

# Table des matières

<b>Comité scientifique</b> .....	XIII
<b>Préface</b> , Yves AGID .....	1
<b>Qu'est-ce qu'un syndrome parkinsonien atypique ?</b>	
François TISON, Gilles FÉNELON .....	3
<i>Petit historique du concept de syndrome parkinsonien</i> .....	3
<i>Conception et définition actuelle du syndrome parkinsonien</i> .....	4
<i>Qu'est-ce qu'un syndrome parkinsonien atypique ?</i> .....	5
<i>Conclusion</i> .....	7
<b>Syndromes parkinsoniens atypiques « primaires » – Épidémiologie</b>	
Virginie CHRYSOSTOME, François TISON .....	9
<i>Syndrome parkinsonien dans le cadre des maladies neuro-dégénératives sporadiques</i> .....	9
Atrophie multisystématisée .....	9
Paralysie supranucléaire progressive .....	15
Dégénérescence cortico-basale .....	18
<i>Conclusion</i> .....	18
<b>Chapitre 1. — Éléments de la stratégie diagnostique</b> .....	23
<b>Introduction</b> , Marie VIDAILHET .....	23
<b>Quels signes cliniques permettent de différencier une maladie de Parkinson d'un autre syndrome parkinsonien dégénératif ?</b>	
Anne-Marie BONNET, Pascal DERKINDEREN, Philippe DAMIER .....	24
<i>Éléments de bases nosologiques et spectre clinique des syndromes parkinsoniens dégénératifs</i> .....	24
Définition de la maladie de Parkinson et les limites de son spectre .....	24
Les syndromes parkinsoniens dégénératifs en dehors de la MP .....	25
<i>Comment différencier une MP d'un autre syndrome parkinsonien dégénératif en début de maladie ?</i> .....	26
Signes cliniques en faveur d'une MP devant un syndrome parkinsonien débutant .....	28
Place de la réponse à la lévodopa dans le diagnostic des syndromes parkinsoniens débutants .....	28
Quels signes d'alerte doivent faire remettre en cause le diagnostic de MP ? .....	28
<i>Comment différencier une MP d'un autre syndrome parkinsonien dégénératif à un stade plus avancé de la maladie ?</i> .....	30

<i>Que penser devant un tableau associant un syndrome parkinsonien et une démence ?</i> .....	31
<i>Conclusion</i> .....	32
<b>Intérêt de l'IRM morphologique au cours des syndromes parkinsoniens dégénératifs, Marc VÉRIN</b> .....	35
<i>IRM des atrophies multisystématisées</i> .....	36
Signes sus-tentoriels .....	36
Signes sous-tentoriels .....	37
Corrélations clinico-radiologiques .....	40
<i>IRM de la paralysie supranucléaire progressive</i> .....	43
Signes sus-tentoriels .....	43
Signes sous-tentoriels .....	44
Corrélations clinico-radiologiques .....	45
<i>IRM de la dégénérescence corticobasale</i> .....	45
Signes sus-tentoriels .....	45
Signes sous-tentoriels .....	48
Corrélations clinico-radiologiques .....	48
<i>Diagnostic différentiel</i> .....	49
<i>Perspectives</i> .....	50
<b>Neuro-imagerie fonctionnelle, Philippe REMY</b> .....	52
<i>Les techniques d'imagerie fonctionnelle pour le diagnostic des syndromes parkinsoniens</i> .....	52
Métabolisme et débit sanguin cérébral .....	52
Traceurs présynaptiques du système dopaminergique .....	53
Ligands des récepteurs dopaminergiques .....	53
Les autres ligands du système nerveux central .....	54
La spectroscopie RMN .....	55
La scintigraphie cardiaque au 123I-MIBG .....	55
<i>Les résultats des études d'imagerie dans les principaux syndromes parkinsoniens atypiques</i> .....	55
Atrophies multisystématisées .....	55
Paralysie Supranucléaire Progressive (PSP) .....	57
Dégénérescence Cortico-Basale (DCB) .....	58
Démence à corps de Lewy (DCL) .....	59
Parkinson vasculaire .....	60
Syndromes parkinsoniens des Antilles .....	60
Maladie de Parkinson post-encéphalitique .....	60
<i>Synthèse et conclusions : quels outils dans la stratégie diagnostique ?</i> ..	60
Limites de ces études .....	60
Stratégie en fonction du diagnostic supposé .....	62
<b>Tests pharmacologiques et syndromes parkinsoniens</b>	
<b>Franck DURIF, Olivier BLIN</b> .....	67
<i>Syndromes parkinsoniens dégénératifs</i> .....	67
Atrophie multisystématisée .....	67
Paralysie supranucléaire progressive .....	69
Autres syndromes parkinsoniens dégénératifs .....	69

