

UNICANCER



Centre Jean Perrin

Centre de Lutte contre le Cancer d'Auvergne
Clermont-Ferrand - France -



SYNDROME PARKINSON PLUS

Julie Amat, Florent Cachin

Centre Jean Perrin

Le 13/12/2015

Déclaration publique d'intérêts

En tant qu'intervenant dans ce séminaire de formation, je déclare sur l'honneur :

- **Absence de tout conflit d'intérêt**
avec tout organisme privé, industriel ou commercial

PLAN

I/ Physio-pathologie

Syndromes Parkinson plus

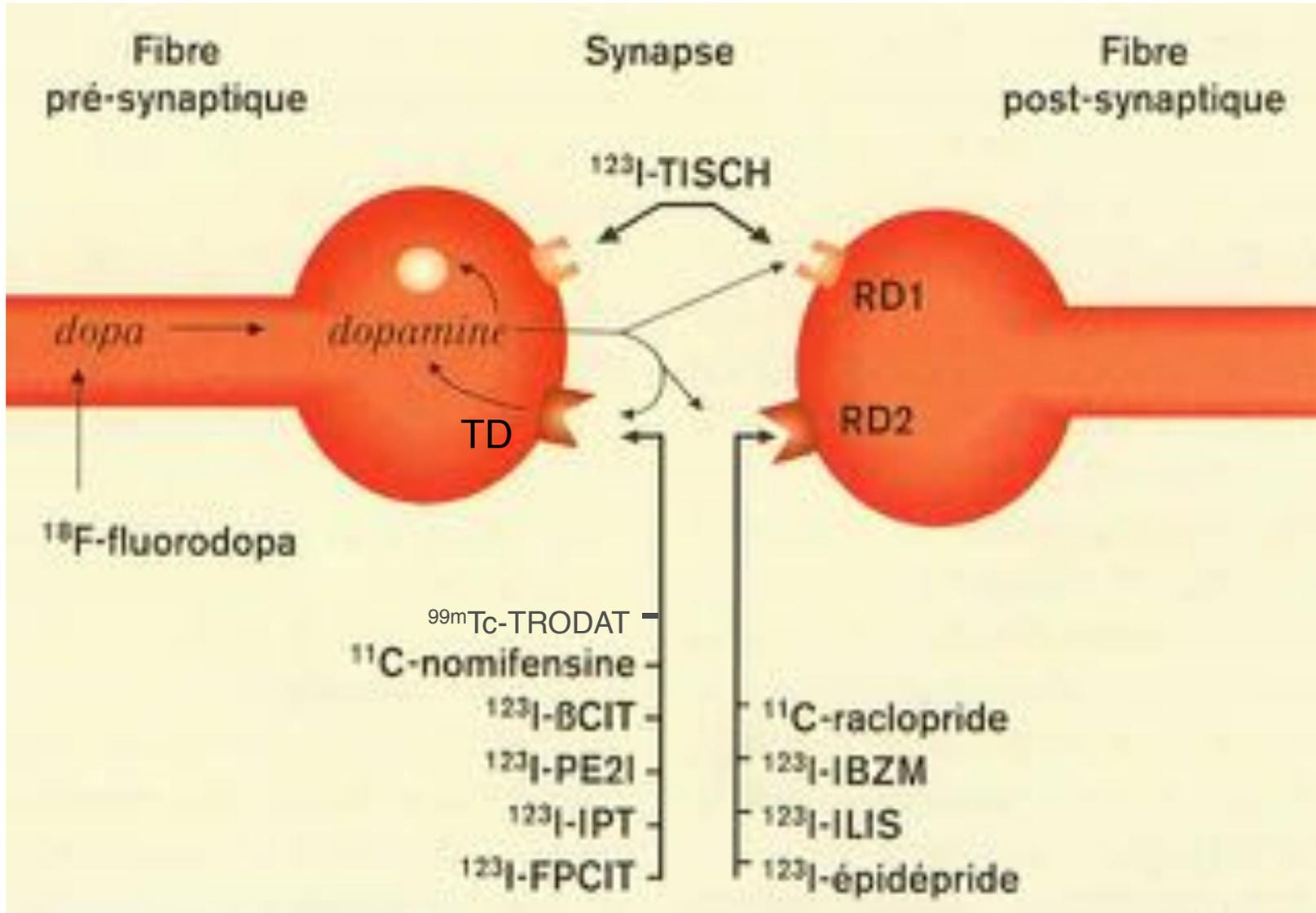
II/ Paralyse supra-nucléaire progressive

III/ Dégénérescence cortico-basale

IV/ Atrophie multisystémique

V/ Démence à corps de lewy

I/Physio-pathologie: radio-ligands



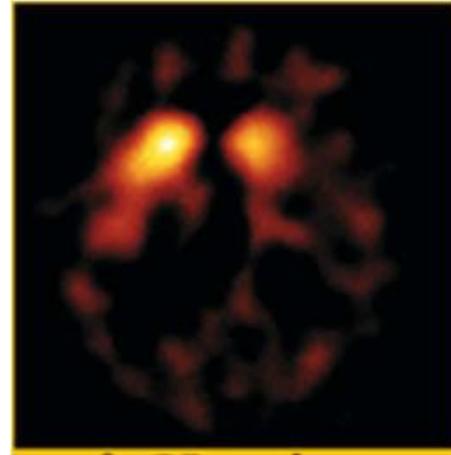
I/Physio-pathologie

- **Fixation réduite dans les Sd Parkinsonien « plus » (Atrophie Multi-Systematisée, Paralyse Supra-nucléaire Progressive)**
- **Permet de différencier MPI et Sd Parkinsonien + dans 80 à 90%**
- **AMS : hypofixation plus marquée dans le putamen**
- **PSP : hypofixation de l'ensemble du striatum**

