**DESCRIPTION GÉNÉRALE**

La maladie de Parkinson est la deuxième maladie neurodégénérative la plus répandue. Au cours de la dernière génération, la charge mondiale de la maladie de Parkinson a plus que doublé en raison de l'augmentation du nombre de personnes âgées, avec des contributions potentielles de l'allongement de la durée de la maladie et des facteurs environnementaux[[1]](#footnote-1) . Une étude de 2016 sur la charge mondiale de morbidité a estimé la prévalence de la maladie de Parkinson à environ 6,2 millions de personnes dans le monde, bien que l'Association européenne de la maladie de Parkinson (EPDA) indique que ce chiffre devrait être plus élevé, soit environ 10 millions de personnes, en raison d'un sous-diagnostic.

Au niveau mondial, la MP est à l'origine de plus de 200 000 décès par an et de 3,2 millions d'années de vie corrigées du facteur invalidité (AVCI). En outre, le rapport entre les années vécues avec un handicap (AVCI) et les années de vie perdues (AVP) est alarmant :[[2]](#footnote-2) .

Dans notre société, la maladie de Parkinson est associée au tremblement caractéristique de ces patients, mais ce module nous apprendra qu'il existe de nombreux autres symptômes et que le tremblement n'est pas forcément le plus important, même si c'est celui qui attire le plus l'attention au départ.

**SOMMAIRE**

Dans ce module, nous examinerons

1. Qu'est-ce que la maladie de Parkinson ? Causes, types.
2. Symptomatologie et évolution attendue
3. Processus d'évaluation (outils), détection et diagnostic
4. Saviez-vous que
5. Références
6. Liens

**OBJECTIFS**

Les objectifs de cette unité didactique sont les suivants

Comprendre la signification de la maladie de Parkinson.

Identifier les symptômes et l'évolution de la maladie de Parkinson.

Connaître les tests diagnostiques existants pour la maladie de Parkinson.

1. **Qu'est-ce que la maladie de Parkinson ? Causes, types**

En 1817, James Parkinson a décrit pour la première fois les symptômes de cette maladie, qui est aujourd'hui considérée comme la deuxième maladie neurodégénérative la plus répandue après la maladie d'Alzheimer.



Ces cellules nerveuses sont chargées de contrôler les mouvements du corps en s'envoyant des messages par l'intermédiaire de substances chimiques appelées neurotransmetteurs.

La dopamine est un neurotransmetteur important impliqué dans le contrôle des mouvements corporels. Lorsqu'il y a une réduction marquée du niveau de dopamine dans le cerveau, comme c'est le cas chez les personnes atteintes de la maladie de Parkinson (MP), les structures qui reçoivent ces substances (les récepteurs dopaminergiques situés dans une région du cerveau appelée "striatum") ne sont pas stimulées de manière appropriée. La transmission des messages est alors altérée, ce qui entraîne des problèmes de contrôle des mouvements qui se traduisent notamment par des tremblements, une raideur, une lenteur des mouvements et une instabilité posturale.

La MP est une maladie chronique à progression lente qui affecte les individus différemment, certains patients progressant très lentement et d'autres beaucoup plus rapidement.

**1.1 Origine de la maladie**

Malgré toutes les recherches effectuées pour élucider la cause principale de la maladie de Parkinson, celle-ci reste encore inconnue.

Sur la base des dernières recherches, une origine multicausale est suggérée ; une prédisposition génétique pourrait, en combinaison avec d'autres facteurs externes ou internes, conduire à la maladie. Ces facteurs sont détaillés ci-dessous :

Facteur génétique 

Facteur environnemental 

Autres facteurs

**Facteur génétique**

85 à 90 % des cas de maladie de Parkinson sont des formes sporadiques, c'est-à-dire qu'ils surviennent chez un seul membre de la famille et ne sont pas dus à une altération génétique spécifique. Cependant, environ 15 % des personnes atteintes de la maladie de Parkinson ont des antécédents familiaux positifs et on estime que 5 à 10 % de tous les cas de maladie de Parkinson sont attribués à des variantes pathogènes dans des gènes individuels, c'est-à-dire que la maladie serait causée par une mutation transmise à la génération suivante, dans ce que l'on appelle la maladie de Parkinson monogénique.

Par conséquent, à l'heure actuelle et avec les informations dont nous disposons, les formes génétiques de la maladie de Parkinson représentent un faible pourcentage du total (10-15%). Ce pourcentage peut être influencé par le fait qu'il existe encore des mutations non identifiées et que peu d'études génétiques sont réalisées dans la pratique.

**Quels sont les types de mutations existants ?**

On peut dire que la contribution de la génétique à la maladie de Parkinson s'inscrit dans un continuum. On peut en distinguer 3 types :

* Les mutations de l'ADN à haut risque, qui sont rares mais qui, lorsqu'elles sont présentes, augmentent considérablement le risque de développer des symptômes au fil des ans, tôt ou tard. C'est ce qui donne lieu à la maladie de Parkinson dite monogénique, c'est-à-dire qu'une mutation dans un seul gène transmet la maladie. Il s'agit de mutations dans des gènes tels que LRRK2, PLA2G6, SNCA, ATP13A2, FBX07, VPS35, PARKIN, DJ1, PINK1.
* Mutations de l'ADN à risque intermédiaire. Elles sont un peu plus fréquentes, mais augmentent moins le risque de développer des symptômes que les précédentes. Il s'agit notamment d'une mutation spécifique du gène LRRK2 (G2019S) et de mutations du gène GBA.
* Mutations de l'ADN à faible risque. Il s'agit de variantes d'ADN plus courantes qui, individuellement, augmentent légèrement le risque de maladie au cours de la vie et qui sont fréquemment identifiées dans les cas apparemment sporadiques de la maladie de Parkinson. Ces variantes rares de l'ADN à l'origine de la maladie ont été identifiées par des études de liaison génétique dans de grandes familles ainsi que par des techniques de séquençage du génome entier (GWAS). À ce jour, environ 90 altérations génétiques à risque ont été décrites. Si plusieurs d'entre elles sont présentes, il peut y avoir un effet cumulatif sur le risque.

Les études génétiques peuvent être réalisées à partir d'un échantillon de sang et étudier les gènes responsables de la maladie et c'est le neurologue qui doit les prescrire. En pratique, il n'est pas courant de demander des tests génétiques à des fins de diagnostic chez les personnes âgées. En revanche, c'est plus fréquent chez les personnes atteintes d'une forme précoce de la maladie.

