

L'atrophie multisystématisée

*Dégénérescence striatonigrique
Atrophie olivopontocérébelleuse
Syndrome de Shy-Drager
Parkinson Plus*

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur,

Cette fiche est destinée à vous informer sur l'atrophie multisystématisée. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

La maladie

● Qu'est-ce que l'atrophie multisystématisée ?

Il s'agit d'une maladie débutant à l'âge adulte, caractérisée par un syndrome parkinsonien (lenteur, rigidité, tremblement), une ataxie (déséquilibre, maladresse), des problèmes de régulation de la pression sanguine (hypotension orthostatique) ou du système urinaire et génital (troubles de l'érection). N'importe quelle combinaison de ces symptômes est possible.

C'est une maladie très invalidante résultant d'une perte de neurones (maladie neurodégénérative), et qui réduit l'espérance de vie des personnes atteintes.

Cette maladie rare est connue sous de nombreuses appellations : syndrome de Shy-Drager, dégénérescence striatonigrique, atrophie olivopontocérébelleuse... En fait, tous ces termes correspondent à différentes expressions cliniques d'une même affection, l'atrophie multisystématisée ou MSA (d'après le terme anglais Multiple System Atrophy).

Le terme de « Parkinson plus » est parfois employé, parce que certains symptômes évoquent une maladie de Parkinson.

● Combien de personnes sont atteintes de cette maladie ?

La prévalence de cette maladie (nombre de personnes atteintes dans une population à un moment donné) est estimée de 1/50 000 à 1/10 000. Cette prévalence s'accroît avec l'âge. Cependant, comme le diagnostic est difficile à faire, il est probable que la maladie touche en réalité plus de personnes.

● Qui peut en être atteint ?

L'atrophie multisystématisée (AMS) atteint légèrement plus d'hommes que de femmes, quelle que soit leur origine géographique. Cette différence s'explique peut-être par le fait que les hommes consultent plus facilement en début de maladie, en raison des troubles de l'érection.

La maladie survient pour la majorité des cas entre 50 et 70 ans (mais peut apparaître dès 30 ans et jusqu'à 80 ans).

● A quoi est-elle due ?

L'AMS est due à une perte progressive de cellules nerveuses (neurones) dans plusieurs zones du cerveau (d'où le nom « multisystématisée »). La cause exacte de cette dégénérescence cellulaire est inconnue. Elle pourrait être liée à une exposition à des substances toxiques de l'environnement (aucune d'elles n'ayant fait à ce jour la preuve de son implication) et/ou à des mécanismes inflammatoires. Pour l'instant, aucune origine génétique ou prédisposition familiale n'a été trouvée. De même, aucune origine infectieuse (virus ou bactérie) n'a pu être démontrée.

Parallèlement à la perte des neurones, l'accumulation anormale d'une protéine (l'alpha-synucléine) se produit à l'intérieur de certaines cellules du cerveau qui « soutiennent » les neurones (appelées oligodendrocytes). Cette accumulation est nocive pour les cellules. La présence de ces inclusions anormales, appelées « inclusions cytoplasmiques oligodendrogiales », est assez caractéristique de la maladie, mais ne peut être détectée qu'à l'autopsie.

● Est-elle contagieuse ?

L'AMS n'est pas contagieuse.

● Quelles en sont les manifestations ?

Les manifestations de la maladie sont très variables d'un patient à l'autre.

Les troubles urinaires, l'impuissance, et les problèmes de pression artérielle (liés à l'atteinte du système nerveux autonome, voir plus loin) constituent fréquemment les premiers signes de la maladie et peuvent être très invalidants.

Par la suite, les signes faisant penser à une maladie de Parkinson, tels que la rigidité, la lenteur des mouvements, l'apparition d'un tremblement, sont généralement au premier plan. Ils concernent 90% des malades.

L'incoordination motrice, les troubles de l'équilibre et de la marche (signes dits « cérébelleux », voir plus loin) sont quant à eux observés chez la moitié des patients, mais sont moins fréquemment présents au début de la maladie.