<i>Syndromes parkinsoniens symptomatiques</i> .....	70
Syndrome parkinsonien postneuroleptique .....	70
Syndrome parkinsonien d'origine vasculaire .....	70
Hydrocéphalie chronique .....	70
<i>Conclusion</i> .....	70
<b>Explorations électrophysiologiques et oculographiques</b>	
Emmanuelle APARTIS, Sophie RIVAUD, Marie VIDAILHET .....	72
<i>Explorations électrophysiologiques</i> .....	73
Principes de l'exploration des mouvements anormaux .....	73
Applications à la problématique des syndromes parkinsoniens atypiques .....	79
<i>Explorations oculographiques</i> .....	85
Methodologie .....	85
<i>Conclusion</i> .....	90
<b>Explorations du Système nerveux Autonome</b>	
Jean-Michel SENARD, Atul PATHAK, Anne Pavy Le TRAON .....	92
<i>Explorations cliniques du SNA</i> .....	92
L'interrogatoire et l'examen clinique .....	95
Explorations dans le domaine temporel .....	95
Explorations dans le domaine fréquentiel .....	101
<i>Explorations biochimiques</i> .....	102
Dosage des catécholamines plasmatiques .....	102
Tests prédictifs du risque cardiovasculaire .....	103
<i>Explorations pharmacologiques</i> .....	103
Test à la clonidine .....	103
Marquage radio isotopique des terminaisons sympathiques .....	103
<i>Conclusion</i> .....	104
<b>Troubles vésico-sphinctériens et explorations du système urinaire</b>	
Pierre-Alain JOSEPH, Elisabeth SHAO, Pierre ARNÉ, Michel BARAT, Marianne de SÈZE .....	106
<i>Le contrôle neurologique de la fonction vésico-sphinctérienne     et les syndromes parkinsoniens</i> .....	106
<i>Les principaux aspects cliniques</i> .....	107
<i>Les investigations et leur place dans le diagnostic différentiel</i> .....	108
Calendrier mictionnel et mesure du résidu .....	108
Explorations urodynamiques .....	108
Explorations électrophysiologiques périnéales .....	109
<i>Conclusion</i> .....	111
<b>Aspects neuropsychologiques, Bruno DUBOIS, Francesca ANTONELLI.....</b>	112
<i>Les principales modifications cognitives et comportementales observées     dans les syndromes parkinsoniens atypiques</i> .....	113
Les troubles de mémoire .....	113
Le syndrome dysexécutif .....	113
Le changement du comportement et de l'affectivité .....	114
La démence .....	114

<i>Le profil neuropsychologique des principales affections des ganglions de la base</i> .....	115
La maladie de Parkinson idiopathique .....	115
Les atrophies multisystématisées de type MSA-P .....	115
Paralysie supranucléaire progressive .....	116
Maladie de Huntington .....	117
La dégénérescence cortico-basale .....	117
La démence à corps de Lewy .....	118
<i>Conclusion</i> .....	118

## **Neuropathologie des syndromes parkinsoniens atypiques d'origine dégénérative, Charles DUYCKAERTS.....**

<i>Les maladies à corps de Lewy</i> .....	124
Le corps et les prolongements de Lewy .....	125
Topographie des corps et prolongements de Lewy .....	125
Corps de Lewy et mort neuronale .....	125
Corrélations clinicopathologiques .....	125
<i>Les « maladies de Parkinson héréditaires » avec ou sans corps de Lewy</i>	128
<i>L'atrophie striato-nigrique et les atrophies multisystématisées</i> .....	128
<i>La paralysie supranucléaire progressive</i> .....	129
Macroscopie .....	129
Microscopie .....	130
<i>La dégénérescence cortico-basale</i> .....	131
Macroscopie .....	131
Microscopie .....	132
Corrélations clinicopathologiques .....	133
<i>Les tauopathies héréditaires</i> .....	133
Macroscopie .....	134
Microscopie .....	134
<i>Les syndromes parkinsoniens de la maladie d'Alzheimer</i> .....	134
<i>Le syndrome parkinsonien post-encéphalitique</i> .....	134
<i>Autres syndromes parkinsoniens</i> .....	135
Complexe démence-Parkinson-SLA de l'île de Guam .....	135
Démence pugilistique .....	136
<i>Conclusion</i> .....	137
<i>Remerciements</i> .....	137
<b>Conclusion, Marie VIDAILHET.....</b>	142