Mais le fait de savoir si la personne est porteuse d'une mutation génétique particulière ne change rien au traitement. En pratique clinique, la prise en charge est symptomatique avec des traitements qui compensent le manque de dopamine, commun à tous les patients, que l'origine soit une mutation spécifique ou non.

Toutefois, cette situation est appelée à changer à l'avenir. Il existe déjà des essais cliniques visant à tester les différentes réponses au traitement en fonction de facteurs génétiques, et l'on sait que les études pharmacogénétiques pourraient être très utiles pour évoluer vers une médecine plus précise. On sait également que les études pharmacogénétiques pourraient être très utiles pour évoluer vers une médecine de précision et prédire le pronostic de chaque patient.

**Facteur environnemental**

La découverte du 1-méthyl-4-phényl-1, 2, 3, 6. tétrahydropyridine (MPTP, formé à partir d'héroïne synthétique), capable d'induire un parkinsonisme très similaire aux manifestations cliniques de la maladie de Parkinson, a suggéré que la maladie pouvait être induite par une toxine environnementale.

Certaines études citent comme facteurs de risque le fait de vivre dans un environnement rural, la consommation continue d'eau de puits pendant des années ou l'exposition continue aux pesticides et aux herbicides. La relation avec l'exposition professionnelle à certains produits de l'industrie du bois, aux métaux et alliages, y compris le manganèse, le fer, l'aluminium, le cuivre et le mercure, à l'imprimerie et aux carrières, aux résines, aux colles, aux peintures et au pétrole a également été mentionnée.

**Autres facteurs**

Malgré des données peu concluantes, la maladie a été associée à certaines infections ; par exemple, on sait que l'encéphalite léthargique et certaines encéphalites virales peuvent induire le parkinsonisme. Selon certaines études, une infection grippale in utero pourrait également être à l'origine de la maladie, bien que cela n'ait pas été confirmé.

Le mode de vie semble également avoir une influence sur le développement de la maladie. La consommation de tabac et de café est étudiée comme neuroprotectrice ; dans certaines études, une incidence plus élevée de la maladie a été observée chez les non-fumeurs et les non-buveurs de café, mais la raison de ce phénomène n'est pas claire.

Une fréquence plus élevée de patients atteints de la maladie de Parkinson ayant des antécédents de traumatismes crâniens a également été détectée, bien que cela soit interprété comme un biais dû à la tendance des patients chroniques à se souvenir des traumatismes, même s'ils sont minimes.

Des données contradictoires suggèrent une toxicité des radicaux libres, une toxicité médiée par les acides aminés excitateurs tels que l'acide glutamique (excito-toxicité), un dysfonctionnement mitochondrial, une inflammation chronique (microglie)...

En tout état de cause, le diagnostic de confirmation de la maladie de Parkinson est anatomo-pathologique, c'est-à-dire qu'il est confirmé par une nécropsie lorsque le patient décède et fait don de son cerveau. Il n'y a pas de tests de confirmation du vivant.

**1.2 Principaux types de parkinsonisme**

Le parkinsonisme est un terme générique utilisé pour couvrir une série d'affections présentant des symptômes similaires à ceux de la maladie de Parkinson. Il existe trois formes principales de parkinsonisme, ainsi que d'autres affections apparentées :

* **Parkinson idiopathique**

La plupart des personnes atteintes de parkinsonisme souffrent d'une maladie de Parkinson idiopathique, également connue sous le nom de maladie de Parkinson. Idiopathique signifie que la cause est inconnue.

Les symptômes les plus courants de la maladie de Parkinson idiopathique sont les [tremblements](https://www.parkinsons.org.uk/information-and-support/tremor), la [rigidité](https://www.parkinsons.org.uk/information-and-support/rigidity) et la [lenteur des mouvements](https://www.parkinsons.org.uk/information-and-support/slowness-movement).

* **Parkinsonisme vasculaire**

Le parkinsonisme vasculaire (également connu sous le nom de parkinsonisme artériosclérotique) touche les personnes dont l'irrigation sanguine du cerveau est restreinte. Les personnes ayant subi un accident vasculaire cérébral léger peuvent parfois développer cette forme de parkinsonisme.

Les symptômes les plus courants sont des troubles de la [mémoire](https://www.parkinsons.org.uk/information-and-support/mild-memory-and-thinking-problems), du [sommeil](https://www.parkinsons.org.uk/information-and-support/sleep-and-parkinsons), de l'[humeur](https://www.parkinsons.org.uk/information-and-support/parkinsons-and-mental-health) et du [mouvement.](https://www.parkinsons.org.uk/information-and-support/slowness-movement)

* **Parkinsonisme induit par les médicaments**

Certains médicaments peuvent provoquer le parkinsonisme. Les neuroleptiques (utilisés pour traiter la schizophrénie et d'autres troubles psychotiques), qui bloquent l'action de la dopamine chimique dans le cerveau, sont considérés comme la principale cause de parkinsonisme d'origine médicamenteuse.

Les symptômes du parkinsonisme induit par les médicaments ont tendance à rester les mêmes - ce n'est que dans de rares cas qu'ils évoluent de la même manière que les symptômes de la maladie de Parkinson.

Le parkinsonisme d'origine médicamenteuse ne touche qu'un petit nombre de personnes, et la plupart d'entre elles se rétablissent dans les mois - et souvent dans les jours ou les semaines - qui suivent l'arrêt du médicament qui en est la cause.

