



Ne tremblez plus devant la maladie de Parkinson !

2

Isabelle Beaulieu-Boire et Sylvain Chouinard

M. Tremblay, 60 ans, vous consulte, car il se croit atteint de la maladie de Parkinson. Depuis six mois, il a noté un tremblement de son membre supérieur droit et se dit plus lent dans ses activités. Après avoir effectué une recherche sur Internet, il est très inquiet. Il a peur que ses symptômes soient les premières manifestations de la maladie de Parkinson. Que lui répondez-vous ?

Mettez vos connaissances sur ce sujet à l'épreuve.

Vrai Faux

	Vrai	Faux
1. Les premières manifestations de la maladie de Parkinson sont toujours d'origine motrice.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. La maladie de Parkinson est rare avant 65 ans.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. Le phénomène de roue dentée est pathognomonique de la maladie de Parkinson.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. Un tremblement de repos isolé est suffisant pour poser un diagnostic de maladie de Parkinson.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. Un examen radiologique est essentiel au diagnostic de la maladie de Parkinson.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. Une réponse à la lévodopa indique avec certitude la présence de la maladie de Parkinson.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. Il est toujours possible de poser un diagnostic de maladie de Parkinson à la première visite.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. Il est toujours facile de distinguer un tremblement essentiel d'une maladie de Parkinson.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. Un patient qui se présente pour des troubles de la marche a peu de risques d'avoir la maladie de Parkinson.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. La cause la plus fréquente de parkinsonisme secondaire est la prise d'antipsychotiques.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

La D^{re} Isabelle Beaulieu-Boire est résidente en neurologie au Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke. Le D^r Sylvain Chouinard, neurologue, spécialiste des troubles du mouvement, exerce au CHUM et est professeur agrégé au Département de médecine de l'Université de Montréal.

Réponses

Les manifestations cliniques caractéristiques

1 Les premières manifestations de la maladie de Parkinson sont toujours d'origine motrice. **FAUX.**

Des études récentes montrent que les manifestations motrices de la maladie de Parkinson sont précédées d'un « stade pré-moteur » apparaissant plusieurs années avant les symptômes moteurs classiques. Ce prodrome non moteur peut être caractérisé par des changements d'humeur (dépression), des troubles du sommeil (hypersomnolence, trouble du sommeil paradoxal), une hyposmie et des changements dysautonomiques (constipation, augmentation de la fréquence urinaire). Il est important de retenir qu'une dépression à début tardif peut souvent être la première manifestation d'une maladie de Parkinson. Aussi, plusieurs études ont notamment révélé qu'une personne qui présente un trouble de comportement du sommeil paradoxal a un risque considérable (environ 50 %) de souffrir de la maladie de Parkinson¹. Poser un diagnostic à ce stade est très difficile, mais la reconnaissance rétrospective de ces manifestations cliniques aide à le faire. Dans l'éventualité où une molécule serait efficace en neuroprotection, ce stade pourrait représenter une occasion de traitement précoce chez ces patients.

2 La maladie de Parkinson est rare avant l'âge de 65 ans. **FAUX.**

L'âge médian du diagnostic de la maladie de Parkinson est de 60 ans. Il n'est donc pas rare de voir des patients atteints dans la cinquantaine et même la quarantaine. Les symptômes initiaux sont souvent les mêmes quel que soit l'âge d'apparition. Le diagnostic est toutefois plus facile à poser chez les plus jeunes, car il y a moins de facteurs de confusion liés aux autres maladies concomitantes qui augmentent avec l'âge (démence, maladie vasculaire cérébrale).

L'âge du patient demeure toutefois le principal facteur de risque. L'incidence de la maladie de Parkinson s'accroît, en effet, nettement avec l'âge, passant de 17,4/100 000 années-personnes entre 50 et 59 ans à 93,1/100 000 entre 70 et 79 ans².

Mentionnons qu'un début avant 40 ans est souvent un indice d'une cause secondaire de parkinsonisme. Ainsi, seulement de 3 % à 5 % des patients atteints de la maladie de Parkinson ont moins de 40 ans³. Chez les patients de cette tranche d'âge, une autre cause devrait donc être envisagée avant de poser ce diagnostic. Ces patients seront le plus souvent dirigés vers une clinique spécialisée dans les troubles du mouvement affiliée à une des universités du Québec.