Lors de l'évolution de la maladie, l'ensemble des symptômes apparaît de façon plus ou moins marquée. Fatigue et faiblesse générale sont quasiment systématiques.

Au cours de l'AMS, certaines manifestations peuvent prédominer : on parle d'AMS de forme P (parkinsonienne), appelée autrefois dégénérescence striatonigrique, quand les signes parkinsoniens initient et dominent la maladie (80% des cas), et d'AMS de forme C (cérébelleuse), anciennement atrophie olivopontocérébelleuse, quand les signes cérébelleux prédominent (20% des cas).

Enfin quand ce sont les troubles urinaires ou de tension qui sont les plus importants, c'est le terme de « syndrome de Shy-Drager » qui est parfois employé. Ce dernier est toutefois de moins en moins utilisé par les neurologues.

- L'atteinte du système nerveux autonome ou dysautonomie

Le système nerveux autonome permet de contrôler les fonctions « automatiques » (ou vé-

gétatives, c'est-à-dire non volontaires) du corps, comme la régulation de la température, la pression sanguine, le fonctionnement de la vessie et du tube digestif, la sudation, etc.

Dans l'AMS, le système nerveux autonome est affecté dans la quasi-totalité des cas, ce qui perturbe de nombreuses fonctions.

Le signe le plus caractéristique de l'AMS est l'hypotension orthostatique. Elle est définie par une baisse brutale de la tension artérielle lors du passage de la position couchée à la position debout. Cette baisse est due à une anomalie du réflexe naturel d'adaptation de la pression sanguine, et peut se traduire par des troubles visuels (vision double ou floue), des vertiges et même par une perte de connaissance avec chute. Elle est donc très gênante.

La fréquence du rythme cardiaque étant elle aussi contrôlée par le système nerveux autonome, les troubles du rythme sont fréquents et peuvent parfois être dangereux.

Par ailleurs, les malades produisent moins de sueur, moins de larmes, et moins de salive. Ils ne supportent donc pas bien la chaleur, et ont souvent la bouche et les yeux secs.

De la même manière, les réflexes des systèmes urinaire et digestif ne fonctionnent plus correctement, ce qui engendre de nombreux problèmes : incontinence urinaire ou fécale, ou au contraire difficultés à uriner, constipation importante ou diarrhée... Chez les hommes, les problèmes érectiles sont fréquents, et constituent même souvent le premier symptôme de l'AMS.

La déglutition, en partie contrôlée par le système nerveux autonome, peut aussi devenir problématique. Lors des repas, le malade peut faire une fausse route alimentaire : il risque d'avaler « de travers » et de provoquer le passage de la boisson ou des aliments dans les voies respiratoires (trachée).

En outre, des troubles du sommeil peuvent apparaître de manière précoce. Certains malades sont agités, crient ou ont des difficultés respiratoires au cours de leur sommeil, entraînant des ronflements et parfois des apnées du sommeil importantes (le malade « oublie » de respirer pendant quelques secondes). Un bruit aigu et sifflant (stridor) peut accompagner chaque mouvement respiratoire, traduisant l'obstruction des voies respiratoires.

- Le syndrome parkinsonien

La plupart du temps (dans les formes P), le « syndrome parkinsonien » est au premier plan et l'AMS ressemble à une maladie de Parkinson (d'où le terme « Parkinson plus » parfois employé comme synonyme). Le syndrome parkinsonien est caractérisé par une lenteur et une réduction de l'amplitude des gestes (bradykinésie ou akinésie), un retard à l'initiation et à l'exécution des mouvements, et un tremblement de repos disparaissant ou s'atténuant considérablement lors du mouvement volontaire et du sommeil. De plus, les articulations, les membres et la colonne vertébrale présentent une rigidité anormale : les membres ont tendance à rester dans la position qu'on leur impose (ils ne se relâchent pas). Involontairement, le malade « résiste » au mouvement lorsqu'on bouge son poignet par exemple.

La marche et l'élocution deviennent lentes et difficiles. Les malades ont tendance à faire des petits pas pour garder l'équilibre.

Le syndrome parkinsonien finit par toucher plus de 90% des personnes atteintes d'AMS.