* **Autres types de parkinsonisme**
* L'atrophie multisystémique (AMS) : Comme la maladie de Parkinson, l'AMS peut entraîner une raideur et une lenteur des mouvements dans les premiers stades de la maladie. Cependant, les personnes atteintes d'AMS peuvent également développer des symptômes inhabituels dans les premiers stades de la maladie de Parkinson, tels que l'instabilité, les chutes, les problèmes de vessie et les vertiges.
* La paralysie supranucléaire progressive (PSP) : La paralysie supranucléaire progressive affecte les mouvements oculaires, l'équilibre, la mobilité, la parole et la déglutition. Elle est parfois appelée syndrome de Steele-Richardson-Olszewski.
* Hydrocéphalie à pression normale : l'hydrocéphalie à pression normale affecte principalement la moitié inférieure du corps. Les symptômes les plus courants sont des difficultés à marcher, une incontinence urinaire et des troubles de la mémoire. L'extraction d'une partie du liquide céphalo-rachidien au moyen d'une aiguille dans le bas du dos peut soulager ces symptômes à court terme.
* Divers tremblements, y compris le tremblement essentiel : le fait de trembler ne signifie pas nécessairement que l'on est atteint de la maladie de Parkinson. Il peut également s'agir d'un symptôme d'autres maladies. Le tremblement essentiel est un tremblement des mains, de la tête, des jambes, du corps ou de la voix. Il s'agit d'un type de tremblement courant qui est souvent confondu avec la maladie de Parkinson.
* Cause plus rare de parkinsonisme : Il existe plusieurs autres causes possibles de parkinsonisme, beaucoup plus rares. Il s'agit notamment d'affections rares telles que la maladie de Wilson, une maladie héréditaire caractérisée par un excès de cuivre dans la peau et les muscles.

1. **Symptomatologie et évolution attendue**

La maladie de Parkinson est considérée comme une maladie progressive. Cela signifie que ses symptômes s'aggravent progressivement avec le temps (sur plusieurs années).

Les symptômes de la maladie apparaissent généralement lentement et certains d'entre eux, comme les tremblements, n'affectent initialement qu'un seul côté du corps.

Toutefois, certaines personnes présentent des symptômes moins fréquents aux premiers stades de la MP, ce qui rend leur tableau clinique moins typique et plus difficile à identifier.

Certains des symptômes courants de la MP sont décrits plus en détail ci-dessous. Il est important de se rappeler que tous ces symptômes ne se manifestent pas chez toutes les personnes atteintes de la MP et que la progression (c'est-à-dire la vitesse de progression) peut varier considérablement d'un patient à l'autre.

* 1. **Symptômes moteurs**

Bien que les symptômes de la maladie de Parkinson puissent varier d'une personne à l'autre, la perte de neurones dopaminergiques conduit la plupart des personnes à présenter au moins trois des principaux symptômes suivants (centraux ou cardinaux) :

**Tremblement de repos**

Dans 50 à 70 % des cas, il s'agit du premier symptôme détecté.

Le type de tremblement observé dans la MP consiste en une sorte de secousse qui se produit principalement au repos et diminue pendant l'activité (bien que chez certaines personnes, le tremblement disparaisse également pendant le sommeil).

Au début, le tremblement affecte généralement le bras, la main ou les doigts d'un côté du corps et peut commencer par une légère contraction.

Dans ces cas, il est décrit comme un mouvement de "comptage de pièces", caractérisé par un mouvement de va-et-vient du pouce et de l'index de la main. 

Le tremblement n'est pas présent dans tous les cas de MP, mais il constitue un problème important chez certains patients, bien qu'il n'entraîne généralement pas de handicap.

Elle est aggravée par l'anxiété, le stress, la fatigue, la déambulation, l'activité motrice latérale ou l'exécution d'une tâche mentale.

Sa fréquence est de 3 à 5 Hz.

Les patients atteints de tremblements sont diagnostiqués plus tôt, bien qu'ils puissent souvent être étiquetés à tort comme souffrant de tremblements essentiels ou d'un autre type de tremblements.

Ce symptôme répond mal au traitement par la lévodopa (LD) et s'améliore avec les techniques chirurgicales.

Il est important de le différencier du tremblement essentiel.

**Raideur musculaire ou raideur**

La raideur de la maladie de Parkinson affecte les muscles.

Elle prédomine dans les muscles fléchisseurs.

Elle se manifeste par une hypertonie plastique ou une hypertonie de la roue dentée.

Elle augmente avec le stress.

Elle peut être exaltée en demandant à la personne d'effectuer des mouvements volontaires répétitifs ou maintenus avec le muscle controlatéral à celui exploré ("manœuvre de Froment").

Elle peut être inconfortable, voire douloureuse.

Extrêmement sensible au traitement par la lévodopa (LD).

**Bradykinésie**

Le terme bradykinésie signifie littéralement "mouvement lent" et constitue le symptôme le plus invalidant de la maladie.

Cette lenteur empêche ou gêne les mouvements successifs ou simultanés, de sorte que le patient met plus de temps et doit faire plus d'efforts pour accomplir ses tâches quotidiennes.

Cliniquement, elle se manifeste par une pauvreté de tous les types de mouvements, une perte des mouvements automatiques, un retard dans leur déclenchement sur commande et une réduction de l'amplitude des mouvements volontaires.

Au début, la bradykinésie affecte les petits mouvements précis, tels que ceux nécessaires pour boutonner les boutons et écrire. Il est également courant d'éprouver des difficultés à se lever d'une chaise ou à se retourner dans un lit. Au fur et à mesure que la maladie progresse, les personnes touchées commencent à éprouver des difficultés à se mettre à marcher ou, de manière inattendue, à se figer pendant un court laps de temps lors de la marche.

Elle peut toucher n'importe quel groupe musculaire, les mouvements automatiques et involontaires étant souvent plus touchés (surtout dans les premiers stades).

Elle affecte fréquemment certains mouvements élaborés qui nécessitent une plus grande motricité fine, comme l'écriture (dysgraphie, micrographie fréquente), ou l'exécution de petits mouvements tels que boutonner un bouton ou ouvrir une porte, le langage oral (dysarthrie akinétique), le balancement normal des bras lors de la marche, l'expression faciale (hypomimie : le faciès typique des parkinsoniens ; sans expression et avec des clignements d'yeux diminués).

Ces altérations peuvent disparaître brusquement lors de "kinésies paradoxales" (au cours desquelles certains mouvements automatisés peuvent être mieux exécutés que d'autres mouvements appris).

**Instabilité posturale**

La capacité à maintenir la posture et l'équilibre peut être affectée chez les personnes atteintes de la maladie de Parkinson. Il peut en résulter une perturbation de la démarche qui peut se traduire par : une difficulté à se mettre en mouvement, une lenteur, un traînage, un virage instable et en bloc, une posture courbée avec un risque accru de chute et de figement.

Le "freezing" parkinsonien se caractérise par une incapacité soudaine à commencer à marcher ou par une hésitation notable au moment de tourner ou face à un obstacle réel ou perçu comme tel (par exemple, franchir des endroits étroits, des portes, etc.)