I/ Physio-pathologie



Normal



MPI débutante



Atrophie multi-systèmes



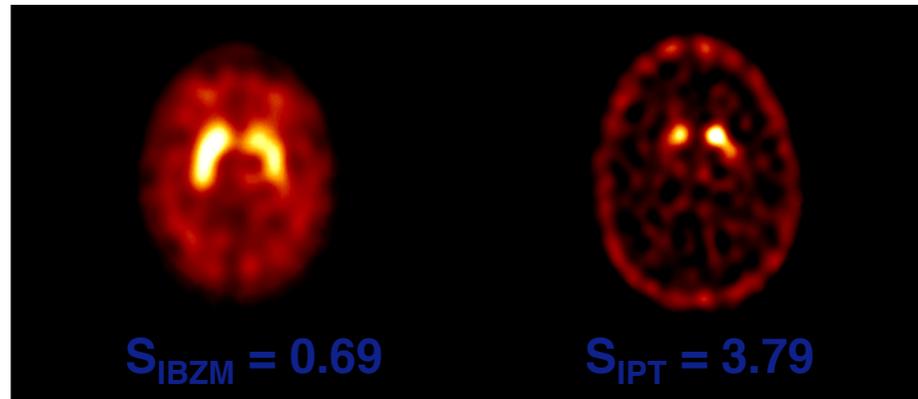
Paralysie supra-nucléaire progressive

MP vs. Park +

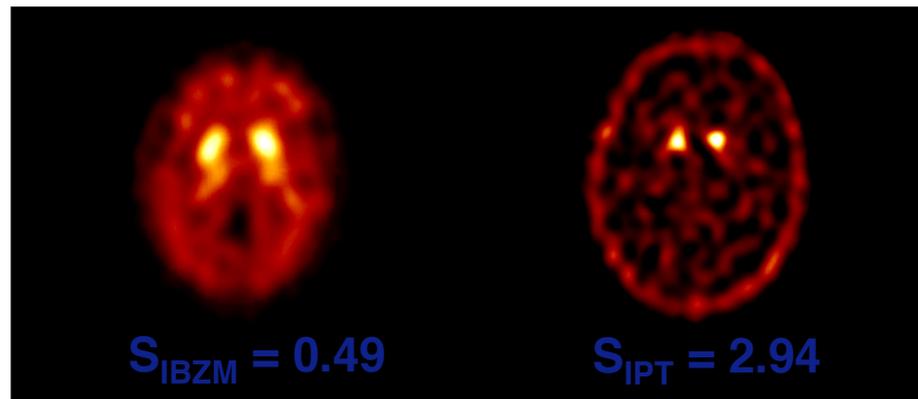
postsynaptique

présynaptique

MP



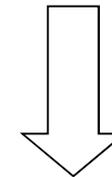
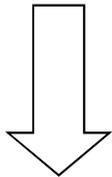
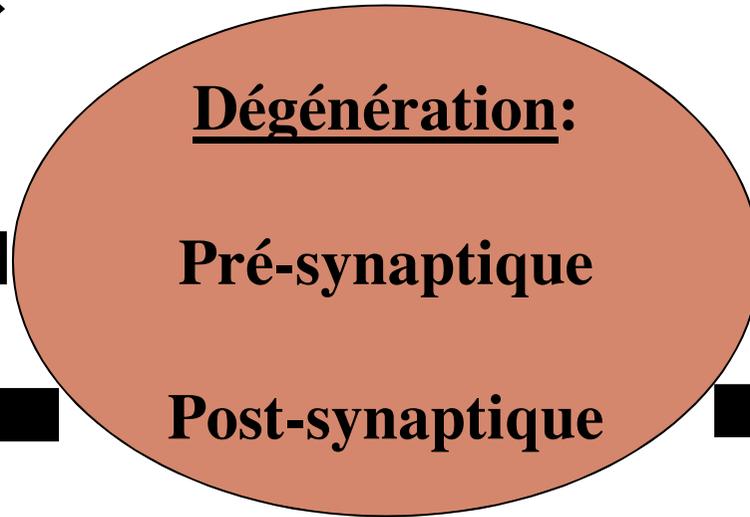
PSP



I/ PHYSIO-PATHOLOGIE

Syndromes
Parkinson « plus »

Maladie de Parkinson



TEMP TD pathol.
+
TEMP RD2 pathol.

TEMP TD pathol.
+
TEMP RD2 normale

II/ Paralysie supra-nucléaire progressive

Physiopathologie:

