

A Neurological Syndrome Associated with Orthostatic 'Hypotension

A Clinical-Pathologic Study

G. MILTON SHY, M.D., and GLENN A. DRAGER, M.D., Bethesda, Md.

Arch Neurol 1960

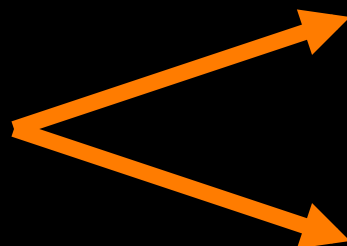
Atrophies multi-systématisées (MSA)

Epidémiologie et clinique

- Rare (2,3 à 310 /100.000 h)
- Age moyen au diagnostic 54,3 ans
- Evolution moyenne sur 6,1 ans

Combinaison variable de :

- parkinsonisme
- sd cérébelleux
- dysautonomie
- sd pyramidal



MSA-C 20 %
sd cérébelleux au 1^{er} plan

MSA-P 80 %
parkinsonisme prédominant

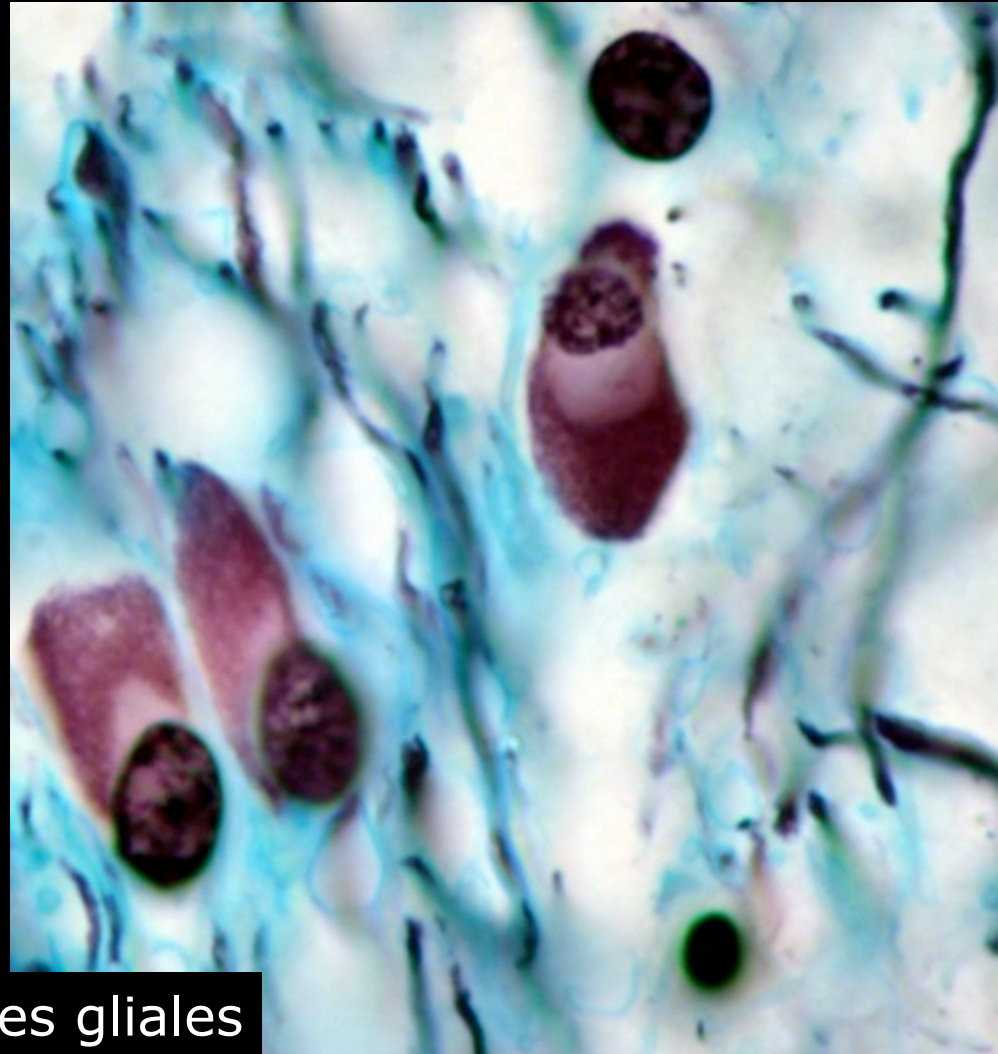


**diagnostic différentiel
MPKi**

Atrophies multi-systématisées (MSA)