La posture peut être affectée sous la forme d'une cyphoscoliose, c'est-à-dire d'une flexion du corps vers l'avant et sur le côté.

Elle peut être explorée en tirant le patient vers l'arrière pour vérifier la récupération de l'équilibre ("test de poussée").

L'instabilité posturale n'est pas spécifique et n'apparaît généralement pas au début de la maladie, surtout si le patient est jeune.

Certains patients présentent des troubles posturaux plusieurs années avant l'apparition de la MP. Ces troubles peuvent favoriser le déséquilibre et entraîner une augmentation de la douleur, si fréquente dans la MP.

Il s'agit d'un symptôme très invalidant qui réagit le plus mal au traitement.

**Autres complications motrices :**

Au fur et à mesure de l'évolution de la maladie, des complications motrices peuvent apparaître, telles que des **fluctuations** motrices dues à des altérations de l'effet du médicament, ou des **dyskinésies** caractérisées par des mouvements involontaires pouvant affecter les membres, le tronc, la tête et le cou.

L'apparition de complications motrices a été liée au traitement par la lévodopa et à l'évolution de la maladie elle-même. 

La forme la plus courante et la plus précoce de fluctuation clinique est la **détérioration** dite **de fin de dose**, caractérisée par la réapparition de symptômes moteurs avant la prise suivante du médicament. 

**Les dyskinésies** sont des mouvements involontaires qui peuvent prendre la forme d'une chorée, d'un ballisme, d'une dystonie, d'une athétose, de stéréotypies ou, plus rarement, d'une myoclonie. La forme la plus courante est la dyskinésie dite "de pointe", qui coïncide avec l'effet maximal du médicament, selon la séquence : amélioration-dyskinésie-amélioration. Malgré des mouvements parfois saisissants, les patients préfèrent souvent l'état de marche avec les dyskinésies "pic-dose" aux périodes d'arrêt.

* 1. **Symptômes Non-moteur**

Outre les quatre principaux symptômes décrits ci-dessus, la MP peut donner lieu à d'autres symptômes non liés au mouvement. Certains d'entre eux sont décrits ci-dessous :

Symptômes liés au système nerveux autonome (SNA) 

Symptômes comportementaux et psychologiques

Troubles de la communication

* + 1. **Symptômes liés au système nerveux**

Ces symptômes résultent des effets de la maladie sur les messages envoyés par le cerveau au reste du corps.

Elles sont présentes dans 90 % des cas.

L'altération la plus importante est l'hypotension orthostatique, mais sont également inclus : la constipation, l'hypersalivation, les troubles de la déglutition, la séborrhée, l'urgence urinaire et l'incontinence urinaire.

**Troubles de la déglutition**

Les patients atteints de la MP peuvent remarquer certains changements ou difficultés dans l'alimentation, la mastication ou la déglutition. Ces changements peuvent survenir à tout moment, mais tendent à s'accentuer au fur et à mesure que la maladie progresse.

Les changements les plus fréquents sont les suivants : lenteur à manger, sensation de nourriture coincée dans la gorge, toux ou étouffement en mangeant ou en buvant, difficulté à avaler des pilules et salive excessive.

La "dysphagie" ou difficulté à avaler (passage des aliments de la bouche vers l'œsophage) est l'un des problèmes les plus courants.

Ses principales conséquences sont la malnutrition, la déshydratation et les problèmes respiratoires causés par l'aspiration (bronchites, pneumonies...).

**Troubles sensoriels**

Elles touchent 30 à 50 % des patients.

Occasionnellement, les personnes atteintes de la MP peuvent ressentir des crampes, des douleurs, des engourdissements, des sensations de froid ou de brûlure dans la région du corps la plus touchée, qui peuvent précéder l'apparition des autres symptômes.

Ces symptômes sont plus fréquents au niveau des jambes, mais les douleurs lombaires et les maux de tête sont également fréquents.

L'optimisation des médicaments antiparkinsoniens est le traitement le plus efficace.

**Constipation**

La constipation est un symptôme courant de la MP. Elle est due au fait que les muscles de l'intestin se déplacent plus lentement que d'habitude, combiné aux effets d'une activité physique réduite et/ou d'une mauvaise alimentation.

Ce symptôme particulier est relativement facile à traiter par une adaptation appropriée du régime alimentaire et de l'exercice physique, ou par des médicaments prescrits par le médecin. 

D'autre part, le traitement de la constipation est important car elle peut entraîner d'autres anémies et diminuer l'efficacité de certains médicaments, et il est possible que le contrôle de la constipation améliore la capacité fonctionnelle du patient.

Il est essentiel de boire beaucoup d'eau (8 à 10 verres par jour) pour lutter contre la constipation.

**Hypotension orthostatique**

Il s'agit d'une baisse de la tension artérielle, provoquée par un changement soudain de la position du corps (lever rapide de la position assise ou couchée). 

Elle est due à une accumulation de sang dans la partie inférieure du corps lorsque la personne se lève, ce qui diminue le flux sanguin vers le cerveau et peut entraîner des symptômes tels que des vertiges.

L'hypotension orthostatique peut être évitée ou améliorée si la personne se lève plus lentement.

**Séborrhée et transpiration excessive**

La transpiration est contrôlée par le système nerveux et la MP (ou les médicaments utilisés pour la traiter) peut parfois interférer avec ce processus, de sorte que le corps produit des quantités excessives ou insuffisantes de sueur.

La transpiration est l'un des mécanismes par lesquels le corps régule la température ; l'évaporation de la sueur à la surface de la peau entraîne un refroidissement du corps.

Les changements dans la transpiration doivent faire l'objet d'une discussion avec le médecin ou l'infirmière PD sur la manière de contrôler la transpiration, par exemple en ajustant l'apport en liquide, en contrôlant la température ambiante ou en utilisant des crèmes hydratantes pour la peau.

**Sialorrhée**

Il s'agit d'un symptôme dû à un excès de salive produit par une surproduction de salive ou à une difficulté à avaler la salive.

Peut provoquer une desquamation des lèvres, une dermatite du menton, une fatigue musculaire, des difficultés de phonation, etc.

Elle constitue une barrière sociale majeure.

Elle est souvent liée à la consommation de drogues.

