement des services. Ces solutions sont préférables au non-respect du confinement si celui-ci était à nouveau imposé.

Selon la HAS la maladie de Parkinson ne constitue pas un risque de formes graves d'infection COVID-19.

La maladie de Parkinson ou des syndromes parkinsoniens ont été rapportés après des infections virales. C'est le cas du virus de la grippe (virus influenza A), du virus d'Epstein-Barr (EBV), du virus varicelle-zona (VZV), de celui de l'hépatite C (VHC), du virus du sida (VIH), du virus de l'encéphalite japonaise, ou encore du virus du Nil occidental (*West Nile virus*)

Un cas d'association temporelle entre l'épisode infectieux par le SARS-CoV-2 et les symptômes parkinsoniens, apparus lors de l'infection aiguë a été mise en évidence chez un patient de 45 ans.

Un traitement antiparkinsonien (pramipexole) a entraîné une amélioration rapide des signes cliniques et du ressenti du malade.

Les neurologues font remarquer **qu'une perte de l'odorat est souvent observée chez les personnes atteintes de la maladie de Parkinson**. Il est ainsi possible que des perturbations au niveau du bulbe

olfactif soient impliquées. Cette structure, située sous le cerveau, reçoit les axones des neurones de l'épithélium olfactif qui traversent le toit des fosses nasales. Une activation du système immunitaire dans le bulbe olfactif pourrait conduire à la production de formes toxiques d'une protéine principalement produite dans le système nerveux, l'alpha-synucléine. Cette protéine anormale, qui a la particularité de former des agrégats, finirait par tuer les neurones producteurs de dopamine, provoquant ainsi l'apparition de la maladie neurodégénérative.

<https://www.lemonde.fr/blog/realitesbiomedicales/2020/09/21/un-cas-probable-de-maladie-de-parkinson-apres-infection-par-le-sars-cov-2/>

CONCLUSIONS

La maladie de Parkinson fait partie du groupe de pathologies définies comme « synucléopathies » qui sont caractérisées par la présence d'agrégats anormaux de protéines au sein des cellules nerveuses : les « corps de Lewy ». Un des composants principaux des corps de Lewy est la protéine alpha-synucléine.

Qu'est-ce que l'alpha-synucléine ?

L'alpha-synucléine est une protéine très abondante dans l'organisme et en particulier dans le cerveau. Sa fonction n'est pas bien connue mais la protéine semble, entre autre, jouer un rôle dans la transmission des signaux dans le cerveau ainsi que dans la régulation des niveaux de dopamine. Des mutations de la protéine observées dans des formes familiales de la maladie peuvent conduire à une augmentation des niveaux d'alpha-synucléine ou à la formation de formes toxiques qui contribuent à la pathologie.

L'alpha-synucléine se trouve en temps normal sous forme soluble. Toutefois dans des conditions pathologiques, elle peut prendre des formes anormales (toxiques), et devenir insoluble formant ainsi des agrégats et peuvent se propager de cellules en cellules contribuant ainsi au processus de mort cellulaire progressif qui caractérise la maladie Parkinson.

Réduire ou bloquer la transmission des formes toxiques de l'alpha-synucléine pourrait permettre d'enrayer le processus dégénératif et ralentir la progression de la maladie.

Cette hypothèse a conduit les chercheurs à développer des thérapies immunologiques (immunothérapies) dont l'action serait de réduire la propagation de l'alpha-synucléine.

L'immunothérapie a pour but de renforcer les ressources du système immunitaire des patients (immunothérapie active) ou au contraire d'utiliser des réactifs externes pour mobiliser le système immunitaire (immunothérapie passive) et ainsi provoquer l'élimination de la forme toxique de l'alpha-synucléine.

