



Christian Dürig s'occupe de son parterre surélevé.

Un diagnostic difficile

Les personnes atteintes de Parkinson atypique sont confrontées à une progression plus rapide de la maladie et à un traitement éprouvant. Quelles sont les thérapies efficaces disponibles aujourd'hui ? Et quels progrès peut-on espérer à l'avenir ?

Texte : Thomas Schenk

Portraits : Gabi Vogt

Si vous souhaitez comprendre ce que sont les syndromes parkinsoniens atypiques, il n'y a pas de meilleur endroit que la salle commune d'un lotissement récent à Schwamendingen. C'est ici, dans ce quartier périphérique de Zurich, que se réunit le seul groupe d'entraide de Suisse accueillant les personnes atteintes des rares manifestations de la maladie de Parkinson et leurs proches.

Ce samedi, peu avant les fêtes de fin d'année, sept personnes concernées se sont rendues à Schwamendingen – dont quatre en fauteuil roulant, toutes

accompagnées de leurs proches. Margrit Gull et sa fille ont préparé un petit buffet : sandwiches, petits gâteaux au fromage et aux épinards, sans oublier une variété de boissons. Cet après-midi-là, le bruit d'une forte toux se fait entendre à plusieurs reprises. Les troubles de la déglutition sont fréquents dans l'assistance.

Margrit Gull dirige le groupe d'entraide depuis trois ans. Auparavant, elle assistait aux réunions avec son mari, atteint d'un syndrome parkinsonien atypique. « Son état s'est rapidement détérioré. Après son décès, j'ai eu davantage de temps pour prendre la direction du groupe », explique-t-elle. Elle aime aussi transmettre ses vastes connaissances.

Lors de la rencontre à Schwamendingen, la question des chutes fait souvent l'objet des conversations. Christian Dürig s'est cogné la tête à plusieurs reprises, et s'est enfoncé les côtes. Il affirme : « Les nombreuses chutes sont éprouvantes. Heureusement, je ne me suis encore jamais gravement blessé ». Les crampes musculaires sont encore plus pénibles pour cet ingénieur mécanicien à la retraite. Sans parler des problèmes oculaires. « Avant, c'est lui qui me lisait le journal », déclare sa femme Hanna. « Aujourd'hui, les rôles sont inversés. »

Marie Jetel est devenue dépendante d'un fauteuil roulant après une chute, il y a deux ans. Elle ne peut plus contrôler son bras droit. Sa famille a identifié les premiers symptômes il y a cinq ans. Sa fille Markéta, qui l'accompagne à la réunion, se souvient : « Sa personnalité a changé, elle faisait sans cesse preuve d'une grande agressivité ». Elle apprécie les échanges au sein du groupe d'entraide. « De cette manière, je ne reste pas seule avec mes questions », affirme-t-elle.

Un diagnostic ardu

La réunion du groupe d'entraide montre que de toute évidence, les personnes concernées et leurs proches se posent de nombreuses questions sur la maladie. Certains membres ont changé plusieurs fois de spécialiste avant de recevoir le diagnostic. D'autres ont rencontré des

« Le traitement symptomatique progresse. »

professionnels dont l'expérience de cette maladie rare était limitée.

Le Prof. Dr David Benninger en a bien conscience : les personnes concernées et leurs proches souhaitent obtenir rapidement des explications et un diagnostic lorsque l'évolution de la maladie suggère l'existence d'une autre pathologie. « Or c'est très complexe », explique le médecin-chef adjoint du service Neurologie de la clinique Reha Rheinfelden. « Les syndromes parkinsoniens atypiques peuvent se manifester par des symptômes propres à de la maladie de Parkinson. » Les syndromes parkinsoniens atypiques revêtent plusieurs formes, parmi lesquelles l'atrophie multisystématisée (AMS) et la paralysie supranucléaire progressive (PSP).

Le Prof. Benninger souligne qu'il existe de nombreux points communs avec la maladie de Parkinson « typique », c'est-à-dire idiopathique. Il s'agit notamment des symptômes parkinsoniens d'ordre moteur, mais aussi des variations de pression artérielle, des troubles digestifs, des



Groupe d'entraide PSP

Ce groupe d'entraide s'adresse aux personnes atteintes de PSP ou d'autres syndromes parkinsoniens atypiques, ainsi qu'à leurs proches.

Contact : Margrit Gull, tél. 079 687 12 05,
parkinson-psp@hispeed.ch
Voir aussi la page 23



La thérapie génique est source d'espoir

Interview du Prof. Dr David Benninger, médecin-chef adjoint du service Neurologie de la clinique Reha Rheinfelden.