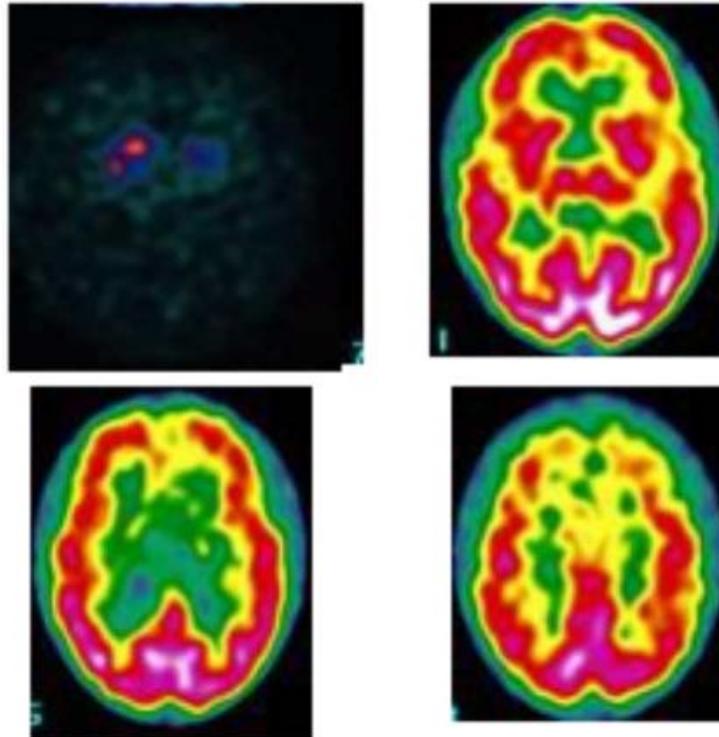
hyperphosphorylation de la protéine tau
apoptose neuronale

Clinique:

- Syndrome extrapyramidal akinéto-hypertonique répondant mal au traitement par L-dopa.
- Instabilité posturale avec chutes fréquentes.
- Ophtalmoplégie supranucléaire
- Syndrome pseudo-bulbaire
- Troubles cognitifs précoces

II/ Paralysie supra-nucléaire progressive

Imagerie fonctionnelle : Hypoperfusion préfrontale modérée, prédominant sur les coupes proches du vertex et le cortex préfrontal méstral.

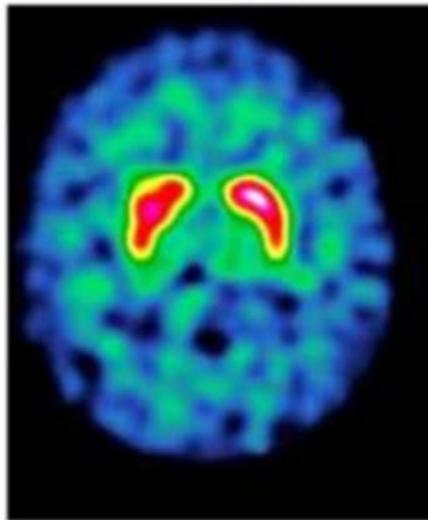


(Collège national des enseignants de biophysique et de médecine nucléaire, Marie-Odile Habert ; Aurélie Kas ; Zoulikha Malek)

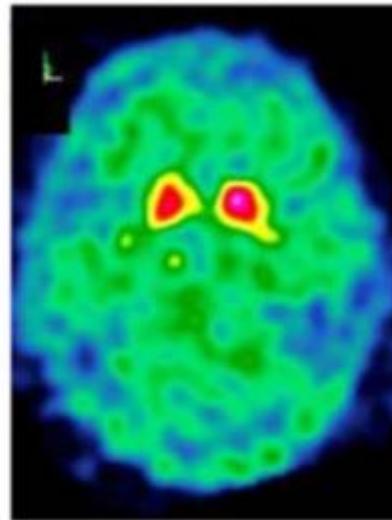
(Imagerie fonctionnelle et métabolique cérébrale, le vieillissement cérébral normal et pathologique, E LAMOTTE)

II/ Paralyse supra-nucléaire progressive

La présence d'une dénervation dopaminergique (diminution de la fixation striatale du ligand du transporteur de la dopamine) permet de faire le diagnostic différentiel entre PSP et démence fronto-temporale