3 Le phénomène de roue dentée est pathognomonique de la maladie de Parkinson. **FAUX.**

La roue dentée est une sensation de rigidité (résistance accrue au mouvement, constante dans toute l'amplitude du mouvement et indépendante de la vitesse du mouvement) interrompue à une fréquence de 6 Hz à 9 Hz par une phase de relaxation, rappelant un mécanisme de roue dentée⁴. Ce phénomène est plus aisément ressenti au niveau de la fosse cubitale. Bien que souvent présent dans la maladie de Parkinson, il n'en est absolument pas pathognomonique. Il peut en effet toucher tout patient ayant un tremblement associé à une augmentation du tonus musculaire, la phase de relaxation étant possiblement causée par le tremblement. Il peut donc être observé chez des patients atteints de tremblement essentiel dont la relaxation est inadéquate lors de l'examen du tonus.

La démarche diagnostique nécessaire

4 Un tremblement de repos isolé est suffisant pour poser un diagnostic de maladie de Parkinson. **FAUX.**

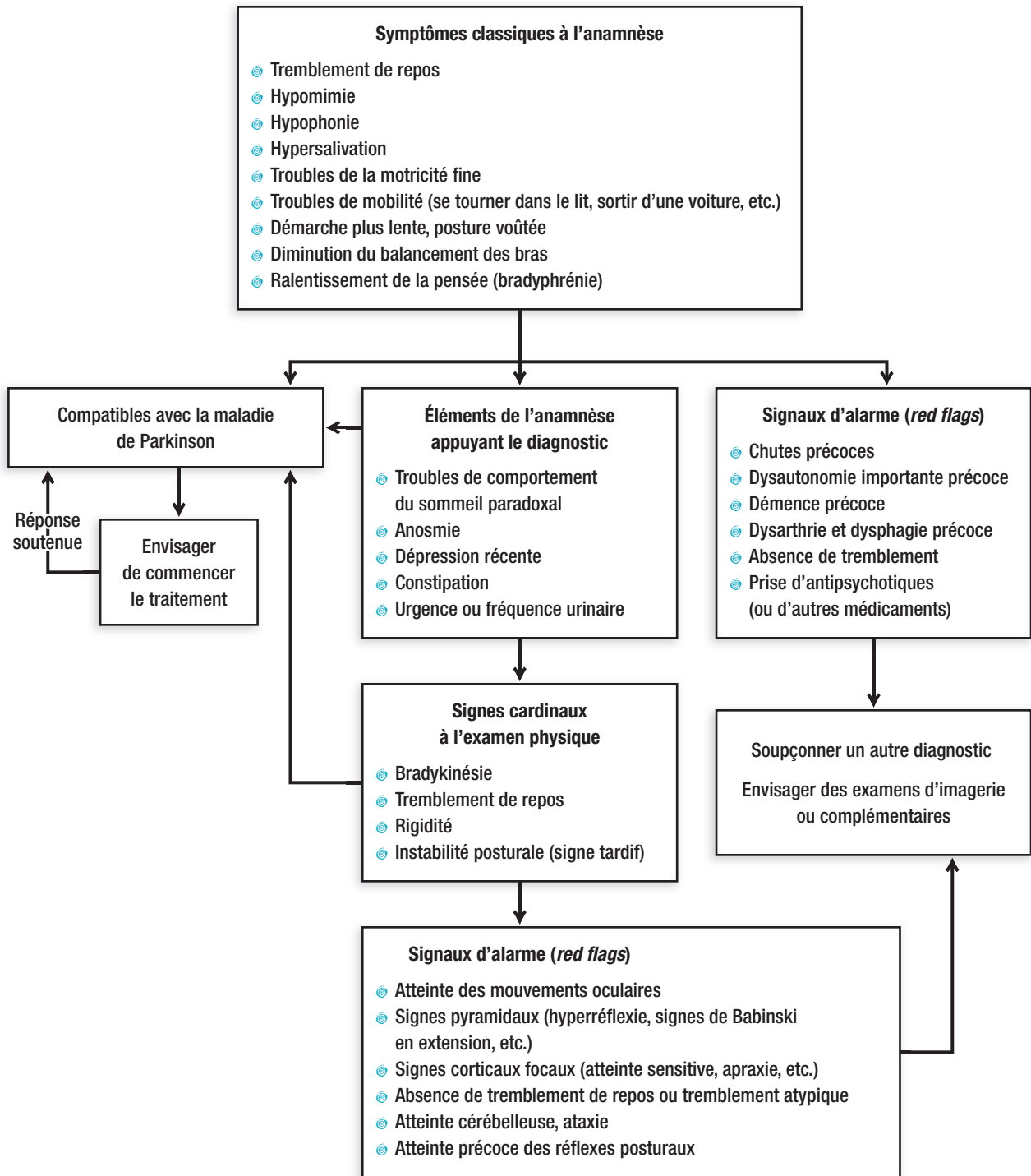
Le diagnostic de la maladie de Parkinson repose uniquement sur l'anamnèse et l'examen clinique. Le trem-