**Urgence et incontinence urinaires**

La maladie de Parkinson et certains médicaments antiparkinsoniens peuvent provoquer une incontinence urinaire, un retard de vidange de la vessie, etc.

L'incontinence urinaire affecte le mode de vie d'une personne au quotidien.

Elle réduit considérablement la qualité de vie des patients, limitant et affectant les relations humaines, familiales et sexuelles, la productivité au travail, les loisirs, etc.

En outre, elle diminue l'estime de soi et favorise ou exacerbe la dépression.

* + 1. **Symptômes comportementaux et psychologiques**

**Troubles du sommeil**

La qualité et la quantité de sommeil peuvent varier chez les personnes atteintes de MP.

Certaines personnes atteintes de la MP éprouvent des difficultés à dormir, peut-être parce que certains de leurs symptômes, comme la douleur, la raideur ou l'anxiété, rendent le repos difficile. Il est également possible que le sommeil soit affecté par un médicament destiné à traiter la MP ou par des changements provoqués dans le cerveau par la maladie elle-même.

Inclut la somnolence diurne et les crises de sommeil, les réveils nocturnes dus à la raideur nocturne et à la bradykinésie, les rêves et les cauchemars intenses, les troubles du comportement en sommeil paradoxal et les jambes sans repos ou les mouvements périodiques des membres.

Les troubles du sommeil précèdent souvent l'apparition des hallucinations.

Il est très important que la personne atteinte de la MP dorme suffisamment, car un sommeil réparateur peut améliorer certains symptômes et avoir des effets bénéfiques sur la santé en général.

**Anxiété**

Il s'agit du deuxième trouble psychiatrique associé à la maladie. En effet, une personne atteinte sur trois peut souffrir d'épisodes d'anxiété d'intensité variable : de l'agitation à la crise d'angoisse.

Les crises d'anxiété sont des manifestations soudaines d'anxiété qui surviennent sur une certaine période.

Elle peut apparaître dans les états "normaux" et s'intensifie lorsque la démence s'aggrave.

Une autre manifestation possible de l'anxiété est l'anxiété ressentie dans les relations sociales.

Ainsi, la personne peut se sentir anxieuse à l'idée d'être obligée de recevoir l'aide d'autres personnes.

L'anxiété peut également résulter de l'insécurité dans laquelle les gens vivent leurs relations sociales, et l'image sociale projetée est d'une importance vitale à cet égard.

Parfois, cette anxiété se transforme en phobie sociale, qui empêche la personne touchée par la maladie de mener une vie normale, en évitant de sortir dans la rue ou de réaliser d'autres types d'activités, ainsi qu'en anticipant avec une peur exagérée et excessive l'apparition d'éventuels symptômes (tels que des blocages) ou des réactions négatives de la part d'autres personnes.

L'anxiété excessive interfère avec les activités quotidiennes (problèmes d'élocution, épisodes de gel de la démarche, sentiments de colère, de tension et de pensées négatives, etc.)

**Fatigue**

La fatigue est un état d'épuisement physique et/ou mental très fréquent dans la MP. Elle peut être l'un des premiers symptômes à apparaître.

Elle peut être causée par un ou plusieurs facteurs, notamment le traitement médicamenteux, les efforts supplémentaires nécessaires pour faire face aux symptômes de la maladie de Parkinson, les troubles du sommeil ou la dépression. Il est également possible que la fatigue soit directement causée par des changements chimiques survenant dans le cerveau du patient atteint de la MP.

Il est important d'identifier la cause de la fatigue. Par exemple, si la fatigue est liée à une dépression, il faut traiter la dépression ; si elle est causée par des problèmes de sommeil, il faut évaluer et traiter ces problèmes.

La fatigue directement causée par la MP peut être améliorée par des médicaments spécifiques pour traiter la MP.

**Démence**

Comme la MP affecte plusieurs parties du cerveau, certaines personnes peuvent présenter des troubles de la pensée et de la mémoire, en plus des symptômes les plus courants liés au mouvement.

Elle touche près de 40 % des personnes atteintes.

Elle se caractérise par un ralentissement cognitif, un déficit d'attention et des troubles exécutifs, de la vision spatiale et de la mémoire, qui peuvent affecter la capacité à planifier des tâches complexes ou à effectuer plusieurs tâches en même temps.

Ces troubles peuvent évoluer progressivement avec les autres symptômes de la maladie, bien qu'il faille noter que les traitements médicamenteux peuvent également affecter les processus de pensée (par exemple, confusion ou hallucinations), et que tout changement doit donc être signalé au médecin dès que possible afin d'en déterminer la cause.

Les facteurs de risque de son développement sont : la maladie de Parkinson à début tardif, les personnes présentant des symptômes pyramidaux supplémentaires et la dépression.

**Dépression**

Le changement d'humeur est une réaction naturelle associée au diagnostic de la maladie de Parkinson ou à l'apparition d'un symptôme particulier.

Elle survient en partie parce qu'il s'agit d'une réaction commune à toutes les maladies chroniques, mais aussi parce qu'il y a une diminution d'un neurotransmetteur appelé sérotonine.

Il s'agit du trouble neuropsychiatrique le plus courant, touchant 20 à 30 % des patients.

Elle peut souvent précéder l'apparition de symptômes moteurs.

Leur présence n'est pas liée à l'âge, au degré de handicap ou à la durée de la maladie.

Elle peut être difficile à détecter car certains de ses symptômes se confondent avec ceux de la maladie elle-même (ralentissement moteur et mental, manque d'énergie et fatigue, diminution de l'initiative et de l'activité, isolement social, indécision et dépendance excessive, ou encore troubles du sommeil).

Elle peut être reconnue par un certain nombre d'autres symptômes tels que les troubles du sommeil, la fatigue, la perte ou le gain de poids avec des troubles de l'appétit, des problèmes de concentration et des problèmes de capacité à se concentrer.

Les personnes qui commencent leur maladie à un âge précoce sont également plus susceptibles d'en souffrir.

La dépression est associée à un déclin plus rapide des fonctions cognitives et motrices.

Les femmes sont plus susceptibles d'en souffrir que les hommes.

Les personnes chez qui les symptômes de la maladie prédominent du côté droit sont également plus susceptibles d'être touchées.

L'incidence est également plus élevée chez les personnes présentant des symptômes de raideur et des difficultés à initier un mouvement.