- Les signes cérébelleux

Les signes cérébelleux représentent la troisième manifestation clinique de l'AMS.

Ils correspondent à une incoordination des mouvements, se traduisant pas une démarche ti-

tubante et instable (comme si le malade était ivre), une maladresse des membres supérieurs et un tremblement. Des mouvements involontaires et saccadés des yeux, de faible amplitude, la présence de « battements » horizontaux (nystagmus), sont également courants.

Selon les zones du cerveau qui sont endommagées, les personnes atteintes d'AMS peuvent également présenter des troubles de la parole (dysarthrie) : difficultés d'articulation, rythme saccadé, voix grinçante ou assourdie... L'entourage a parfois l'impression que le malade refuse de parler (on parle de mutisme) : en fait, il y a un défaut de coordination des muscles de la respiration et de la parole, ce qui rend la communication très difficile.

En règle générale, les capacités intellectuelles ne sont pas altérées par la maladie, à l'exception des phases très tardives. Il n'y a pas de démence à proprement parler. Cependant, au cours de l'évolution, certaines personnes subissent une perte non négligeable des fonctions mentales, avec problèmes de mémoire, de raisonnement, de jugement... Les malades peuvent être confus, ne plus savoir s'orienter dans le temps ou l'espace, voir leur vigilance et leur capacité de perception diminuer.

● Comment expliquer les symptômes ?

L'AMS est une maladie due à la mort des neurones dans certaines régions du cerveau. On parle « d'atrophie » parce que la dégénérescence neuronale entraîne une petite diminution de la masse du cerveau. Cette atrophie est « multisystématisée » parce qu'elle concerne plusieurs zones cérébrales, et donc plusieurs systèmes.

Les symptômes évoluent au fur et à mesure de l'aggravation de l'atteinte neuronale et ils sont fonction des zones touchées. C'est parce que les régions atteintes diffèrent d'un malade à l'autre qu'il existe une variabilité considérable des symptômes. En effet, chaque foyer de destruction neuronale est responsable d'un certain type de symptômes : problèmes de motricité, troubles de l'équilibre, hypotension, troubles érectiles ou urinaires, troubles de la parole, etc... La gêne respiratoire et le stridor nocturnes, par exemple, sont dus au contrôle anormal des muscles des voies aériennes.

● Quelle est son évolution ?

L'AMS est une maladie neurodégénérative, ce qui signifie que le processus de destruction des neurones se poursuit tout au long de la maladie et est inéluctable. Il s'agit donc d'une maladie qui devient rapidement handicapante (au niveau moteur notamment) : au bout de 5 ans, au moins la moitié des patients a recours à un fauteuil roulant. Cette affection réduit l'espérance de vie : après le début de la maladie, la survie est d'environ 10 ans. Les problèmes de respiration (stridor, pneumonies liées à des fausses routes) ou les arrêts cardiaques (mort subite) sont les causes fréquentes de décès.

Le diagnostic

● Comment fait-on le diagnostic de cette maladie ?

Il n'y a pas de test spécifique permettant de diagnostiquer la maladie, et le médecin se base sur les signes cliniques tout en éliminant les maladies ressemblantes, avant de pouvoir confirmer le diagnostic d'AMS.

Très souvent, l'AMS se présente au début comme une maladie de Parkinson. Cependant, la présence de signes cliniques ne correspondant pas à la maladie de Parkinson permet au

neurologue d'envisager le diagnostic d'AMS.

En particulier, les signes de dysfonctionnement urinaire ou érectile (atteinte du système nerveux autonome) sont rarement présents en début de maladie de Parkinson, alors qu'ils sont très importants dans le cas de l'AMS. De même, les troubles précoces de la tension artérielle ne sont pas caractéristiques du Parkinson.

Les difficultés à parler et à avaler, ainsi qu'à maintenir son équilibre, ne surviennent pas non plus si rapidement en cas de maladie de Parkinson.

Enfin, lorsque les signes cérébelleux sont plus importants que le syndrome parkinsonien, leur association quasi systématique à des troubles importants du système autonome évoque le diagnostic d'AMS de forme cérébelleuse.