## **Chapitre 2. — Syndromes parkinsoniens atypiques dégénératifs .....**

<b>Introduction, Alain DESTÉE .....</b>	143
<b>L'atrophie multisystématisée, Elsa KRIM, François TISON .....</b>	144
<i>Historique</i> .....	144
<i>Épidémiologie</i> .....	144
<i>Signes cliniques</i> .....	145
Formes cliniques .....	145
Signes cliniques inauguraux .....	145

Signes cliniques principaux .....	145
Signes cliniques mineurs .....	147
<i>Critères diagnostiques</i> .....	148
Définition .....	148
Critères de Quinn .....	148
Critères consensuels .....	148
Validité des critères diagnostiques .....	151
<i>Examens complémentaires</i> .....	151
Imagerie cérébrale .....	151
Électrophysiologie .....	152
Exploration de la dysautonomie .....	152
Exploration laryngée et du sommeil .....	153
<i>Neuropathologie</i> .....	153
<i>Pronostic et facteurs de survie</i> .....	153
Pronostic fonctionnel .....	153
Survie .....	159
Facteurs de survie .....	159
<i>Diagnostic différentiel</i> .....	160
<i>Physiopathologie</i> .....	161
<i>Traitement</i> .....	162
Traitement du syndrome parkinsonien .....	162
Traitement de la dysautonomie .....	163
Traitement du syndrome cérébelleux .....	163
Traitement des autres syndromes .....	163
Autres thérapeutiques non pharmacologiques .....	163
<i>Conclusion</i> .....	164
<b>Paralysie supranucléaire progressive, Frédéric MACIA, François VIALLET .....</b>	<b>167</b>
<i>Historique</i> .....	167
Maladie de Steele-Richardson-Olszewski ? .....	167
Cas précédemment rapportés .....	168
<i>Épidémiologie</i> .....	168
<i>Hypothèses étiologiques</i> .....	168
Facteurs génétiques .....	168
Facteurs environnementaux .....	169
Facteurs vasculaires .....	170
Facteurs infectieux .....	170
<i>Aspects étiopathogéniques</i> .....	170
Données neuropathologiques .....	170
Aspects macroscopiques .....	170
Les dégénérescences neurofibrillaires .....	171
Les neurites filamenteuses .....	171
Les dégénérescences fibrillaires gliales .....	171
Les autres lésions .....	172
Les données biochimiques .....	172
<i>Aspects cliniques</i> .....	173
Principaux signes cliniques .....	173
Formes cliniques .....	176

<i>Aspects en imagerie conventionnelle et fonctionnelle</i> .....	177
Aspects en imagerie conventionnelle .....	177
Aspects en imagerie fonctionnelle .....	179
<i>Évolution</i> .....	179
<i>Diagnostic clinique</i> .....	180
<i>Traitement</i> .....	181
Traitements médicamenteux .....	181
Prises en charge autres que médicamenteuses .....	182
<i>Conclusion</i> .....	183
<b>Démence à corps de Lewy, LUC DEFEBVRE, Kathy DUJARDIN</b> .....	187
<i>Étiopathogénie</i> .....	187
<i>Épidémiologie</i> .....	189
<i>Les troubles cognitifs</i> .....	189
Troubles des fonctions exécutives .....	189
Troubles visuo-perceptifs .....	189
Troubles de l'attention .....	190
Troubles de la mémoire .....	190
<i>Les troubles du comportement</i> .....	190
Les hallucinations .....	190
Les troubles du comportement en sommeil paradoxal .....	191
Autres troubles .....	191
<i>Les fluctuations du comportement et de la conscience</i> .....	191
<i>Le syndrome parkinsonien</i> .....	193
<i>Les autres signes</i> .....	193
Myoclonies .....	193
Autres mouvements involontaires .....	193
Signes neurovégétatifs .....	194
Atteinte du motoneurone .....	194
Troubles oculomoteurs .....	194
<i>Profils évolutifs</i> .....	194
<i>Les critères diagnostiques</i> .....	195
<i>Le diagnostic différentiel</i> .....	195
Démence à corps de Lewy ou maladie d'Alzheimer ? .....	197
Démence à corps de Lewy ou démence de la maladie de Parkinson ? .....	197
<i>Examens paracliniques</i> .....	198
Imagerie morphologique .....	198
Imagerie fonctionnelle .....	200
Autres examens .....	200
<i>Traitements</i> .....	200
Traitement des troubles cognitifs et du comportement .....	200
Traitement des troubles moteurs .....	201
<i>Conclusion</i> .....	202