En revanche, les personnes qui ont connu des périodes dépressives avant d'être atteintes de la maladie sont plus susceptibles de répéter ces épisodes.

La dépression est une affection qui peut être traitée, et comme elle peut avoir un impact considérable sur la qualité de vie d'un patient, il est important de signaler tout changement d'humeur au médecin afin qu'il puisse le traiter rapidement. En outre, le soulagement de la dépression peut améliorer la réponse au traitement des autres symptômes de la MP et soulager l'aidant.

**Dysfonctionnements sexuels**

Elles sont fréquentes et consistent en une altération de la libido par augmentation ou diminution, parfois provoquée par un traitement pharmacologique.

La baisse de la libido est le dysfonctionnement sexuel le plus courant, et l'impuissance chez les hommes est un trouble d'apparition tardive généralement associé à la dépression.

La difficulté à avoir des rapports sexuels est également influencée par les limitations de mouvement, le degré de la maladie, l'âge du patient et/ou la présence de facteurs psychiatriques ou psychologiques associés.

La famille ou le patient doit consulter un spécialiste. Ce trouble, comme d'autres, s'améliore généralement en modifiant le traitement pharmacologique. 

**Symptômes psychotiques**

Les hallucinations consistent à percevoir quelque chose qui n'existe pas. Vous pouvez voir un animal qui n'est pas là, entendre un bruit qui ne s'est pas produit ou sentir une odeur inexistante.

Les hallucinations ne sont pas nécessairement désagréables et peuvent être supportées ou améliorées en diminuant la dose de médicaments anti-parkinsoniens ou en ajoutant des médicaments spécifiques pour résoudre le problème.

Les hallucinations se produisent même lorsque l'ensemble de l'intellect fonctionne correctement et que la mobilité est bonne.

Au départ, les hallucinations sont généralement visuelles et induites par les médicaments, secondaires aux traitements dopaminergiques.

On estime que 20 % des patients atteints de la maladie de Parkinson développeront des hallucinations à un moment ou à un autre de l'évolution de la maladie.

Ils sont typiquement nocturnes et visuels.

Des hallucinations peuvent apparaître en même temps que des délires.

La combinaison de délires et d'hallucinations sans confusion est appelée psychose.

La psychose est l'une des complications psychiatriques de la maladie et touche 30 % des patients.

Elle est généralement induite par des médicaments anti-parkinsoniens ou peut être due à la maladie elle-même.

L'âge avancé, les troubles du sommeil et la présence d'une démence sont des facteurs de risque communs pour l'apparition d'hallucinations et le développement d'une psychose.

* + 1. **Troubles de la communication**

**TROUBLES DE LA PAROLE ET DE LA VOIX**

Dans la maladie de Parkinson, les troubles de la parole et de la voix apparaissent généralement de manière progressive.

La fréquence et l'intensité de ces troubles varient et augmentent avec l'évolution de la maladie et, dans certains cas, peuvent entraîner de graves problèmes de communication.

Tous les patients ne présentent pas la même intensité ni le même type de troubles. En général, dans les premiers temps, les symptômes peuvent passer inaperçus.

Les plus courantes sont les suivantes : tendance à baisser ou à élever la voix, voix monotone (sans variation ni expression), difficulté à commencer à parler (avec hésitation ou tremblement).

La voix peut ne pas être claire, elle peut être hachée, chevrotante, tremblante, rauque ou stridente.

**Hypophonie**

Les patients atteints de la maladie de Parkinson parlent souvent d'une voix excessivement basse.

Il y a une "faiblesse" dans sa voix (elle sort moins forte) et maintenir un volume adéquat est un effort.

La perte de volume de la voix est généralement progressive et conduit parfois à une hypophonie marquée.

De nombreux patients rapportent qu'ils doivent répéter plusieurs fois la même phrase parce que les gens ne les entendent pas. Parfois, ils ne se rendent pas compte que leur volume a diminué et croient que les autres personnes entendent moins bien.

La communication devient plus difficile dans les endroits bruyants, où il est nécessaire d'augmenter le volume de la voix. 

Afin d'éviter de telles situations, il est important de préserver tous les aspects de la communication qui peuvent être utilisés ultérieurement. Les plus importants d'entre eux concernent la phonation, en particulier la respiration.

Un travail sera effectué pour obtenir une respiration costo-diaphragmatique et pour renforcer les muscles concernés.

**HYPOMIMIE**

Changements dans l'expression faciale du patient.

Elle est causée par un raidissement et un ralentissement des muscles faciaux et une diminution du clignement des yeux. 

La diminution du clignement des yeux peut endommager la muqueuse oculaire, car l'œil ne s'humidifie pas et le nettoyage est inefficace.

Cette absence d'expression faciale, associée à la perte des éléments prosodiques de la voix, fait que, bien que les mots soient articulés correctement, le véritable sens du message n'est pas transmis (l'interlocuteur ne comprend pas s'il s'agit d'une question, d'une déclaration, d'un aveu, etc.)

Il n'est pas non plus possible d'apprécier le sentiment avec lequel il est prononcé (surprise, tristesse, joie, etc.) ou avec lequel il est interprété.

**TROUBLES DE L'ÉCRITURE**

Certains patients peuvent être lents à écrire, leur écriture peut être illisible ou maladroite.

Des déformations peuvent apparaître à la base de la lettre, petit trait (micrographie).

**2.3. L'évolution**

La maladie de Parkinson est aujourd'hui une maladie chronique qui évolue lentement. Cette évolution est très variable d'une personne à l'autre, on ne peut donc jamais comparer une personne à une autre. A chaque stade de la maladie et en fonction de la personne, le médecin évaluera quel est le médicament le plus adapté pour réduire les symptômes.

Différentes échelles sont utilisées pour évaluer l'évolution de la maladie :

**Échelle UPDRS (échelle d'évaluation unifiée de la maladie de Parkinson) :** 

Cette échelle suit l'évolution longitudinale de la maladie de Parkinson. Elle comprend les éléments suivants :

* + État mental, comportement et humeur.
  + Activités de la vie quotidienne (AVQ)
  + Section moteur

Chaque section est divisée en différentes sous-sections, et chacune d'entre elles est notée de 0 à 100 %.

(aucun symptôme) à 4 (symptômes exacerbés). Ils sont évalués au moyen d'un entretien

avec le patient. Le nombre total de points peut être de 199, où 199 représente le handicap total et 0 l'absence de handicap.

