

L'atrophie multi-systématisée (AMS)



Contrairement au syndrome parkinsonien idiopathique (SPI, maladie de Parkinson), forme la plus fréquemment rencontrée, l'atrophie multisystématisée est une pathologie neurodégénérative à progression rapide.

CONNAISSANCES



Le Prof. Dr méd. Mathias Sturzenegger, membre du comité consultatif de Parkinson Suisse. Photo : m&M Mathias Sturzenegger

Parallèlement aux symptômes pseudo-parkinsoniens, l'atrophie multisystématisée (AMS) est caractérisée par une association variable d'autres troubles résultant d'un dysfonctionnement des voies motrices centrales (dans le cerveau et la moelle épinière), du cervelet et du système nerveux végétatif (autonome).

Selon la symptomatologie on distingue la *forme parkinsonienne*, la *forme cérébelleuse* et la *forme autonome*. Au début, les symptômes cliniques peuvent être très disparates, ce qui complique le diagnostic. Le cœur, le tractus gastro-intestinal, la vessie, la parole et la déglutition, la respiration et le sommeil peuvent être altérés.

La maladie se déclare après la cinquantaine, avec une prévalence d'environ 4 / 100 000. Le pronostic de l'AMS est plus malin que celui du syndrome parkinsonien idiopathique (SPI) : la progression de la maladie est plus rapide, les perspectives thérapeutiques sont moins favorables et l'espérance de vie est comprise entre six et dix ans après l'apparition des symptômes.

Dans la plupart des cas, aucune prédisposition familiale n'est documentée. L'AMS est une maladie dite « sporadique ».

Elle présente une particularité pathologique : l'accumulation anormale d'une protéine (l'alpha-synucléine) à l'intérieur de certaines cellules du cerveau qui « soutiennent » les neurones (appelées oligodendrocytes) – et non pas directement dans les neurones comme dans le cas du SPI.

Traitement

Sur le plan thérapeutique, on s'attache à soulager les symptômes et à ralentir la progression de la maladie. L'hyperactivité vésicale peut être « freinée » à l'aide de médicaments ou d'une injection de Botox®, voire contrôlée via un système de cathéter. Un apport abondant en liquide dès l'aube, la prise de médicaments, le port de bas de contention pendant la journée et la surélévation du thorax pendant la nuit peuvent s'avérer efficaces pour lutter contre la chute de tension artérielle importante en position assise ou debout. Les troubles nocturnes de la respiration et de la déglutition accompagnés de difficultés à s'alimenter peuvent être traités à l'aide d'un dispositif d'assistance respiratoire mobile pendant la nuit ou en adaptant la composition et la consistance de la nourriture, voire en utilisant une sonde gastrique.

Prof. Dr méd. Mathias Sturzenegger

Les formes d'AMS

Sur le plan clinique, la *forme parkinsonienne* est caractérisée par un ralentissement des séquences de mouvement, un tonus musculaire accru et une propension aux chutes. Les tremblements sont rares. L'une des caractéristiques clés de l'AMS-p est que – contrairement au SPI – les symptômes répondent très peu et de manière passagère au traitement par lévodopa, voire n'y répondent pas du tout.

La *forme cérébelleuse* est principalement caractérisée par une démarche incertaine, les jambes écartées, par une absence de coordination des mouvements des membres, par des troubles de la motilité oculaire et par des tremblements cinétiques (ces symptômes sont également présents dans la forme parkinsonienne, mais moins marqués).

Ce sont les symptômes affectant le système nerveux végétatif qui sont les plus gênants pour les personnes concernées et les plus délicats à traiter pour le médecin : troubles de la fonction sexuelle et de la vessie (besoin plus fréquent d'uriner, incontinence – également nocturne) ; chute de tension artérielle importante en position debout accompagnée de pertes de connaissance ; troubles respiratoires accompagnés d'un collapsus des voies aériennes lors de l'inspiration, accrus la nuit, qui présentent un risque de suffocation ; constipation sévère. Ces symptômes peuvent être présents chez tous les patients souffrant d'AMS, mais ils sont prédominants dans la *forme autonome*.

Série

Syndromes parkinsoniens atypiques

Notre série sur les syndromes parkinsoniens atypiques est composée de quatre volets :

- l'atrophie multi-systématisée (AMS)
- la paralysie supranucléaire progressive (PSP)
- la dégénérescence cortico-basale (DCB)
- la démence à corps de Lewy (DCL)