

2018-08-28

Résumé d'un article payant publié par "Movement disorders - Official journal of the International Parkinson and Movement Disorder Society" – "Mouvements anormaux – Journal officiel de la Société Internationale du Parkinson et des Mouvements anormaux"

Formes précoces de l'atrophie multi-systématisée : caractéristiques cliniques et pathologiques

RESUME

Contexte : L'apparition de l'atrophie multi-systématisée (AMS) avant l'âge de 40 ans est appelée «AMS d'apparition précoce». Nous avons identifié des caractéristiques cliniques et pathologiques pouvant aider à établir un diagnostic précoce et à les distinguer des formes précoces de la maladie de Parkinson et des formes tardives de l'AMS.

Méthodes : Nous avons examiné les caractéristiques cliniques et pathologiques disponibles dans des cas correspondant aux critères de consensus pour un diagnostic d'AMS probable ou pour lesquels une autopsie a confirmé une AMS avant 40 ans et comparé les caractéristiques cliniques avec 16 cas, confirmés à l'autopsie, de maladies de Parkinson à forme précoce, ainsi qu'avec la large série de publication concernant l'AMS tardive du groupe d'étude européen de l'AMS.

Résultats : Nous avons identifié 22 patients atteints d'AMS précoce, dont 8 actuellement malades. L'âge moyen d'apparition était de 36,7 ans (écart type 2,3). La dyskinésie induite par la lévodopa était plus fréquente, tandis que les signes myoclonaux et pyramidaux étaient moins fréquents chez les personnes atteintes de formes précoces de la maladie de Parkinson que chez les personnes touchées par des formes précoces d'AMS. La dystonie, la réactivité à la lévodopa, la dyskinésie induite par la lévodopa et les signes pyramidaux étaient plus fréquents ($P < 0,05$) que dans les cas d'AMS à début tardif. Lors de l'analyse post-mortem, la variante pathologique « MC-MSA » (Minimal-Change Multiple System Atrophy *) était plus fréquente dans les AMS précoces ($n = 2$) que chez les patients présentant un début tardif ($P = 0,045$), avec une survie moyenne de $11,1 \pm 3,2$ ans (extrêmes 5,5 et 14,6) dans des cas confirmés par l'analyse pathologique d'AMS d'apparition précoce.

Conclusion : Cette étude a identifié des différences utiles pouvant améliorer la précision du diagnostic, nous aider à comprendre la base pathologique et aider les cliniciens à établir un diagnostic un diagnostic rapide des formes précoces d'AMS. © 2018 *International Parkinson and Movement Disorder Society*.

* **MC-MSA**, Minimal-Change Multiple System Atrophy, est une variante rare de l'AMS, avec une perte neuronale circonscrite à certaines zones du cerveau. Cette forme rare, repérée à l'autopsie, est une forme très agressive et à évolution très rapide de l'AMS.

Voir : <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25854893>

Young-onset multiple system atrophy : Clinical and pathological features

ABSTRACT

Background: The onset of multiple system atrophy (MSA) before age 40 years is referred to as “young-onset MSA.” We identified clinical and pathological characteristics that might help with its early diagnosis and distinction from young-onset Parkinson's disease and late-onset MSA.

Methods: We reviewed the available clinical and pathological features in cases that fulfilled consensus criteria for diagnosis of probable MSA or had autopsy confirmed MSA with an onset before age 40 years and compared the clinical features with 16 autopsy confirmed cases with young-onset Parkinson's disease and a large published series of late-onset MSA from the European MSA Study Group.

Results: We identified 22 patients with young-onset MSA, 8 of whom had available pathology. The mean age of onset was 36.7 years (standard deviation 2.3). Levodopa-induced dyskinesia was more common, whereas myoclonus and pyramidal signs were less common in young-onset Parkinson's disease when compared with young-onset MSA. Dystonia, levodopa responsiveness, levodopa-induced dyskinesia, and pyramidal signs were more common ($P < .05$) when compared with the data in late-onset MSA. On postmortem analysis, the minimal-change pathological variant was more common in young-onset MSA ($n = 2$) than late-onset MSA ($P = .045$), with a mean survival of 11.1 ± 3.2 years (range 5.5-14.6) in pathologically confirmed cases of young-onset MSA.

Conclusion: This study has identified useful differences that may improve diagnostic accuracy, help us understand the pathological basis, and assist clinicians with the early diagnosis of young-onset MSA. © 2018 International Parkinson and Movement Disorder Society