Des études récentes montrent que les manifestations motrices de la maladie de Parkinson sont précédées d'un « stade pré-moteur » apparaissant plusieurs années avant les symptômes moteurs classiques.

Repère

Figure

Démarche diagnostique pour la maladie de Parkinson



blement de repos est le symptôme moteur le plus fré- la maladie. Il commence généralement de façon asy-
quent et souvent le plus incommodant au début de métrique et peut être intermittent. Il survient surtout

dans les situations de stress au cours des premières années. Toutefois, le tremblement n'est pas le seul mode de présentation de la maladie de Parkinson. Certains autres éléments à rechercher à l'anamnèse sont les symptômes occasionnés par la rigidité et la bradykinésie : une lenteur progressive des mouvements (se tourner dans le lit, sortir d'une voiture, boutonner ses vêtements, etc.), une réduction du volume de la voix (hypophonie), un changement dans l'écriture (micrographie), une salivation abondante (sialorrhée) et un ralentissement des processus mentaux (bradyphrénie). Mentionnons enfin qu'il n'est pas rare non plus que la personne ressente une douleur à l'épaule, résultant possiblement de l'akinésie et de la rigidité caractéristiques de la maladie de Parkinson. Un examen minutieux pourra alors mettre en évidence les autres signes de la maladie.

En présence de ces symptômes, un examen neurologique révélera souvent les signes cardinaux de la maladie de Parkinson. Le tremblement de repos pourra être observé lorsque le patient laissera ses mains à plat sur ses cuisses pendant qu'il fait un exercice nécessitant de la concentration ou qu'il marche. Une rigidité discrète peut être observée lorsque le patient lève le bras controlatéral (manœuvre de Noïka) ou effectue des mouvements alternés rapides avec l'autre bras lors de la manipulation de l'articulation. La bradykinésie sera évaluée par des mouvements alternés rapides (taper le bout des doigts, ouvrir et fermer la main, taper du pied). Il faut alors regarder non seulement le rythme, mais également l'amplitude du mouvement, qui aura tendance à diminuer avec les répétitions. Enfin, l'épreuve de la traction (*pull-test*) permet de mettre en évidence une instabilité posturale. Cette manœuvre consiste à tirer fermement les épaules du patient vers l'arrière et à évaluer sa capacité à garder son équilibre.

Plusieurs critères diagnostiques ont été proposés. Les plus utilisés sont ceux de la United Kingdom Parkinson's Disease Society Brain Bank qui nécessitent la présence d'une bradykinésie et d'au moins un des trois autres signes cardinaux de la maladie de Parkinson (tremblement de repos, rigidité, instabilité pos-

turelle). Ainsi, un tremblement de repos isolé est insuffisant pour poser le diagnostic (*figure*) (pour voir des vidéos de l'examen et des épreuves diagnostiques, allez au www.fmoq.org/fr/training/toolbox/videos/Lists/Billets/Post.aspx?ID=6).