Physio et neuropathologie

- MSA-P :
dégénérescence nigro-striée (+ pallidum) au premier plan
- MSA-C : atrophie olivo-ponto-cérébelleuse



Inclusions cytoplasmiques gliales

Critères d'AMS possible

Maladie de début sporadique, progressive, chez un adulte (> 30 ans) caractérisée par :

1 - Un signe suggérant une dysautonomie

- mictions impérieuses sans autre explication, vidange vésicale incomplète, dysfonction érectile chez les hommes, **OU**
- hypotension orthostatique n'ayant pas les critères exigés dans l'AMS probable

ET

2 - Un syndrome parkinsonien

(bradykinésie avec rigidité, tremblement, ou instabilité posturale)

OU

2 - Un syndrome cérébelleux

(ataxie à la marche avec dysarthrie cérébelleuse, ataxie des membres ou dysfonction oculomotrice cérébelleuse)

ET

3 - Au moins un des critères additionnels du *tableau 2*

AMS-P ou AMS-C « possible »

- 1- Syndrome pyramidal
- 2- Stridor

AMS-P « possible »

- 3- Syndrome parkinsonien rapidement progressif
- 4- Réponse pauvre à la lévodopa
- 5- Instabilité posturale dans les 3 ans suivant le début des signes moteurs
- 6- Ataxie à la marche, dysarthrie cérébelleuse, ataxie des membres ou dysfonction oculomotrice cérébelleuse
- 7- Dysphagie dans les 5 ans suivant le début des signes moteurs
- 8- Atrophie du putamen, des pédoncules cérébelleux moyens, du pont, ou du cervelet à l'IRM cérébrale
- 9- Hypométabolisme dans le putamen, le tronc cérébral ou le cervelet en FDG-TEP*

AMS-C « possible »

- 10- Syndrome parkinsonien (bradykinésie et rigidité)
- 11- Atrophie du putamen, des pédoncules cérébelleux moyens, du pont, ou du cervelet à l'IRM cérébrale
- 12- Hypométabolisme dans le putamen en FDG-TEP
- 13- Dénervation dopaminergique présynaptique nigrostriée en TEMP ou TEP

Critères d'AMS probable

Maladie de début sporadique, progressive, chez un adulte (> 30 ans) caractérisée par :

1- Une dysautonomie

avec une incontinence urinaire (associée à une dysfonction érectile chez l'homme)

OU

une hypotension orthostatique survenant dans les 3 minutes après le lever avec chute de pression artérielle d'au moins 30 mmHg pour la systolique ou de 15 mmHg pour la diastolique

ET

2- Un syndrome parkinsonien peu sensible à la lévodopa
(bradykinésie avec rigidité, tremblement, ou instabilité posturale)