En réalité, le seul moyen d'être certain du diagnostic serait de pouvoir mettre en évidence les zones de dégénérescence et les inclusions d'alpha-synucléine dans les oligodendrocytes du cerveau.

● Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?

La distinction entre la maladie de Parkinson et l'AMS de type Parkinson est difficile à faire.

Le fait que des signes survenant généralement à un stade avancé de Parkinson (hypotension orthostatique, troubles urinaires, chutes, troubles du langage...) soient présents de manière précoce en cas d'AMS est un bon critère diagnostique. De même, l'absence ou la faible réponse à la levodopa (traitement anti-parkinsonien) permet généralement de distinguer AMS et maladie de Parkinson.

Différences entre l'AMS et la maladie de Parkinson		
Caractéristique	AMS	Maladie de Parkinson
Réponse au traitement dopaminergique (levodopa)	Faible ou de courte durée	Bonne réponse
Progression des symptômes et du handicap moteur	Rapide	Lente
Troubles de l'équilibre et chutes	Précoces	Tardifs
Dysautonomie : problèmes urinaires, digestifs, hypotension orthostatique	Importants et précoces	Moins marqués et tardifs
Inclusions cytoplasmiques	Inclusions dans les cellules gliales et certains neurones	Absentes (mais présence d'inclusions de type « corps de Lewy » dans certains neurones)

En outre, l'AMS peut aussi être confondue avec une autre maladie faisant partie des syndromes parkinsoniens « plus » : la paralysie supranucléaire progressive, aussi appelée syndrome de Steele-Richardson-Olszewski. Si le manque de coordination, la raideur des membres et la lenteur des mouvements sont aussi présents dans cette maladie, elle se distingue par une impossibilité d'effectuer certains mouvements avec l'œil (regarder de haut en bas notamment) et des troubles cognitifs plus prononcés.

Des techniques élaborées, dont la scintigraphie cérébrale (ou SPECT en anglais pour single photon emission computed tomography), peuvent permettre d'éliminer la maladie de Parkinson et de différencier la paralysie supranucléaire progressive de l'AMS.

Une autre maladie neurodégénérative, la dégénérescence corticobasale, peut être confondue avec l'AMS. Mais les personnes atteintes de cette maladie ont des difficultés à reproduire certains gestes familiers (comme se brosser les dents), ont une perte sensorielle sévère, et souffrent du syndrome du membre étranger : un bras ou une main devient incontrôlable, bouge et attrape même des objets involontairement. Il s'agit de plus d'une affection très asymétrique au début, ce qui est un critère de différenciation supplémentaire.

● En quoi consistent les tests diagnostiques et les examens complémentaires ? A quoi vont-ils servir ?

L'IRM cérébrale (imagerie par résonance magnétique) peut être un examen utile. Elle permet de détecter des anomalies dans certaines parties du cerveau, en particulier le rétrécissement (l'atrophie) des zones atteintes. Parfois, l'IRM peut aider à distinguer l'AMS d'une maladie de Parkinson ou d'une paralysie supranucléaire progressive. Certains signes sont même typiques de l'AMS, mais ne sont pas présents chez tous les patients. D'ailleurs, dans 20% des cas, il n'y a pas d'anomalie cérébrale décelable à l'IRM. Dans tous les cas cependant, l'IRM permettra au médecin d'éliminer certaines pathologies ressemblantes : son rôle diagnostique est donc non négligeable.

L'évaluation de l'hypotension orthostatique est un indice supplémentaire pour différencier l'AMS de la maladie de Parkinson. Pour ce faire, le malade est allongé sur une table basculante : son cœur et sa tension sont sous surveillance électronique. Cet examen, appelé « tilt test », montre le défaut de contrôle de la pression sanguine, qui est élevée en position allongée et qui chute brusquement dès que le malade se redresse.

L'étude de la fonction urinaire peut également être utile au diagnostic. Les tests « urodynamiques » mettent en évidence l'impossibilité de vidanger complètement sa vessie (rétention d'urine) ainsi qu'une diminution de la pression dans l'urètre (canal de sortie de l'urine).