DFT



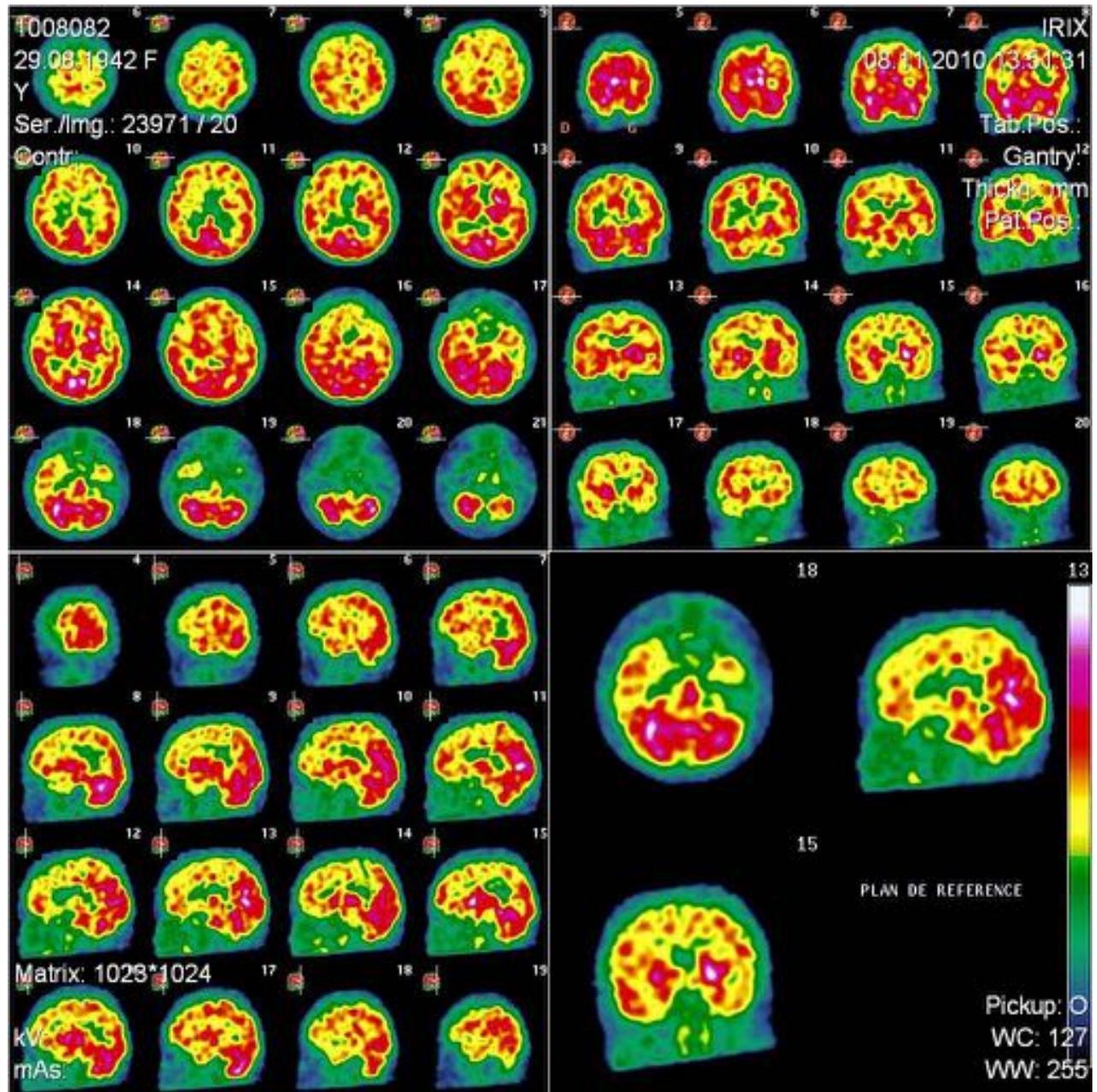
PSP

Démence fronto-temporale

F 68 ans

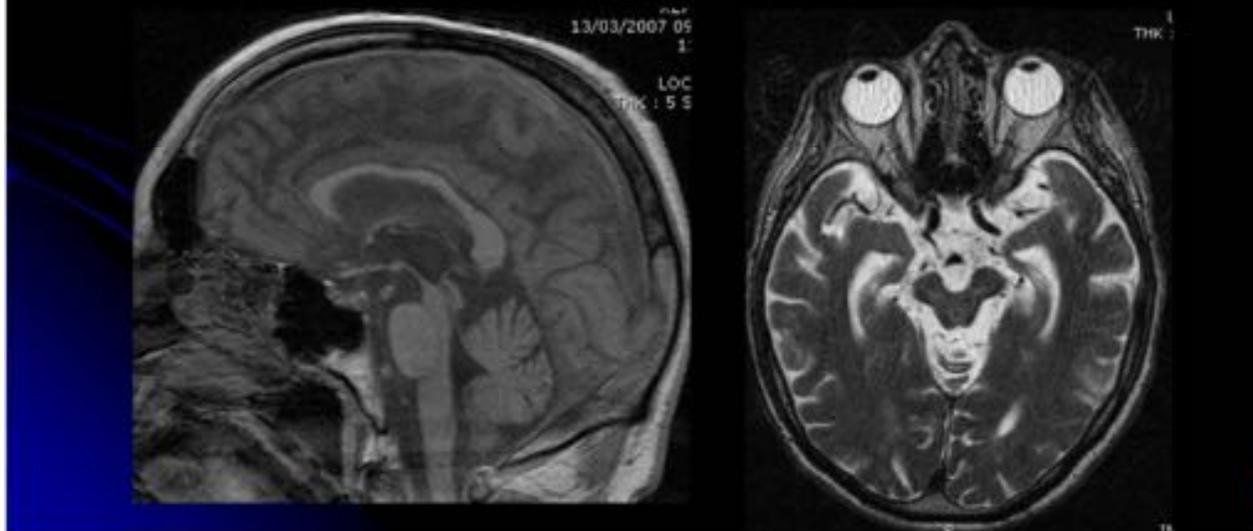
Démence d'allure frontale d'évolution rapide

Hypoperfusion frontale et temporelle modérée mais diffuse.



II) Paralyse supra-nucléaire progressive

- Le principal signe en imagerie est l'atrophie marquée du mésencéphale prenant un aspect en « bec d'oiseau » avec élargissement de la citerne interpédonculaire.
- On peut également retrouver chez certains malades des hypersignaux des pédoncules cérébelleux supérieurs.



*(imagerie morphologique des
syndromes démentiels, S EL RAI et
al)*

III/ Dégénérescence cortico-basale

Physiopathologie:

Causes peu connues

dépigmentation (perte de mélanine dans le neurone) dans la substance noire?