Les premières études chez l'homme suggèrent que ce genre d'immunothérapie ne provoque pas d'effets indésirables majeurs et conduit à la présence, dans le sang, d'anticorps qui reconnaissent l'alpha-synucléine. Des données à plus long terme sont à présent nécessaires afin d'évaluer les effets de cette stratégie thérapeutique sur la forme toxique de l'alpha-synucléine et de déterminer si un tel vaccin peut avoir un effet neuroprotecteur qui permettrait de ralentir la progression de la maladie

BIBLIOGRAPHIE :

- C.Brefel, F.Ory. La douleur dans la maladie de Parkinson. Neurologie.com. 2 ; 2.2010
- « Maladie de Parkinson », Collège des enseignants en Neurologie
- Guide du bon usage des examens d'imagerie médicale. SFR-SNMR.2013
www.gbu.radiologie.fr
- Maladie de Parkinson. Collège des enseignants en neurologie.
- N.Jodoin. Le traitement de la maladie de Parkinson. Le Médecin du Québec. 47 ; 8. 39-44.2012
- C.Damily, N.Franck. Les neuroleptiques en médecine générale. Médecine.358-61. octobre 2010
- I.Beaulieu, S.Chouinard. Ne tremblez plus devant la Maladie de Parkinson. Le Médecin du Québec.47 ;8 ;31-37.2012
- M.Hubert. La maladie de Parkinson : kinésithérapie. Rev Med Brux.2011
- S.Bakay. La démence chez le patient parkinsonien. Rev Med Liège 2011;66;2 :75-81
- F.Baronti, T.Schmid. Le traitement de la maladie de Parkinson. Forum Med Suisse 2012 ;12 ;6 :114-18
- C.Lepage. Les symptômes non moteurs. Le médecin du Québec.2012 ;47 ;8 :45-51
- HAS.2000.Conférence de consensus « La maladie de Parkinson : critères diagnostiques et thérapeutiques »,
- HAS.2012.Guide ALD. Actes et prestations « Maladie de Parkinson »,
- HAS.2012. Akineton. Avis Commission de la transparence
- HAS.2012. Apokinin. Avis Commission de la transparence
- HAS.2012. Artane. Avis Commission de la transparence
- HAS.2012. Otrassel. Avis Commission de la transparence
- HAS.2012. PARKINANE. Avis Commission de la transparence
- HAS.2010. rasagiline. Avis Commission de la transparence
- HAS.2005. REQUIP. Avis Commission de la transparence
- HAS.2009. PERGOLIDE. Avis Commission de la transparence
- HAS.2010. SINEMET. Avis Commission de la transparence
- HAS.2012. STALEVO. Avis Commission de la transparence Actes et prestations ALD 16. Maladie de Parkinson Guide du parcours de soins. Maladie de Parkinson
- HAS.2007. Guide patient ALD. La prise en charge de votre maladie de Parkinson
- MH.Dion, S.Chouinard. traitement initial de la maladie de Parkinson. Le clinicien 2008.
- Mystérieux syndrome des jambes sans repos.Médecine nov.2005
- Afssaps.2011. Médicaments dopaminergiques : mieux connaître certains effets indésirables pour mieux en parler
- Afssaps 2011. Communiqué de presse. Médicaments dopaminergiques. Information patients
- V.Delvaux, G.Moonen, G.Garraux. La maladie de Parkinson débutante. Rev Med Liège 2009; 64 : 4 : 228-232
- Traitement de la maladie de Parkinson - Interactions médicamenteuse. La Revue Prescrire.2011.32 ;N° 329, 330, 332.
<https://www.walkbyresilient.com/post/aidant-accompagner-maladie-de-parkinson>
https://www.chu-toulouse.fr/IMG/pdf/auto_exercices_sans_kine_cr...
<https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/rapport-frequence-maladi...>
<https://www.ameli.fr/.../maladie-parkinson/suivi-medical-vie-quotidie>
<https://www.frm.org/.../la-maladie-de-parkinson-en-chiffres>
[https://www.has-sante.fr/jcms/p_3193048/fr/services-d-aide-et-de-soins.](https://www.has-sante.fr/jcms/p_3193048/fr/services-d-aide-et-de-soins)
<https://www.ameli.fr/assure/sante/themes/maladie-parkinson/traitement>
<https://www.franceparkinson.fr/la-maladie/traitements/chirurgie/>