L'incontinence urinaire et/ou fécale par faiblesse des sphincters (muscles contrôlant la fermeture des orifices) étant un des symptômes possibles, un électromyogramme du sphincter anal peut aussi être réalisé. Ce test peut aussi permettre de faire la différence avec une maladie de Parkinson accompagnée de troubles urinaires mais pour laquelle il n'y a pas d'insuffisance des sphincters.

Des tests explorant la régulation de la fonction cardiovasculaire et la sudation, dépendant elles aussi du système nerveux autonome, peuvent être effectués pour évaluer l'ampleur de l'atteinte.

S'il existe des troubles marqués du sommeil, un enregistrement du sommeil et de la respiration nocturne peut être réalisé (polysomnographie).

En cas de stridor, un examen du larynx et des cordes vocales (laryngoscopie) est indiqué.

Enfin, l'analyse des mouvements oculaires par « oculographie » apporte parfois des arguments supplémentaires au diagnostic.

● **Peut-on dépister cette maladie avant qu'elle ne se déclare ?**

Non, on ne peut pas dépister cette maladie avant qu'elle ne se déclare.

Les aspects génétiques

● **Quels sont les risques de transmission aux enfants ?**

Jusqu'à maintenant, aucune étude n'a pu mettre en évidence l'existence d'une cause génétique de l'AMS. Il n'y a donc pas de risque de transmission de la maladie aux enfants.

Le traitement, la prise en charge, la prévention

● **Existe-t-il un traitement pour l'atrophie multisystématisée ?**

Il n'existe pas de traitement permettant de guérir de cette maladie. Certains médicaments peuvent toutefois atténuer les symptômes, et des mesures non médicamenteuses peuvent être mises en place pour soulager les malades.

Un traitement peut notamment être instauré pour lutter contre les troubles moteurs et l'hypotension orthostatique, ainsi que contre l'incontinence urinaire, la constipation et les troubles de l'érection.

Les médicaments utilisés dans la maladie de Parkinson (la lévodopa, les agonistes dopaminergiques, etc) ont une efficacité (souvent partielle) chez environ un tiers des patients au début de la maladie, mais de façon transitoire et à des doses plus élevées que dans la maladie de Parkinson. Chez ces patients, un tel traitement permet de diminuer un peu l'akinésie (lenteur et difficulté d'exécution des mouvements) et la rigidité. Il est souvent entrepris à titre d'essai et à forte dose.

La fludrocortisone ou la midodrine peuvent être utilisées pour corriger l'hypotension orthostatique, empêchant la pression sanguine de trop diminuer lorsque le malade se lève.

Ces traitements sont parfois responsables d'une élévation excessive de la tension artérielle au coucher (et la nuit), ce qui peut nécessiter la prise d'un traitement anti-hypertenseur nocturne.

Par ailleurs, ils doivent être accompagnés de mesures non médicamenteuses (bas de contention, élévation de la tête du lit, se lever lentement, éviter de rester allongé trop longtemps...).

Les troubles urinaires (incontinence ou difficultés à uriner) peuvent être traités par des médicaments qui diminuent l'hyperactivité de la vessie (anticholinergiques) ou qui agissent sur la force du muscle de la vessie ou des sphincters (alpha-bloquants). Ils ne sont prescrits généralement qu'après un bilan urodynamique précis. Le but du traitement est d'éviter au maximum la stagnation des urines dans la vessie et donc le risque d'infection. Parfois, une sonde urinaire (tube souple inséré dans l'urètre permettant de drainer la vessie) peut être nécessaire pour aider à vider la vessie, de manière intermittente ou permanente.

Des médicaments ou des injections locales peuvent être utiles pour traiter les troubles de

l'érection. La constipation pouvant être sévère, des médicaments ou suppositoires laxatifs peuvent aussi être utilisés ainsi que des massages abdominaux.