Clinique:

syndrome parkinsonien asymétrique répondant peu à la L-DOPA.

atteinte corticale (apraxie, phénomène de la main étrangère, démence, syndrome frontal)

neuropsychiatriques (apathie, anxiété, irritabilité)

III/ Dégénérescence cortico-basale

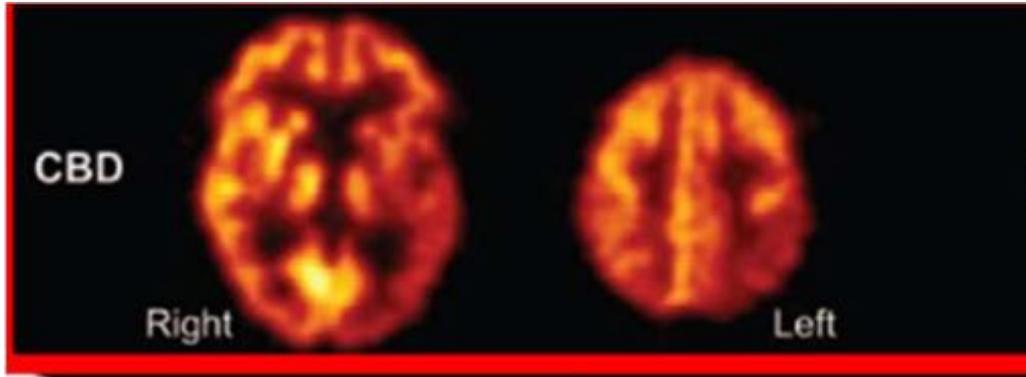
Imagerie fonctionnelle :

Hypoperfusion pariétale ou fronto-pariétale asymétrique (du côté controlatéral à l'atteinte clinique)



(Collège national des enseignants de biophysique et de médecine nucléaire, Marie-Odile Habert ; Aurélie Kas ; Zoulikha Malek)

III/ Dégénérescence cortico-basale

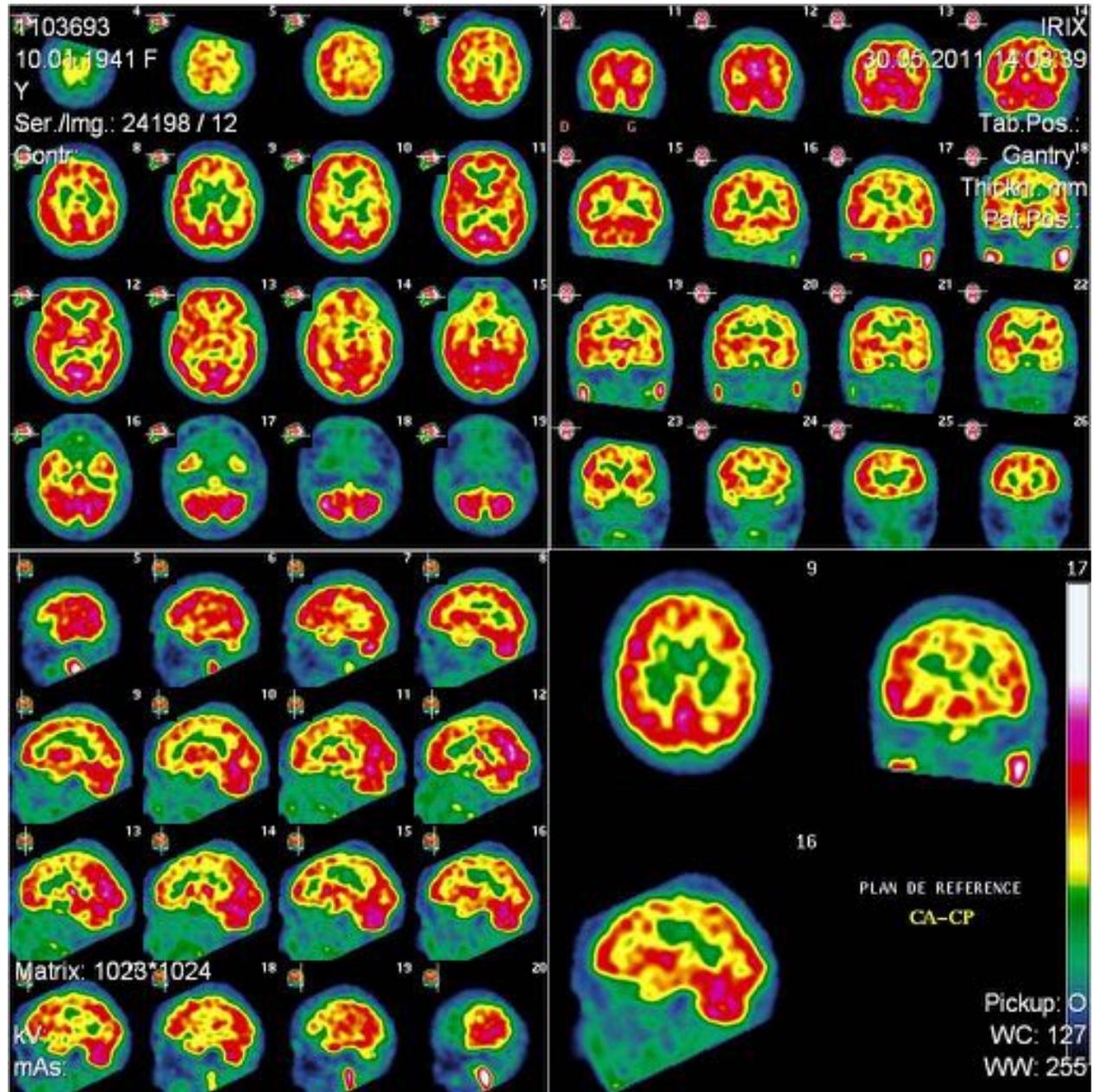
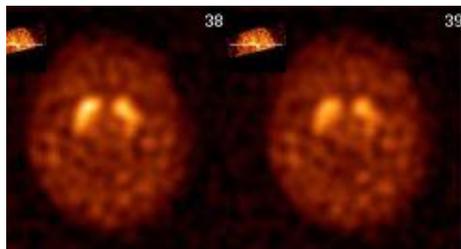


(Akdemir et al, Clin.Nuc.Med 2014)

III/ Dégénérescence corticobasale

F 70 ans
 Syndrome extra-pyramidal
 asymétrique à prédominance droite,
 associé à une apraxie et à un
 phénomène de main étrangère droite.