OU

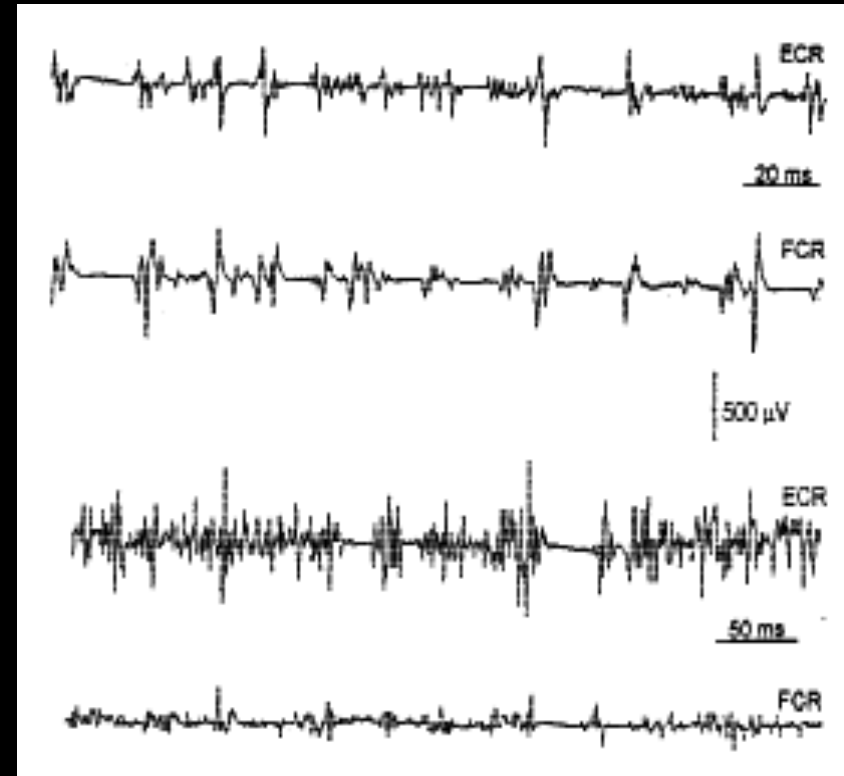
2- Un syndrome cérébelleux
(ataxie à la marche avec dysarthrie cérébelleuse, ataxie des membres, ou dysfonction oculomotrice cérébelleuse)

Tremblement AMS

- Myoclonies posture action
- 11 patients, MSAP
- Rien au repos, en dehors d'un patient avec un tremblement parkinsonien typique
- Mouvement de petite amplitude d'un ou plusieurs doigts, en posture ou à l'ébauche de l'action, non rythmiques chez 9 patients.