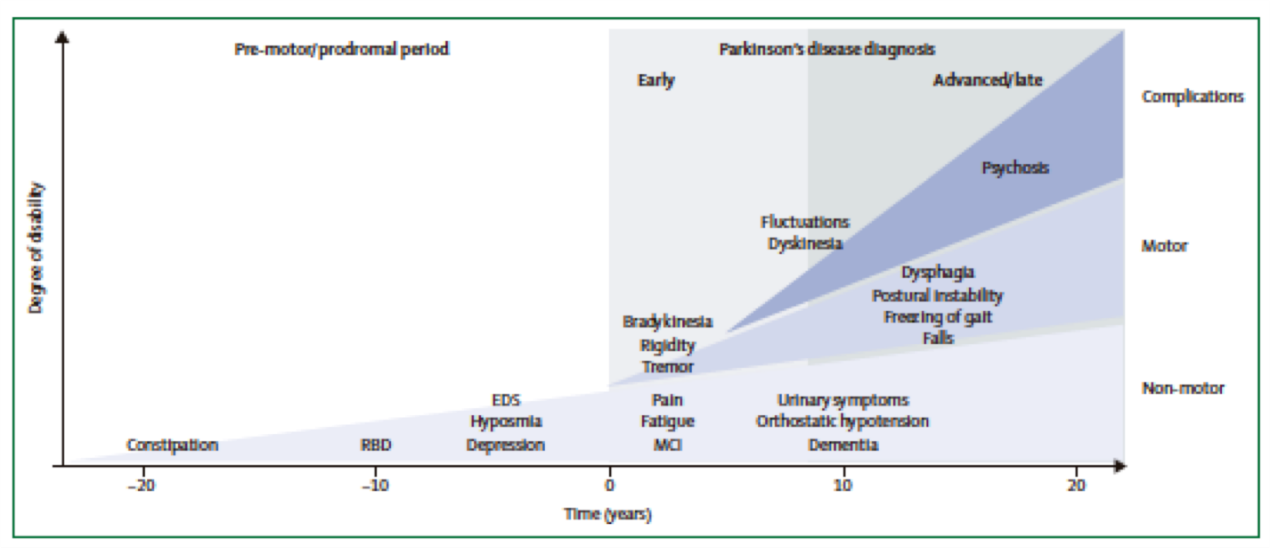
**Échelle de stadification de Hoehn et Yahr :**

Cette échelle donne un aperçu de la situation du patient atteint de la maladie de Parkinson. Elle est divisée en 5 étapes :

* + Stade I : symptômes unilatéraux.
  + Stade II : symptômes bilatéraux, asymétriques, sans troubles de l'équilibre.
  + Stade III : symptômes bilatéraux, avec troubles de l'équilibre, autonomie dans les AVQ.
  + Stade IV : A besoin d'aide pour les AVQ, capable de se tenir debout avec de l'aide.
  + Stade V : Dépendante dans les AVQ, confinée au lit ou au fauteuil roulant.

**Classification de Braak ET. AL**

Ils décrivent une succession d'étapes ou de stades de la maladie, dans lesquels les corps de Lewy s'étendent progressivement, affectant les systèmes dopaminergiques et non dopaminergiques. Au milieu du processus, la dégénérescence de la substantia nigra apparaîtrait. Cette théorie expliquerait la grande variation symptomatique entre les patients et l'apparition de symptômes non moteurs antérieurs.



Selon leur classification, il y en aurait :

Phase prémotrice au cours de laquelle les neurones non centraux sont touchés et dégénérés.

Stade intermédiaire au cours duquel se produit une dégénérescence du SNC. 

Un stade avancé, au cours duquel les premiers symptômes moteurs apparaissent.

1. **Processus d'évaluation (outils), détection et diagnostic**

Le diagnostic de la maladie de Parkinson est fondamentalement clinique. Au cours d'un entretien entre le patient et le neurologue, le médecin évaluera l'existence de certains symptômes moteurs principaux. Ces symptômes doivent inclure au moins la bradykinésie (lenteur des mouvements) et, en outre, un ou plusieurs des symptômes suivants : tremblements, rigidité et/ou instabilité posturale.

L'utilisation d'échelles peut faciliter la détection de différents symptômes ainsi que des complications associées à la maladie de Parkinson (MP). En outre, elle fournit une évaluation standardisée et objective, ce qui est avantageux pour le suivi de la réponse thérapeutique aux médicaments ou aux interventions, la comparaison des données interobservateurs, la stratification de la gravité de la maladie et la mesure de l'impact des différents symptômes.

Il existe de nombreuses échelles qui évaluent les aspects moteurs (posture, démarche, équilibre, tremblements, gel, etc.) et non moteurs (anxiété, fatigue, dépression, cognition et comportement, sommeil, dysautonomie), les complications, la gravité, le handicap, la qualité de vie et les multiples dimensions (multidimensionnelles) de la maladie.

D'autres critères viennent étayer le diagnostic :

Apparition unilatérale

Tremblement de repos 

Progression des symptômes

Asymétrie persistante, avec une atteinte plus importante du côté de l'apparition de la maladie 

Excellente réponse à la lévodopa

Evolution clinique de 10 ans ou plus

Résultats suggérant un diagnostic alternatif :

Instabilité posturale marquée au cours des trois premières années suivant l'apparition des symptômes.

Verrouillage de la marche au cours des trois premières années.

Hallucinations non liées à la prise de médicaments au cours des trois premières années.

Apparition de la démence avant les symptômes moteurs ou au cours de la première année.

Paralysie supranucléaire du regard (à l'exclusion de la limitation du regard vers le haut) ou ralentissement des saccades verticales.

Dysautonomie sévère non liée à la prise de médicaments.

Documentation d'une cause connue de parkinsonisme précédant l'apparition des symptômes (par exemple, lésions cérébrales focales stratégiques ou utilisation de neuroleptiques au cours des six derniers mois).

Selon la classification probabiliste pour le diagnostic de la maladie de Parkinson idiopathique introduite par Hughes AJ et al. la classification est divisée en trois sections. En fonction des caractéristiques cliniques, le diagnostic peut être posé :

1. **Cliniquement possible**

La présence d'un des signes majeurs suivants :

Tremblements

Rigidité 

Bradykinésie

Le tremblement doit être d'apparition récente et peut être un tremblement d'attitude ou de repos.