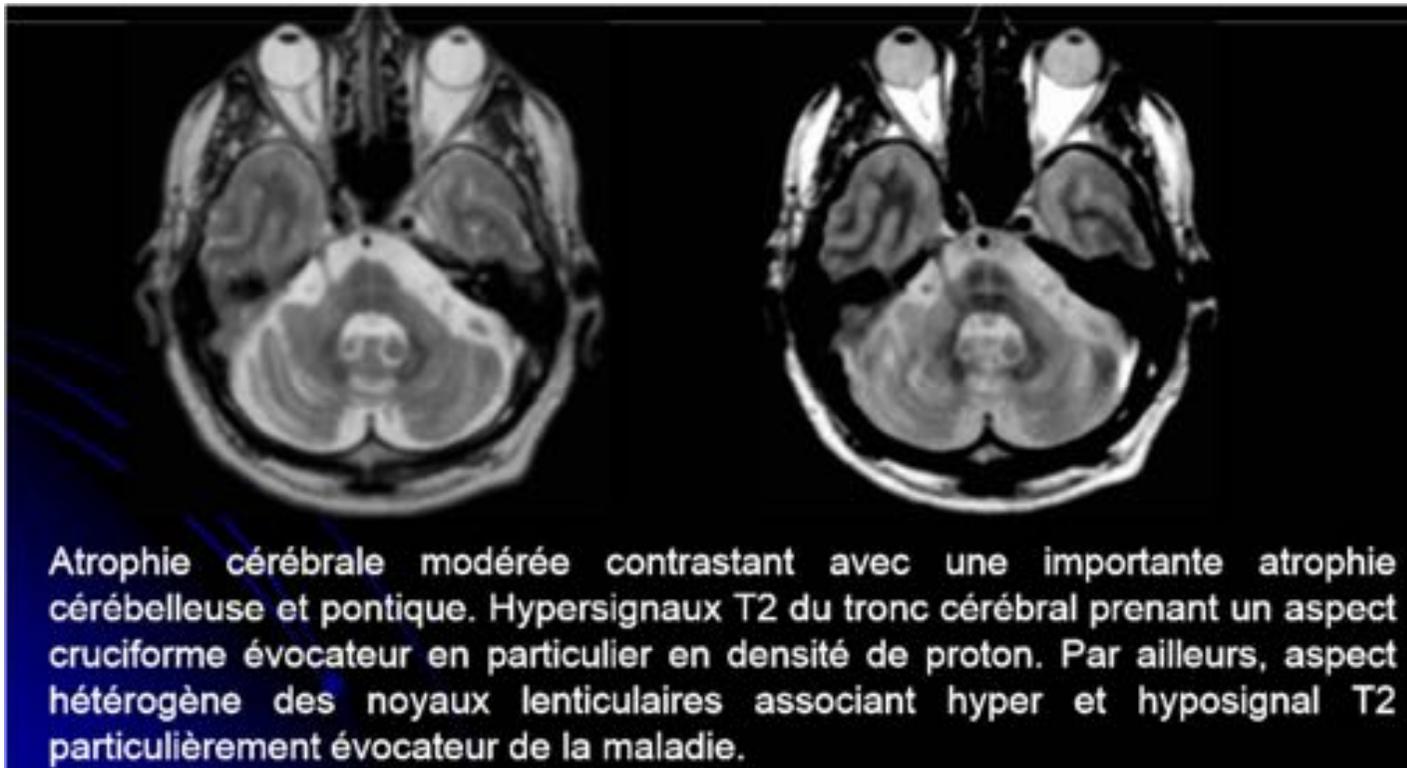
Hypoperfusion fronto-pariétale gauche
 Dénervation dopaminergique
 débutante à gauche