Qu'est-ce qui est nécessaire pour guérir les syndromes parkinsoniens atypiques ?

Il nous faut continuer à améliorer notre compréhension de la maladie et des possibles thérapies traitant de manière ciblée les mécanismes pathologiques. Des progrès sont également prévisibles dans le domaine du diagnostic, grâce aux biomarqueurs, à l'imagerie et à l'analyse des mouvements. L'une des conclusions des recherches menées jusqu'à présent est l'importance de diagnostiquer et de traiter la maladie plus tôt, avant que le processus pathologique ne soit déjà très avancé.

Quelle est l'importance de la thérapie génique ?

Elle pourrait changer radicalement le traitement. Il sera vraisemblablement possible d'intervenir sur les informations génétiques et d'influencer, par exemple, la formation de certaines protéines qui s'agglutinent dans le cerveau et affectent les fonctions cérébrales.

Mais auparavant, il est indispensable de mieux comprendre les mécanismes de la maladie, puis de démontrer la tolérance et l'efficacité dans le cadre d'études cliniques. Il faudra encore attendre quelques années.

En attendant, les syndromes parkinsoniens atypiques restent difficiles à diagnostiquer à un stade précoce.

Comment cela se fait-il ?

Au début de la maladie, les symptômes peuvent ressembler à ceux de la maladie de Parkinson « classique » et rendre la distinction difficile. À ce jour, il n'existe pas encore de test sanguin ou d'autre examen permettant de confirmer le diagnostic. Les méthodes d'imagerie disponibles ne permettent pas non plus de tirer des conclusions précises.

problèmes posturaux et locomoteurs, ainsi que des déficiences cognitives. « Au début, un syndrome parkinsonien atypique peut ressembler à une maladie de Parkinson classique. C'est la raison pour laquelle, à ce stade, il est toujours interprété comme tel. »

Quelques signes caractéristiques peuvent toutefois être utiles pour établir le diagnostic. Dès le plus jeune âge, les problèmes liés à la station debout et à la marche sont à l'origine de chutes. Le traitement par substituts dopaminergiques n'agit souvent qu'à court terme, voire n'a aucun effet. Différentes fonctions physiologiques telles que la digestion, la régulation de la pression artérielle ou les capacités cognitives sont affectées très tôt, et la maladie évolue nettement plus vite.

Il existe un autre point commun entre la maladie de Parkinson et les syndromes parkinsoniens atypiques : ils sont incurables. « Malheureusement, la thérapie se limite toujours à soulager les symptômes », explique le Prof. Benninger. « Tout au moins, elle permet d'améliorer la capacité fonctionnelle, et donc la qualité de vie. »

La santé cérébrale, une priorité essentielle

Il est également possible d'influencer positivement le mode de vie et le risque de maladies concomitantes comme la démence. Le traitement des facteurs de risque vasculaire est bénéfique, de même que la pratique d'une activité physique régulière, des heures de sommeil en suffisance, une alimentation équilibrée, des interactions sociales et une occupation intellectuelle. Il est également judicieux d'éviter l'alcool et le tabac. « Un mode de vie sain joue un rôle clé dans la santé cérébrale. Il incombe à chacun et chacune d'entre nous de l'adopter. »

À la clinique Reha Rheinfelden, où le Prof. Benninger développe depuis fin 2023 un centre spécialisé dans le Parkinson et les troubles moteurs, les personnes concernées ont accès à une large palette de prestations. Les soins y sont intégrés. Depuis peu, l'infirmière spécialiste du Parkinson Arina Camenisch apporte son



Marie Jetel (au centre) joue avec sa fille et son mari.

assistance pour la consultation Parkinson et le suivi des cas complexes lors des séjours hospitaliers. « Cela nous permet d'évaluer de manière détaillée la situation des personnes concernées », explique-t-elle. L'offre ne cesse de s'élargir.

