



L'atrophie multi systématisée : les points essentiels pour le patient

QU'EST-CE QUE C'EST ?

L'atrophie multi systématisée (AMS) est une pathologie rare qui affecte le fonctionnement de plusieurs systèmes cérébraux. Certains de ces systèmes sont impliqués dans le contrôle du mouvement, de la coordination et de l'équilibre tandis que les autres assurent le contrôle de la pression artérielle, de la vessie, du transit intestinal et de la fonction sexuelle.

Les patients peuvent se plaindre :

- D'un ralentissement, une contracture musculaire et/ou un tremblement
- D'un trouble de l'équilibre et de la coordination
- De sensation de tête vide et d'étourdissement en position debout
- De problème de contrôle vésical et/ou de constipation

L'AMS fait partie des syndromes parkinsoniens atypiques appelés aussi syndromes Parkinson-plus, qui sont caractérisés par la présence de symptômes caractéristiques de la maladie de Parkinson (MP) tel que ralentissement, contracture musculaire et/ou tremblement ainsi que d'autres symptômes non retrouvés généralement dans la MP. Les patients ayant une forme de la maladie avec ralentissement et tremblement peuvent ressembler à ceux ayant une MP. Cette forme est appelée AMS-P. La forme avec troubles de l'équilibre et de la coordination est appelée AMS-C.

Ces formes étaient autrefois appelées :

- AMS: le syndrome de Shy-Drager
- AMS-P: la dégénérescence nigro-striatale
- AMS-C: l'atrophie olivo-ponto-cérébelleuse sporadique

QUELS PATIENTS SONT ATTEINTS D'AMS ?

L'AMS atteint l'homme et la femme de manière égale, débutant généralement entre 50 et 60 ans. Cette pathologie rare qui affecte 3 à 4 personnes sur 100 000.

QUELLE EN EST LA CAUSE ?

La cause d'AMS demeure inconnue. Cette pathologie est associée à l'accumulation d'une protéine appelée α -synucléine (alpha-synucléine) qui s'agglomère dans toutes les cellules et peut-être retrouvée à l'autopsie cérébrale. La cause de la formation de ces agglomérats reste inconnue. Même si elle a été décrite chez certaines familles, l'AMS n'est généralement pas considérée comme héréditaire et ne se transmet pas d'un individu à un autre.

COMMENT EST-ELLE DIAGNOSTIQUÉE ?

Au début de la maladie, le diagnostic pourrait ne pas être évident. Celui-ci repose sur les symptômes et les résultats de l'examen physique. Les examens complémentaires peuvent inclure : une

IRM cérébrale, des examens de la vessie, des tests de variations de la pression artérielle y compris le test sur table inclinable (tilt-test).

EXISTE-T-IL UN TRAITEMENT ?

Il n'existe, actuellement, aucun traitement curatif ni de traitement stoppant ou ralentissant la progression de l'AMS. Néanmoins, certains médicaments combinés à la kinésithérapie peuvent améliorer vos symptômes :

- Les symptômes parkinsoniens (ou parkinson-like) : comme le tremblement, les contractures et le ralentissement peuvent s'améliorer par les traitements habituellement utilisés dans la MP.
- L'hypotension (pression artérielle basse) lors du passage en position assise ou debout (hypotension orthostatique) peut s'améliorer en évitant les facteurs déclenchants tel que l'alcool, la déshydratation ou la chaleur. Il est possible que vous ayez à adapter ou arrêter certains traitements pour d'autres maladies, spécialement ceux qui abaissent la tension artérielle. Les médecins pourraient vous encourager à augmenter votre apport en eau et en sel ou bien utiliser des bas de contentions élastique ou des ceintures abdominales. Une pression artérielle stable vous évitera la sensation d'instabilité, la sensation de tête vide et les étourdissements qui contribuent aux chutes et aux troubles de l'équilibre.
- Pour les problèmes vésicaux et de transit intestinal : les alternatives thérapeutiques sont : certains médicaments, aller à la selle à heure fixe, la rééducation et le sondage vésical.
- L'hyper sialorrhée (salive excessive) : peut être traitée par des médicaments ou par l'injection de toxine botulinique dans les glandes salivaires.
- La kinésithérapie, l'ergothérapie et l'orthophonie peuvent avoir un impact positif sur l'état général du patient.

A QUOI DOIS-JE M'ATTENDRE EN VIVANT AVEC UNE AMS ?

Au fil du temps, les symptômes s'aggravent et les traitements deviennent moins efficaces. Vous pourriez ressentir des difficultés à manipuler les couverts, avaler les aliments solides ou liquides, des difficultés à marcher, contrôler la vessie et les selles.

Aux stades avancés, les patients ayant une AMS, ont un risque accru d'infection. Les problèmes vésicaux peuvent entraîner des infections urinaires. Les troubles de la déglutition augmentent le risque de pneumonie. Globalement, il faut envisager un programme de soins de longue durée au fur et à mesure de la progression de la maladie.