IV) Atrophie multi-systématisée

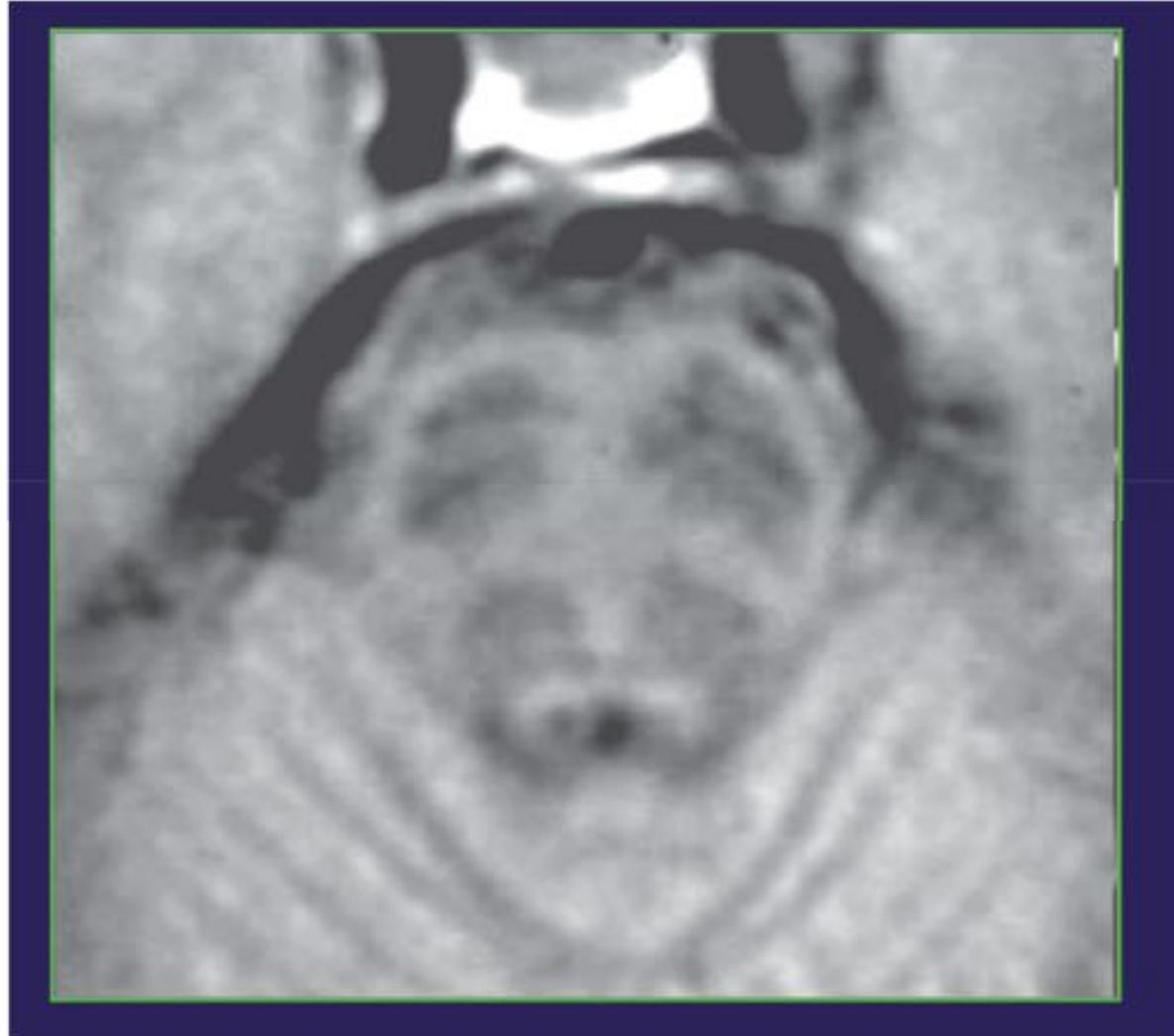
Drapeaux rouges:

- dysautonomie (incontinence urinaire, hypotension orthostatique sévère)
- syndrome cérébelleux
- atteinte pyramidale



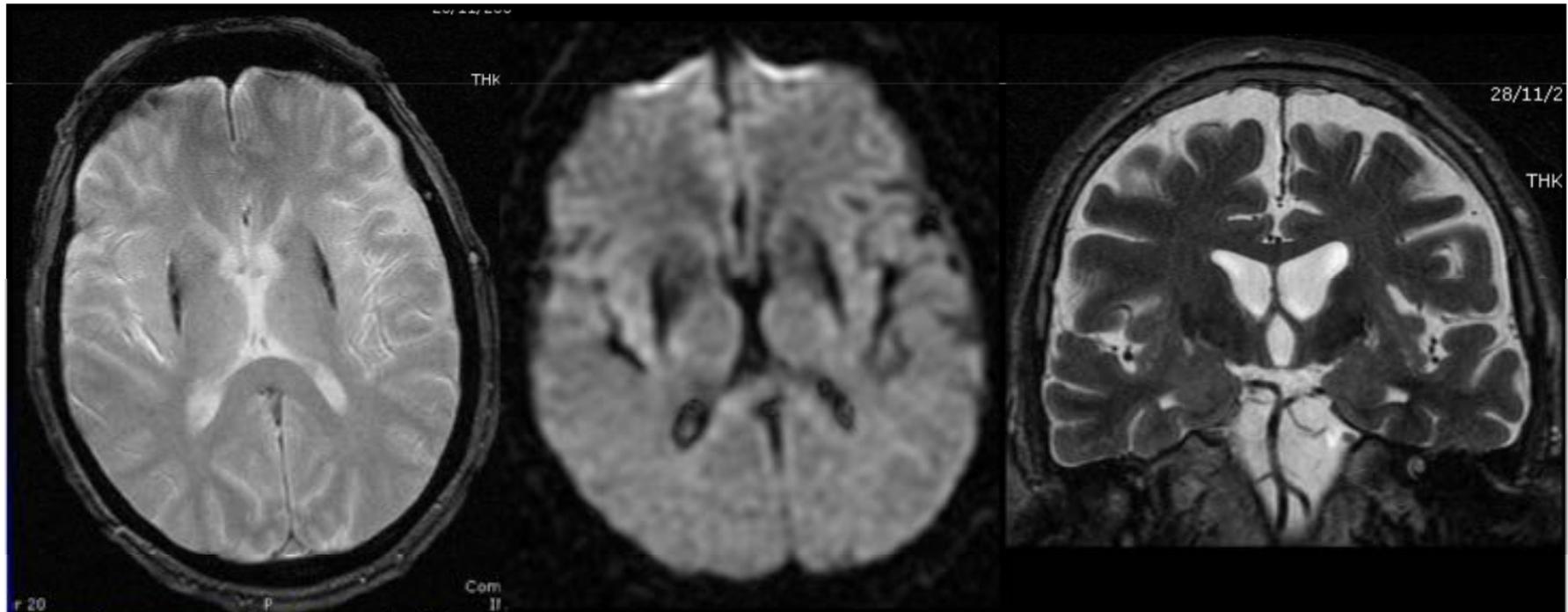
*(imagerie morphologique des syndromes démentiels,
S EL RAI et al)*

IV/ Atrophie multi-systématisée



*(Luc Defebvre, service de neurologie et pathologie du mouvement,
lille, 2010)*

IV) Atrophie multi-systématisée



Femme de 61 ans suivie depuis 6 ans pour syndrome parkinsonien associé à des troubles sphinctériens et chutes multiples. L'imagerie montre une atrophie sous-corticale prédominante avec importante perte de volume du striatum (putamen et noyau caudé des deux côtés) qui se charge de cations paramagnétiques.