Par ailleurs, l'altération de la fonction respiratoire doit être prévenue par une bonne prise en charge des troubles de la déglutition. En effet, les fausses routes à répétition (passage des aliments dans les voies aériennes) peuvent entraîner des infections respiratoires. Une gastrostomie peut parfois être proposée au malade pour lui permettre de s'alimenter sans risque : cette intervention consiste à poser un petit tuyau plastique reliant directement l'estomac à la paroi extérieure du ventre. Elle a pour but de mettre en place une sonde qui permettra d'introduire des aliments liquides directement dans l'estomac (nutrition entérale).

Afin de réduire les complications cardiovasculaires et pulmonaires dues à l'apnée du sommeil et/ou du stridor, l'utilisation d'appareils de ventilation peut être recommandée durant la nuit.

Dans certains cas de gêne respiratoire intense (stridor important), une trachéotomie peut être proposée : il s'agit d'une opération consistant à créer un orifice dans la trachée pour faciliter la respiration. La trachéotomie n'est pas une opération anodine. Cette proposition, tout comme la gastrostomie, doit être discutée avec le corps médical et l'entourage pour permettre au malade de mesurer toutes les conséquences de son choix, et de donner des instructions claires à ses proches (est-il d'accord ou non pour qu'une trachéotomie soit réalisée en cas d'urgence ?).

● **Quelles sont les autres options thérapeutiques ?**

Pour les personnes atteintes d'atrophie multisystématisée, la prise en charge non médicamenteuse s'avère souvent utile.

En cas d'altération de la fonction respiratoire, des séances de kinésithérapie respiratoire, véritable toilette des poumons destinée à « drainer » les sécrétions bronchiques, doivent être mises en place. Elles sont réalisées au début par un kinésithérapeute, mais le malade et sa famille peuvent apprendre à les pratiquer.

De plus, par les massages, exercices, mouvements dans l'eau, la physiothérapie et la médecine de réadaptation permettent de maintenir l'autonomie et la mobilité le plus longtemps possible. L'utilisation d'appareils pour aider à la marche est également utile.

Quant à l'hypotension orthostatique, des mesures simples peuvent permettre de la limiter et d'éviter les vertiges trop brutaux et les pertes de connaissance. Il est par exemple recommandé de dormir avec la tête surélevée (angle d'environ 30°), de porter des bas de contention, ou encore de s'accroupir ou de mettre un pied sur une chaise pour éviter les étourdissements, et d'éviter l'exposition à la chaleur et les repas trop riches en sucre ou en alcool.

Enfin, une thérapie du langage encadrée par un orthophoniste permet de préserver au mieux l'usage de la parole mais aussi de prévenir les troubles de la déglutition et donc de sécuriser les repas. L'ergothérapie permet d'adapter le lieu de vie au handicap.

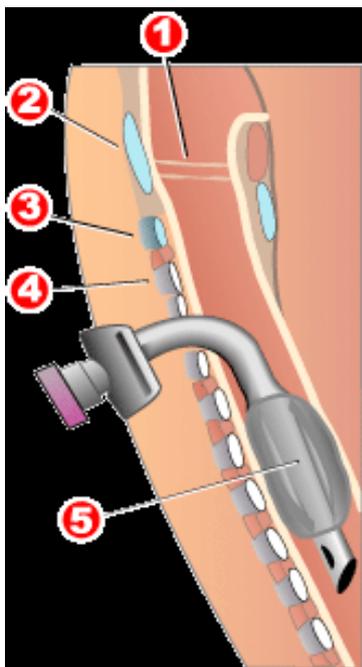
● **Quelles seront les conséquences du traitement pour la vie quotidienne ?**

Si une sonde urinaire est posée temporairement ou en permanence, un apprentissage à son utilisation et à son entretien, notamment pour éviter le risque d'infection, sera nécessaire,

avec l'assistance d'une infirmière à domicile.

La pose d'une gastrostomie impose également des mesures pour adapter la composition et la consistance des aliments mixés ou des préparations spéciales à faire passer par la sonde. Des mesures visant à minimiser le risque d'infection sont également nécessaires.