## **Dégénérescence cortico-basale**

Jean-Luc HOUETO, Jean-Philippe AZULAY .....	203
---	-----

*Epidémiologie*

203

<i>Le tableau clinique</i> .....	204
Mode de début et histoire naturelle .....	205
Les signes moteurs .....	205
Les signes corticaux .....	206
<i>Critères diagnostiques cliniques</i> .....	207
<i>Explorations complémentaires</i> .....	208
Imagerie .....	208
Investigations neurophysiologiques .....	210
<i>Aspects de génétique moléculaire</i> .....	211
<i>Diagnostic différentiel</i> .....	211
<i>Traitements</i> .....	212
<i>Conclusion</i> .....	213

## **Les syndromes parkinsoniens atypiques des Caraïbes**

Annie LANNUZEL .....	215
<i>Aspects épidémiologiques</i> .....	215
<i>Les différents phénotypes cliniques</i> .....	215
<i>Neuropathologie</i> .....	217
<i>Étiopathogénie</i> .....	218
Facteurs environnementaux .....	218
Étude expérimentale de la neurotoxicité de l'Annona muricata ou corossol .....	219
Les facteurs de prédisposition génétiques .....	222
<i>Neuro-imagerie</i> .....	222
<i>Conclusion et perspectives</i> .....	223

## **Les syndromes parkinsoniens héréditaires,**

Christine TRANCHANT, Mathieu ANHEIM .....	225
<i>Les syndromes parkinsoniens atypiques de transmission autosomique     dominante</i> .....	230
La maladie de Huntington (MH) .....	230
La maladie de Huntington de type 2 .....	231
Les ataxies spino-cérébelleuses (SCA) .....	232
L'atrophie dentato-rubro-pallido-luysienne .....	232
Les formes familiales de maladies à prions .....	232
Les mutations de la préséniline 1 (PSEN1) .....	233
Le syndrome « démence fronto-temporale familiale et parkinsonisme » (FTDP-17) .....	233
Le syndrome Parkinson-Dystonie de début rapide (Rapid onset dystonia parkinsonism, RPD ou DYT12) .....	233
Les mutations du gène de la chaîne légère de la ferritine (FTL) .....	234
La maladie de Fahr ou « calcifications idiopathiques des ganglions de la base » .....	235
Les causes plus rares .....	235
<i>Les syndromes parkinsoniens de transmission autosomique récessive</i> ..	236
La maladie de Wilson .....	236
L'acéculéoplasmie .....	237
La maladie décrite par Hallervorden Spatz .....	237

La chorée-acanthocytose .....	238
Les maladies lysosomales .....	239
La Xanthomatose cérébro-tendineuse .....	240
Les troubles du métabolisme de la dopamine .....	241
Le Syndrome de Kufor-Rakeb .....	241
<i>Les syndromes parkinsoniens héréditaires de transmission liée à l'X</i> ....	241
Le syndrome de Lubag ou syndrome dystonie-parkinson lié à l'X (DYT 3) .....	241
Le syndrome de Mc Leod .....	242
Les prémutations de l'X fragile ou FXTAS .....	242
<i>Mutations de l'ADN mitochondrial</i> .....	242
<b>Conclusion, Alain DESTÉE</b> .....	246
<b>Chapitre 3. — Syndromes parkinsoniens secondaires</b> .....	247
<b>Introduction, Olivier RASCOL</b> .....	247
<b>Les syndromes parkinsoniens vasculaires</b>	
Gilles FÉNELON, François TISON .....	249
<i>Historique</i> .....	249
<i>Épidémiologie</i> .....	250
<i>Pathophysiologie</i> .....	251
Syndromes parkinsoniens après lésion unique du système des ganglions de la base .....	251
Syndromes parkinsoniens associés à des lésions sous-corticales diffuses ou multiples .....	254
<i>Présentation clinique</i> .....	255
Des cas mimant une maladie de Parkinson ? .....	255
Les syndromes parkinsoniens « atypiques » .....	256
Les syndromes parkinsoniens « des membres inférieurs » .....	258
Syndromes parkinsoniens vasculaires mimant d'autres affections dégénératives que la maladie de Parkinson .....	258
<i>Orientation diagnostique</i> .....	258
<i>Association de lésions vasculaires à une maladie de Parkinson</i> .....	260
<i>Traitement</i> .....	260
<i>Conclusion</i> .....	261
<b>Syndromes parkinsoniens secondaires Causes iatrogènes</b>	
Danièle BENTUÉ-FERRER, Christine BREFEL-COURBON, Jean-Louis MONTASTRUC, Hervé ALLAIN.....	263
<i>Médicaments antagonistes des récepteurs dopaminergiques D2</i> .....	264
Épidémiologie et facteurs de risque .....	264
Signes cliniques et démarche diagnostique .....	264
Les médicaments .....	265
Les neuroleptiques dits « cachés » .....	267
<i>Autres médicaments</i> .....	268
Les inhibiteurs calciques .....	268
Autres médicaments à visée vasculaire .....	269
Les antidépresseurs .....	269