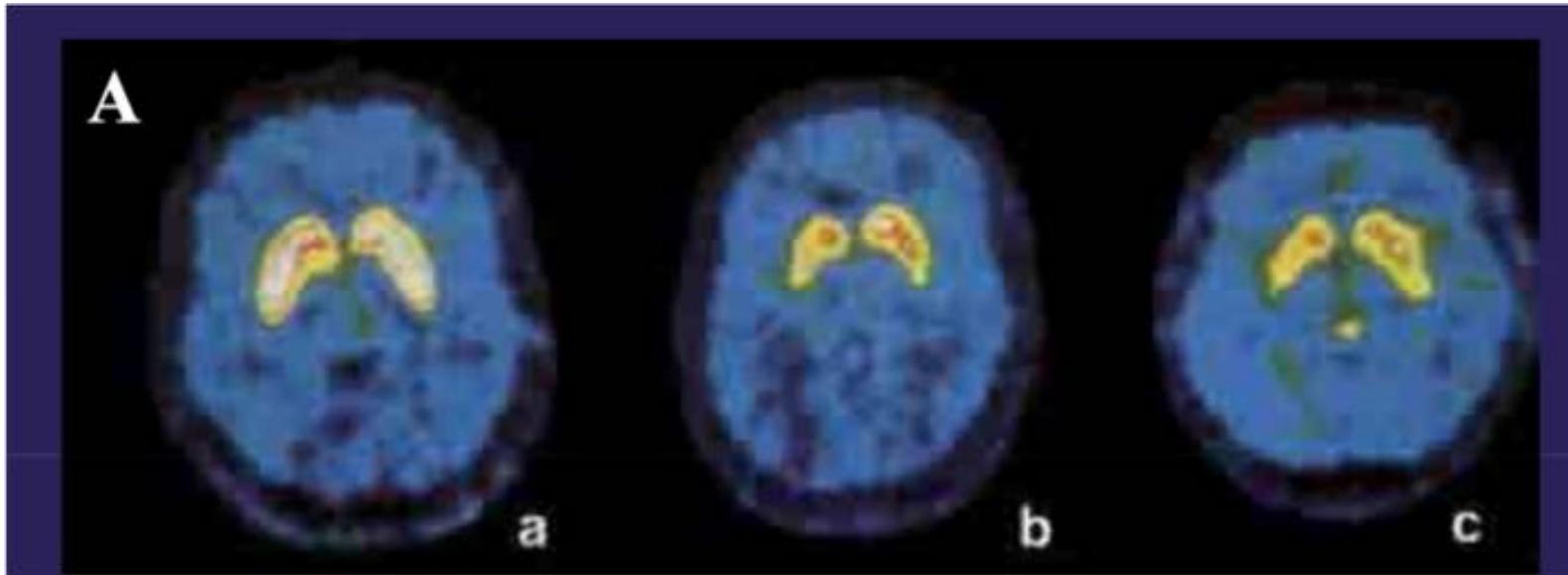
(imagerie morphologique des syndromes démentiels, S EL RAI et al)

IV/ Atrophie multi-systématisée



(Luc Defebvre, service de neurologie et pathologie du mouvement, lille, 2010)

IV/ Atrophie multi-systématisée



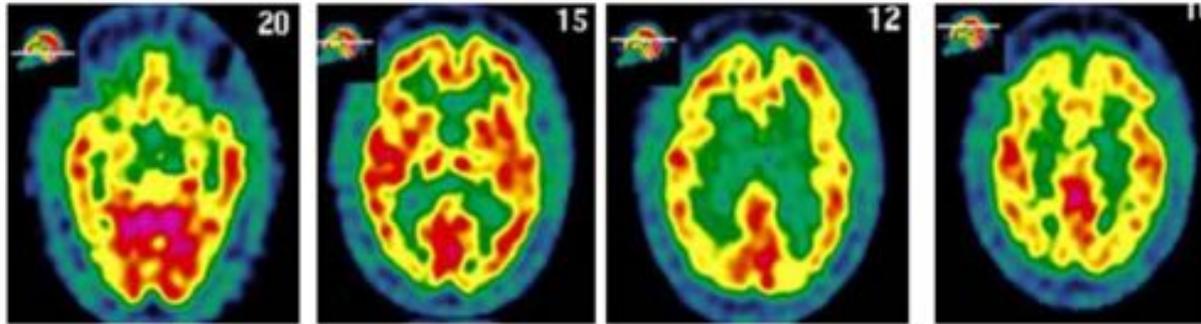
Parkinson

AMS

TEP au 18 F DOPA

*(Luc Defebvre, service de neurologie et pathologie du mouvement,
lille, 2010)*

V) Démence à corps de Lewy



*(Imagerie Fonctionnelle et Métabolique Cérébrale, Le vieillissement
cérébral normal et pathologique, E. LAMOTTE)*



Merci de votre attention