5 *Un examen radiologique est essentiel au diagnostic de la maladie de Parkinson.* **FAUX.**

Le diagnostic de la maladie de Parkinson est essentiellement clinique. Il n'existe à ce jour aucun examen paraclinique ni aucune technique d'imagerie permettant de le confirmer. Chez les patients souffrant de la maladie de Parkinson, les examens d'imagerie cérébrale sont généralement normaux. Une tomодensitométrie ou, de préférence, un examen d'imagerie par résonance magnétique (IRM) est parfois utile afin d'éliminer des causes secondaires de parkinsonisme, comme les affections vasculaires, l'hydrocéphalie à pression normale ou une lésion structurale des ganglions de la base⁵. Dans certains cas, l'IRM peut également venir appuyer un diagnostic de syndrome parkinsonien, entre autres chez les sujets atteints d'une atrophie multisystémique ou d'une paralysie supranucléaire progressive. De nouvelles techniques d'imagerie en cours de développement pourraient éventuellement faciliter le diagnostic. Toutefois, pour l'instant, les examens d'imagerie devraient être réservés aux cas atypiques ou aux patients chez qui on soupçonne une autre cause.

6 *Une réponse à la lévodopa indique avec certitude la présence d'une maladie de Parkinson.* **FAUX.**

La réponse à la lévodopa, bien qu'évocatrice d'une maladie de Parkinson, n'en est pas spécifique. Elle peut aussi être présente dans les syndromes parkinsoniens. En effet, une réponse initiale à la lévodopa a été obtenue chez de 30 % à 65 % des patients atteints d'atrophie multisystémique et la réponse a été soutenue chez jusqu'à 30 % d'entre eux^{6,7}. En outre, de 40 % à 50 % des patients atteints de paralysie supra-

Le diagnostic de la maladie de Parkinson est essentiellement clinique. Il n'existe à ce jour aucun examen paraclinique ni aucune technique d'imagerie cérébrale permettant de le confirmer.

Repère

Tableau 1**Caractéristiques atypiques évoquant une cause secondaire de parkinsonisme^{6,9}**

Caractéristiques	Syndrome parkinsonien associé
Instabilité posturale ou chutes précoces	Paralysie supranucléaire progressive (PSP), atrophie multisystémique, pseudoparkinsonisme vasculaire, parkinsonisme médicamenteux
Dysautonomie importante précoce	Atrophie multisystémique
Dysphagie ou dysphonie précoces	PSP, atrophie multisystémique
Démence précoce	Démence à corps de Lewy, PSP, dégénérescence corticobasale
Signes cérébelleux (ataxie, nystagmus, etc.)	Atrophie multisystémique
Prise d'antipsychotiques	Parkinsonisme médicamenteux
Début soudain ou détérioration en paliers	Pseudoparkinsonisme vasculaire
Tableau symétrique	Tous (sauf la dégénérescence corticobasale)
Absence de tremblement	Tous
Progression rapide	Tous
Absence de réponse soutenue à la lévodopa	Tous

nucléaire progressive retirent un léger effet symptomatique transitoire de la lévodopa⁶. Par ailleurs, dans certains cas de maladie de Parkinson, la réponse à la lévodopa est sous-optimale⁷. Toutefois, une réponse soutenue, c'est-à-dire pendant plus de 5 ans, ou la survenue de dyskinésies à la suite de ce traitement constituent de forts arguments en faveur d'une maladie de Parkinson, qui ont été intégrés aux critères diagnostiques de la United Kingdom Parkinson's Disease Society Brain Bank.

Les diagnostics différentiels à évoquer

7 *Il est toujours possible de poser un diagnostic de maladie de Parkinson à la première visite.*
FAUX.