Les antiépileptiques .....	269
Les cas isolés .....	270
Les interactions médicamenteuses .....	270
<i>Conduite à tenir, traitement</i> .....	271
<i>Conclusion</i> .....	271
<b>Syndromes parkinsoniens post-encéphalitiques et post-infectieux</b>	
Stéphane PEYSSON, Stéphane THOBOIS, Emmanuel BROUSSOLLE .....	274
<i>Encéphalite léthargique de von Economo</i> .....	274
Historique .....	274
Manifestations cliniques de la phase aiguë de l'encéphalite léthargique .....	275
Syndrome parkinsonien post-encéphalitique .....	276
Anatomopathologie .....	276
Étiologie de l'encéphalite léthargique .....	277
<i>Syndromes parkinsoniens au cours de l'infection par le VIH</i> .....	278
Syndrome parkinsonien induit par le VIH .....	278
Syndrome parkinsonien par infection opportuniste .....	279
<i>Autres syndromes parkinsoniens infectieux</i> .....	279
Virus .....	279
Bactéries .....	281
Parasites .....	282
Prions .....	282
<i>Conclusion</i> .....	282
<b>Autres causes secondaires et atypiques de syndromes parkinsoniens</b>	
Michel BORG .....	285
<i>Syndromes parkinsoniens d'origine toxique</i> .....	286
Syndrome parkinsonien induit par le MPTP .....	286
Syndrome parkinsonien induit par le manganèse .....	287
Syndrome parkinsonien induit par le monoxyde de carbone .....	288
Syndrome parkinsonien induit par le bisulfure de carbone .....	288
Syndrome parkinsonien induit par le cyanure .....	289
Syndrome parkinsonien induit par le méthanol et par les autres solvants .....	289
Syndrome parkinsonien et pesticides .....	289
Autres .....	289
<i>Syndromes parkinsoniens et traumatismes crâniens</i> .....	289
Relation maladie de Parkinson et traumatisme crânien .....	289
Syndrome parkinsonien post-traumatique .....	290
Démence pugilistique .....	290
<i>Syndromes parkinsoniens par affections métaboliques     et maladies générales</i> .....	291
Syndrome parkinsonien par atteinte hépatique chronique .....	291
Syndrome parkinsonien et alcoolisme .....	292
Syndrome parkinsonien et maladies de systèmes et neuro- immunologique .....	292
Syndrome parkinsonien post-anoxique/post-anoxo-ischémique ....	292
Syndrome parkinsonien et affections endocriniennes .....	293

Syndrome parkinsonien paranéoplasique .....	294
Autres .....	294
<i>Syndromes parkinsoniens et lésions structurales</i> .....	294
Hydrocéphalie chronique .....	294
Tumeurs cérébrales .....	296
Hématome sous-dural chronique .....	296
Autres .....	296
<i>Syndrome parkinsonien et calcifications bilatérales des noyaux gris centraux</i> .....	297
<i>Syndrome hémiparkinsonien-hémiatrophie</i> .....	300
<i>Syndrome parkinsonien psychogène</i> .....	301
<i>Divers</i> .....	302
<i>Conclusion</i> .....	302
<b>Conclusion, Olivier RASCOL</b> .....	304