1. **Cliniquement probable**

La présence de deux des signes majeurs suivants :

Tremblements

Rigidité 

Bradykinésie

Altération des réflexes posturaux

Alternativement : tremblement asymétrique au repos, rigidité asymétrique ou bradykinésie asymétrique.

1. **Défini cliniquement**

Il existe d'autres tests qui servent avant tout à établir un diagnostic différentiel par rapport à d'autres maladies. Il s'agit notamment des tests suivants

**L'électromyographie :** Elle enregistre la fonctionnalité des muscles qui, avec la moelle épinière, sont responsables du mouvement. Des capteurs placés sur les jambes et les bras captent l'activité électrique. Elle peut révéler un tremblement au repos avant qu'il ne soit perceptible.

**Imagerie par résonance magnétique (IRM) : l'**IRM ne montre aucune modification structurelle du cerveau dans la MP. Certains auteurs soulignent que les signaux provenant de la substantia nigra sont de plus faible intensité.

**la tomographie par émission de positons (TEP) :** Elle fournit des informations anatomiques et fonctionnelles. Elle est scannée avec de la fluorodopa et montre la capacité à absorber la lévodopa et à la convertir en dopamine dans le striatum. Dans la MP, cette capacité est diminuée. 

**Tests de la fonction autonome :** Ils permettent de différencier la MP de certains troubles tels que l'atrophie du système multiple. Une évaluation complète du système nerveux autonome est effectuée : prise de la tension artérielle dans différentes positions (par exemple, avant et après un exercice physique, en plaçant la main dans de l'eau glacée).

**DaTSCAN :** ce test est particulièrement utile pour différencier le tremblement essentiel de l'atrophie multisystémique et de la paralysie supranucléaire progressive. Il consiste en l'injection d'une solution éthanolique à 5 % (ioflupane) qui se lie aux protéines transporteuses de la dopamine, ce qui permet d'observer la quantité de dopamine présente. Il est utilisé pour évaluer l'intégrité ou la dégénérescence des terminaisons dopaminergiques.

1. **LE SAVIEZ-VOUS ?**

* Des études observationnelles et expérimentales examinées par le NICE ont montré que 47 % des cas diagnostiqués avec la MP en soins primaires sont incorrects, 25 % des diagnostics posés par un clinicien sans expérience des soins spécialisés, et 6 à 8 % des cas évalués par un expert en troubles du mouvement. La norme de référence pour la MP était le diagnostic clinique (anamnèse et examen neurologique) basé sur les critères de la banque de cerveaux du PDS britannique.
* Par conséquent, les experts recommandent que les patients soupçonnés d'être atteints de la maladie de Parkinson soient adressés à un spécialiste avant de commencer un traitement médicamenteux susceptible de masquer les manifestations cliniques de la maladie.
* Il est important de rassurer les patients sur le fait que la confirmation de leur diagnostic à un stade ultérieur ne modifie pas l'évolution de leur maladie.
* Bien que de nombreuses études montrent que l'hyposmie, la constipation et la dépression peuvent précéder l'apparition d'une salpingite, aucun de ces facteurs pris isolément n'est suffisamment fiable pour prédire l'apparition d'une salpingite.

1. **RÉFÉRENCES**

LÓPEZ DEL VAL, L.J, GURUTZ LINAZASORO, C. Parkinson y Discinesias, abordaje diagnóstico y terapéutico. Madrid : Editorial Médica Panamericana, 2012.

GARCÍA RUIZ-ESPIGA, P.J, MARTÍNEZ CASTRILLO, J.C. Guías oficiales de la Sociedad Española de Neurología Nº9. Barcelone : Sociedad Española de Neurología, 2009.

CHOUZA INSUA, M. Physiothérapie chez les patients parkinsoniens. Madrid : Editorial síntesis, 2009.

SUÑER SOLER, R. Traité de soins infirmiers neurologiques. La personne, la maladie et les soins. 2e édition. Barcelone : Société espagnole des soins infirmiers neurologiques, 2008.

MICHELI - SCORTICATI. Vivre avec la maladie de Parkinson". 2e édition. Editorial médica Panamericana, 2004.

ÁNGELS BAYÉS RUSIÑOL. Réadaptation complète dans la maladie de Parkinson et autres parkinsonismes. Ars Medica, 2003.

DÁVILA P., RUBÍ E., MATEO A. La situación de los enfermos afectados por la enfermedad de Parkinson, sus necesidades y sus demandas. Madrid : Instituto de Mayores y Servicios Sociales (IMSERSO), 2008. 

Recomendaciones para el abordaje de estudios genéticos en el trastorno del movimiento, ataxia y paraparesias. GETM, SEN, 2023. 

Blasco Amaro JA, Díaz del Campo Fontecha P, González Vélez AE. Protocolo de manejo y derivación de pacientes con Enfermedad de Parkinson. Protocole élaboré par l'Unité d'évaluation des technologies sanitaires de l'Agence Laín Entralgo, en collaboration avec le Service madrilène de la santé et l'Association Parkinson Madrid. Consejería de Sanidad de la Comunidad de Madrid. Diciembre, 2012.

Escamilla Sevilla F, González Torres V, Moya Molina MA. Recomendaciones de práctica clínica en la Enfermedad de Parkinson. Grupo Andaluz de Trastornos del Movimiento (GATM), Sociedad Andaluza de Neurología (SAN), 2022.

1. **LIENS**

* <https://www.parkinsonseurope.org/>
* <https://www.parkinsonmadrid.org/>
* <https://www.parkinsons.org.uk/>
* <https://www.sen.es/pdf/2023/Manual_Genetica_TM.pdf>

1. The Lancet Neurology. Charge mondiale, régionale et nationale de la maladie de Parkinson, 1990-2016 ; une analyse systématique pour l'étude sur la charge mondiale de morbidité 2016. DOI: https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30295-3 [↑](#footnote-ref-1)
2. GBD 2016 Collaborateurs de la maladie de Parkinson. Charge mondiale, régionale et nationale de la maladie de Parkinson, 1990-2016 : A Systematic Analysis for the Global Burden of Disease Study 2016. Lancet. Neurol. 2018, 17, 939-953. [↑](#footnote-ref-2)