Si une trachéotomie est réalisée, l'adaptation du malade et de son entourage peut nécessiter du temps. En effet, cette opération est impressionnante, puisqu'il s'agit d'un véritable « trou » dans la gorge. Le malade aura notamment des difficultés à avaler (surtout les premiers jours) et à parler : l'air ne passe plus par le larynx et donc ne fait plus vibrer les cordes vocales (il sort directement par l'orifice de trachéotomie). Pour parler, il faut interrompre la sortie d'air avec un bouchon spécial et cela nécessite un apprentissage, au même titre que les règles d'hygiène à respecter. Sur le plan psychologique, la trachéotomie est souvent mal vécue, le regard des autres étant parfois difficile à supporter. Le port d'un foulard ou d'un col montant peut toutefois rendre l'ouverture plus discrète.



<http://en.wikipedia.org/wiki/Tracheotomy>

Trachéotomie :

- 1 - cordes vocales et trachée
- 2 - cartilage thyroïde
- 3 - cartilage cricoïde
- 4 - cartilages de la trachée
- 5 - ballon de fixation de la canule (tube)

● Quels bénéfices attendre des traitements ?

Quelles que soient les mesures entreprises pour diminuer les symptômes du malade, l'évolution de l'atrophie multisystématisée est telle que la dégénérescence neuronale est inévitable.

Cependant, l'encadrement et le soutien au malade, notamment par les thérapies physiques, permettent de maximiser l'utilisation de la fonction motrice.

Les différents médicaments peuvent rendre certains aspects de la maladie moins difficiles à vivre (notamment en atténuant les problèmes urinaires).

Quant à la levodopa, elle a un effet sur les signes parkinsoniens chez 30% des malades, mais de courte durée. Au bout de 5 ans, 95% d'entre eux deviennent résistants au médicament. Le traitement peut donc être remis en question au bout d'un certain temps, surtout s'il est inefficace ou mal supporté, mais ne doit pas être arrêté brutalement (ce qui risquerait d'aggraver précipitamment la maladie).

● **Quels sont les risques des traitements ?**

Certains médicaments à visée cardio-vasculaire, urinaire ou anti-parkinsonienne peuvent aggraver l'hypotension orthostatique.

● **Un soutien psychologique est-il souhaitable ?**

L'annonce du diagnostic, et donc de la sévérité du pronostic, est un moment extrêmement difficile, où se mêlent sentiments d'impuissance, d'injustice et de désespoir. L'AMS s'accompagne généralement de symptômes dépressifs, surtout dans la forme parkinsonienne.

Il apparaît nécessaire que le malade et sa famille soient soutenus psychologiquement et accompagnés dans toutes les décisions difficiles à prendre.

Le cas échéant, des antidépresseurs peuvent être prescrits pour aider le malade.

● **Que peut-on faire soi-même pour se soigner ?**

Plusieurs mesures simples peuvent être prises pour soulager les symptômes. Votre médecin peut vous conseiller de suivre des mesures diététiques (comme une bonne hydratation) pour éviter une baisse trop importante de la pression sanguine.

La consommation d'aliments riches en fibres peut limiter la constipation. Il est aussi recommandé de manger de petites quantités en plusieurs fois plutôt que de faire de gros repas, et d'éviter l'alcool.

Quelques exercices à faire seul (mais mis en place par le kinésithérapeute) peuvent aider à maintenir la posture et à réduire les troubles moteurs.

● **Comment se faire suivre ?**

Des consultations régulières chez un neurologue permettent d'établir un bilan de l'évolution de la maladie. La prise en charge physique (physiothérapeute ou kinésithérapeute, orthophoniste, etc) doit également être régulière pour soulager le malade.

● **Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?**

Il faut signaler le traitement en cours pour éviter les interactions médicamenteuses, et faire part du diagnostic aux médecins.

● **Peut-on prévenir cette maladie ?**

Non, on ne peut malheureusement ni prévenir cette maladie ni stopper son évolution.

Vivre avec

● **Quelles sont les conséquences de la maladie sur la vie familiale, professionnelle, sociale, scolaire ou sportive ?**

Etre atteint d'une maladie neurodégénérative est extrêmement difficile, puisque l'organisme se dégrade peu à peu de manière inexorable. Pour le malade, la sensation d'être une charge pour l'entourage et le fait de devenir peu à peu dépendant est très pénible à vivre.