Il est généralement facile de reconnaître les cas classiques, mais le diagnostic de maladie de Parkinson peut parfois s'avérer une tâche difficile. Des études ont montré que 15 % des patients ayant reçu un diagnostic clinique ne répondent pas aux critères pathologiques et qu'environ 20 % des cas révélés à l'autopsie avaient été confondus avec un autre diagnostic clinique⁸. Les maladies les plus fréquemment prises pour

la maladie de Parkinson sont les syndromes parkinsoniens, comme l'atrophie multisystémique et la démence à corps de Lewy⁹. Le tremblement essentiel et le pseudoparkinsonisme vasculaire comptent également parmi les diagnostics différentiels à envisager⁹. Certains indices devraient évoquer une cause secondaire de parkinsonisme (*tableau 1*)^{6,9}. Toutefois, seule l'évolution permet parfois de conclure à un diagnostic plus définitif.

8 *Il est toujours facile de distinguer un tremblement essentiel d'une maladie de Parkinson.*
FAUX.

Le tremblement essentiel est l'un des diagnostics différentiels à éliminer. Le tremblement parkinsonien est prédominant au repos, mais peut également apparaître après quelques secondes de maintien de la posture (tremblement réémergent) alors que le tremblement essentiel est surtout noté à l'action et au maintien de posture. Dans la maladie de Parkinson, les bras et les jambes sont les parties les plus atteintes. Un tremblement de la tête ou de la voix devrait plutôt évoquer un tremblement essentiel ou une dystonie cervicale. L'asymétrie et la présence d'autres signes cliniques (bradykinésie, rigidité, instabilité posturale) orientent davantage vers un diagnostic de maladie de Parkinson. Le

Tableau II**Différencier un tremblement essentiel d'un tremblement parkinsonien^{2,10}**

Tremblement essentiel	Tremblement parkinsonien
Tremblement postural ou kinétique	Tremblement de repos
Généralement symétrique	Asymétrique
Fréquence variable (4 Hz – 13 Hz)	Fréquence plus lente (4 Hz – 7 Hz)
Flexion-extension des doigts	Pronation-supination des doigts et des poignets
Absence de rigidité ou de bradykinésie	Présence de rigidité ou de bradykinésie
Antécédents familiaux fréquents	Antécédents familiaux occasionnels

Tableau III**Diagnostic différentiel du parkinsonisme¹⁰**

Causes	Maladie de Parkinson idiopathique
Syndromes parkinsoniens les plus fréquents	Dégénérescence corticobasale Démence à corps de Lewy Atrophie multisystémique Paralysie supranucléaire
Causes de parkinsonisme secondaire	Médicaments Troubles vasculaires Traumas crâniens Infections

tableau II^{2,10} résume les différences entre ces deux entités (voir vidéo au www.fmoq.org/fr/training/toolbox/videos/Lists/Billets/Post.aspx?ID=6).

9 Un patient qui présente des troubles à la marche a peu de risques d'être atteint de maladie de Parkinson. **VRAI.**

Bien que les troubles à la marche constituent un motif de consultation fréquent, il est extrêmement rare qu'il s'agisse de la première manifestation de la maladie de Parkinson. L'instabilité posturale survient généralement après plusieurs années d'évolution. Lorsqu'elle arrive de façon précoce ou en cas de chutes

dans les premières années, il faut plutôt penser à un syndrome parkinsonien (paralysie supranucléaire progressive, atrophie multisystémique, etc.) ou encore à une cause secondaire, notamment à une atteinte vasculaire.

10 La cause la plus fréquente de parkinsonisme secondaire est la prise d'antipsychotiques. **VRAI.**

Le diagnostic différentiel du parkinsonisme est large et comprend la maladie de Parkinson idiopathique, les syndromes parkinsoniens et les causes secondaires (médicamenteuses, vasculaires, traumatiques, infectieuses et autres) (tableau III)¹⁰. Les médicaments représentent la cause la plus fréquente de parkinsonisme secondaire : les antipsychotiques classiques dans le passé et les antipsychotiques « atypiques » (rispéridone et olanzapine) aujourd'hui. La clozapine et la quétiapine sont probablement sûres¹⁰. Par ailleurs, d'autres médicaments, dont les antinauséux (ex. : métoclopramide) et l'acide valproïque peuvent entraîner un parkinsonisme. Une amélioration après l'arrêt de l'agent indique une possible origine médicamenteuse, même si le parkinsonisme peut parfois persister plusieurs mois après l'arrêt du médicament. Toutefois, une détérioration progressive du tableau

Il est extrêmement rare que les troubles à la marche soient la première manifestation de la maladie de Parkinson. Une instabilité posturale précoce ou des chutes dans les premières années devraient nous orienter vers un parkinsonisme atypique.