Chez les personnes atteintes d'un syndrome parkinsonien atypique, l'infirmière veille particulièrement à la prévention des chutes. Elle prodigue des conseils pour éliminer les obstacles au domicile, par exemple les tapis. Les aspects psychologiques ne doivent pas être négligés. « Souvent, la maladie progresse rapidement, ce qui est très éprouvant », explique Arina Camenisch. Un surmenage et un état dépressif peuvent en résulter. « Dans de tels cas, nous faisons appel à une ou un psychothérapeute. » Il est tout aussi important de conseiller les proches. « Les signes de surmenage doivent être détectés de manière précoce. L'entourage ne peut être un soutien que s'il est attentif à ses ressources. »

La recherche dans le domaine de la neuroréadaptation occupe toujours une place centrale à la clinique Reha Rheinfelden. « Il s'agit de développer de nouvelles approches thérapeutiques qui activent

des mécanismes utiles de l'organisme. Parmi ces approches figurent notamment la physiothérapie, l'activité physique au sens large et des procédures interventionnelles telles que la stimulation cérébrale non invasive, qui agit directement sur les réseaux neuronaux cérébraux sans nécessiter d'opération. « Ces mesures exploitent la plasticité du cerveau, c'est-à-dire sa capacité à retrouver des fonctions perdues grâce à une stimulation ciblée. »

La physiothérapie porte ses fruits

L'accent est mis sur la physiothérapie. « Notre expérience nous a montré qu'elle a un effet positif sur les symptômes, même dans les cas de Parkinson atypique. Or à ce jour, aucune étude scientifique ne vient étayer cette affirmation. » En collaboration avec ses collègues, le Prof. Benninger entend modifier cette situation. Son équipe prend part à une vaste étude sur les personnes atteintes de la maladie de Parkinson et de syndromes parkinsoniens atypiques, aux côtés de plusieurs cliniques suisses, allemandes et autrichiennes.

La moitié des 150 sujets de l'étude atteints d'AMS, de PSP ou du Parkinson suivent un programme ciblé pour

« Un mode de vie sain joue un rôle essentiel. »



Arina Camenisch, infirmière spécialiste du Parkinson, teste la raideur des membres supérieurs.

améliorer leur posture et leur démarche. L'autre moitié réalise des exercices standard de physiothérapie. « Il s'agit d'une étude en double aveugle et randomisée », explique Dionys Rutz, physiothérapeute spécialisé du CHUV à Lausanne.

« Ni les participants ni les responsables qui, à terme, vérifient les effets des thérapies sur les symptômes, ne savent dans quel groupe chaque personne se trouve. »

Pendant les deux premières semaines, tous les participants ont bénéficié d'une physiothérapie quotidienne afin de définir un programme d'exercices et de s'y entraîner. Pendant les cinq semaines suivantes, ils ont ensuite effectué les exercices à leur domicile avant de passer des tests finaux portant sur la vitesse, l'endurance et l'équilibre en position debout et lors des déplacements. Les premiers

« Il est important de procéder à un examen approfondi. »

résultats de l'étude devraient être disponibles cet été ; ils seront présentés dans un prochain numéro de *Journal*. Dionys Rutz, qui a participé à l'instruction des participants, est lui aussi impatient de voir les résultats. Il a remarqué que « le programme a été apprécié, et des améliorations ont été constatées ».

Andreas Grass a pris part à l'étude. « Le programme était intensif », raconte-t-il lors de la réunion du groupe d'entraide à Schwamendingen. « Je m'entraînais une heure et demie par jour. » Andreas est atteint de PSP. « Tout a commencé quand je suis tombé soudainement en arrière en faisant du ski de fond. » Le fondeur expérimenté n'avait pas fait la moindre chute pendant toute la saison précédente. Un peu plus d'un an s'est écoulé depuis. La maladie est à peine visible sur le visage de cet homme de grande stature. Cette première impression est trompeuse. « Tous mes loisirs requièrent de l'équilibre. En hiver, j'avais l'habitude de pratiquer le ski de fond et le ski alpin ; en été, je faisais du vélo, de la randonnée, du golf et de la natation. Ce n'est plus possible. » Pour compenser, il se promène beaucoup.

Andreas Grass ne sait pas non plus s'il a suivi le programme de physiothérapie spécifique pour la station debout et la marche ou s'il faisait partie du groupe témoin, mais de toute évidence, il en a ressenti les bienfaits. « Je me sens plus sûr de moi et en meilleure forme qu'avant. Et ma femme dit que je tombe beaucoup moins. » C'est la raison pour laquelle il continue à faire les exercices. « Jusqu'à ce que je sache à quel groupe j'ai été affecté », précise-t-il.

Pour aller plus loin

La filiale suisse de l'International Parkinson and Movement Disorder Society propose des fiches sur différentes formes de syndrome parkinsonien atypique. Riches en informations sur la cause, les symptômes, le diagnostic et le traitement, elles peuvent être téléchargées en français, en allemand, en italien et dans de nombreuses autres langues.

→ www.movementdisorders.org/For-Patients.htm

→ www.movementdisorders.ch