Pour les proches, le sentiment d'impuissance et de détresse est également pesant.

La prise en charge physique est capitale car elle permet de maintenir une qualité de vie « acceptable » en prévenant les complications, en aidant à conserver une respiration efficace et surtout en préservant la communication.

Le soutien de l'entourage et des aidants est également primordial pour rassurer le malade et l'accompagner le mieux possible. Cependant, des périodes de « répit » pour les accompagnants doivent parfois être aménagées pour les soulager.

L'aménagement des conditions de vie ou d'emploi nécessitent parfois l'intervention d'une assistante sociale et/ou d'un ergothérapeute.

De manière générale, les mesures palliatives comme la gastrostomie, la sonde urinaire, la ventilation mécanique ou la trachéotomie doivent être évoquées posément et examinées en détail par le malade, la famille et les soignants. Il est préférable de prendre une décision dès que possible, avant qu'une intervention d'urgence soit nécessaire et qu'une réponse doive être donnée précipitamment.

● ● ● En savoir plus

● Où en est la recherche ?

L'objectif principal de la recherche est de comprendre ce qui déclenche la maladie et quel est le processus de dégradation neuronale. Tant que le mécanisme de la maladie ne sera pas élucidé, l'élaboration d'un traitement restera difficile. Cependant, des stratégies thérapeutiques visant à protéger les neurones sont à l'étude sur des modèles animaux. Un essai thérapeutique testant le rôle neuroprotecteur du riluzole (déjà utilisé dans la sclérose latérale amyotrophique) est en cours d'analyse. Les premiers résultats sur le syndrome parkinsonien sont décevants, mais les recherches se poursuivent pour évaluer les effets à long terme de cette molécule sur la maladie.

En outre, une nouvelle méthode (appelée test de réponse de l'hormone de croissance après administration d'arginine) vient de faire ses preuves pour aider à distinguer maladie de Parkinson et AMS. Elle pourrait être utilisée en clinique dans un avenir proche.

● Où obtenir des informations complémentaires ? Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations de malades consacrées à cette maladie. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services** au 0 810 63 19 20 (Numéro azur, prix d'un appel local) ou sur le site **Orphanet** (www.orpha.net).

● Comment connaître les droits (remboursements, discrimination, aides...) en rapport avec cette maladie ? Comment s'orienter dans les démarches sur le plan social ?

En France, les personnes souffrant d'une AMS bénéficient d'une prise en charge à 100% par la Sécurité Sociale en ce qui concerne le remboursement des frais médicaux.

Le dossier de demande de reconnaissance d'affection longue durée (« ALD », impliquant une prise en charge à 100%) doit être constitué par le médecin traitant, avec éventuellement

l'appui du neurologue suivant le malade, pour établir le protocole de soins.

Les malades ont la possibilité d'obtenir une allocation d'adulte handicapé en déposant un dossier auprès de la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH). Suivant leur état, une prestation de compensation du handicap peut aussi leur être allouée. Enfin, une carte d'invalidité permet aux personnes handicapées majeures ou mineures dont le taux d'incapacité dépasse 80%, de bénéficier de certains avantages fiscaux ou de transports. La carte station debout pénible et le macaron permettant de se garer sur les places réservées aux personnes handicapées peuvent être obtenues en fonction de l'état de la personne atteinte. L'orientation vers les établissements spécialisés est sous le contrôle de la Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH), organisée au sein de la MDPH.

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

CONTACTEZ

**Maladies Rares Info Services au 0 810 63 19 20
numéro azur, prix d'une communication locale**

OU CONSULTEZ ORPHANET www.orpha.net

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

AVEC LA COLLABORATION DE :

Professeur Olivier Rascol
Centre de Référence de l'Atrophie
Multisystématisée
CHU, Toulouse
Professeur François Tison
Service de Neurologie
Hôpital Haut-Lévêque, Pessac

Association
AMS-ARAMISE