Repère

Summary

No more tremors when faced with Parkinson's disease! Reaching a diagnosis of Parkinson's disease may seem difficult but the process can be simplified by a systemic approach. Diagnosis is essentially based on clinical criteria; it lies upon the presence of cardinal signs (bradykinesia, rest tremors, rigidity and postural instability), and the absence of atypical features (falls, eye movement disorder, dysphagia, dementia) early in the illness. The presence of associated symptoms such as anosmia, depression and REM sleep behaviour disorder also corroborates diagnosis. Alternative causes for these disorders, such as drug-induced, and vascular and atypical parkinsonism syndromes must be excluded. Cerebral imaging is usually not necessary to conclude to Parkinson's disease.

clinique est très rare en lien avec les causes médicamenteuses et devrait évoquer une maladie neurodégénérative comme la maladie de Parkinson.

A PRÈS UNE ANAMNÈSE et un examen détaillé, vous mettez en évidence chez M. Tremblay un tableau de bradykinésie, un tremblement de repos asymétrique et une rigidité. Selon l'algorithme proposé plus tôt (figure), il ne fait aucun doute que M. Tremblay remplit les critères cliniques de la maladie de Parkinson. Un examen d'imagerie cérébrale n'est donc pas nécessaire. Après l'exclusion d'autres causes, vous confirmez à M. Tremblay qu'il souffre fort probablement de la maladie de Parkinson. Nous suivrons l'évolution de notre patient dans les prochains articles. 📖

Date de réception : le 30 janvier 2012

Date d'acceptation : le 14 mars 2012

La D^{re} Isabelle Beaulieu-Boire n'a déclaré aucun intérêt conflictuel. Le D^r Sylvain Chouinard a été conférencier et membre du comité conseil pour Allergan Canada, Merz, Novartis Canada, Teva Canada Innovation et Les Laboratoires Abbott en 2010-2012.

Bibliographie

1. Gaig C, Tolosa E. When does Parkinson's disease begin? *Mov Disord* 2009 ; 24 (suppl. 2) : S656-S664.
2. Lees AJ, Hardy J, Revesz T. Parkinson's disease. *Lancet* 2009 ; 373 (9680) : 2055-66.
3. Schrag A, Schott JM. Epidemiological, clinical and genetic characteristics of early-onset parkinsonism. *Lancet Neurol* 2006 ; 5 (4) : 355-63.
4. Seppi K, Schocke MF. An update on conventional and advanced magnetic resonance imaging techniques in the differential diagnosis of neurodegenerative parkinsonism. *Curr Opin Neurol* 2005 ; 18 (4) : 370-5.
5. Ghiglione P, Mutani R, Chiò A. Cogwheel rigidity. *Arch Neurol* 2005 ; 62 (5) : 828-30.
6. Mark MH. Lumping and splitting the Parkinson Plus syndromes: dementia with Lewy bodies, multiple system atrophy, progressive supranuclear palsy, and cortical-basal ganglionic degeneration.

Neurol Clin 2001 ; 19 (3) : 607-27.

7. Wenning GK, Ben-Shlomo Y, Hughes A et coll. What clinical features are most useful to distinguish definite multiple system atrophy from Parkinson's disease? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000 ; 68 (4) : 434-40.
8. Hughes AJ, Daniel SE, Kilford L et coll. Accuracy of clinical diagnosis of idiopathic Parkinson's disease: a clinico-pathological study of 100 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992 ; 55 (3) : 181-4.
9. Rao G, Fisch L, Srinivasan S et coll. Does this patient have Parkinson's disease? *JAMA* 2003 ; 289 (3) : 347-53.
10. Fahn S, Jankovic J. *Principles and practice of movement disorders*. 1^{re} éd. Philadelphie : Churchill Livingstone/Elsevier ; 2007.