Minipolymyoclonus

- Contractions de 100 ms
- Quasi-synchrones
- Périodes de silence



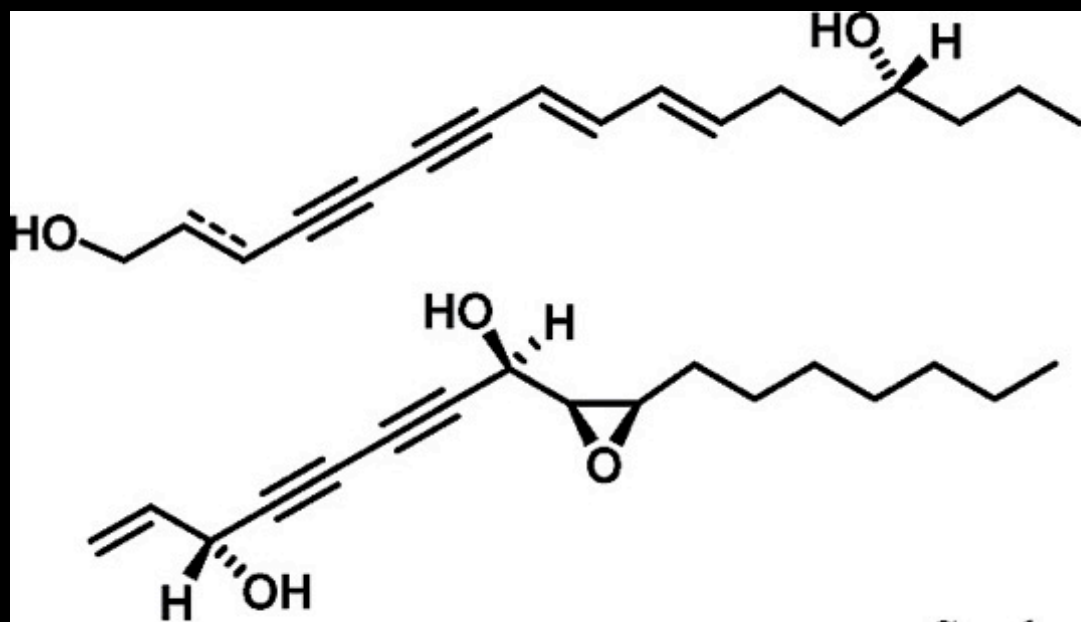
Salazar, Movement Disorders 2000

Dystonie de la face et AMS

Risus sardonius



Polyacetylenes from Sardinian *Oenanthe fistulosa*: A Molecular Clue to risus sardonicus



Sardonic laughing mask (ca. 500 BC)

Published in: Giovanni Appendino; Federica Pollastro; Luisella Verotta; Mauro Ballero; Adriana Romano; Paulina Wyrembek; Katarzyna Szczuraszek; Jerzy W. Mozrzyms; Orazio Tagliatela-Scafati; *J. Nat. Prod.* **2009**, 72, 962-965.

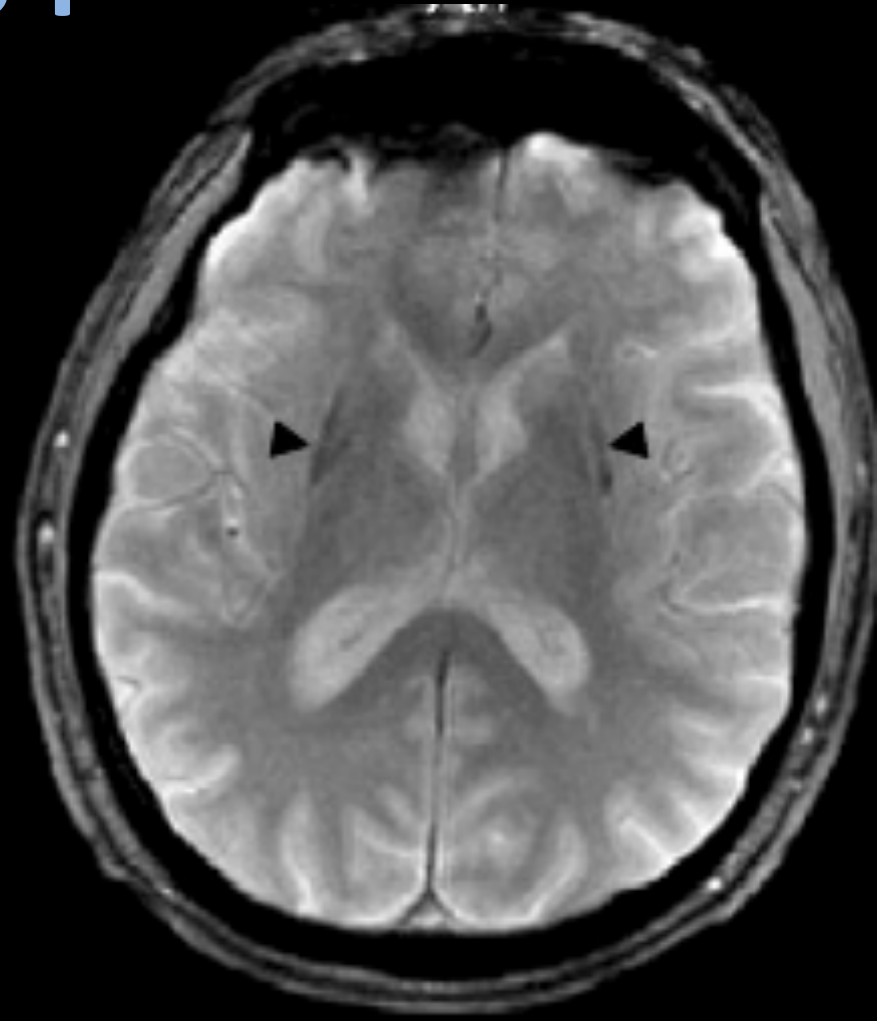
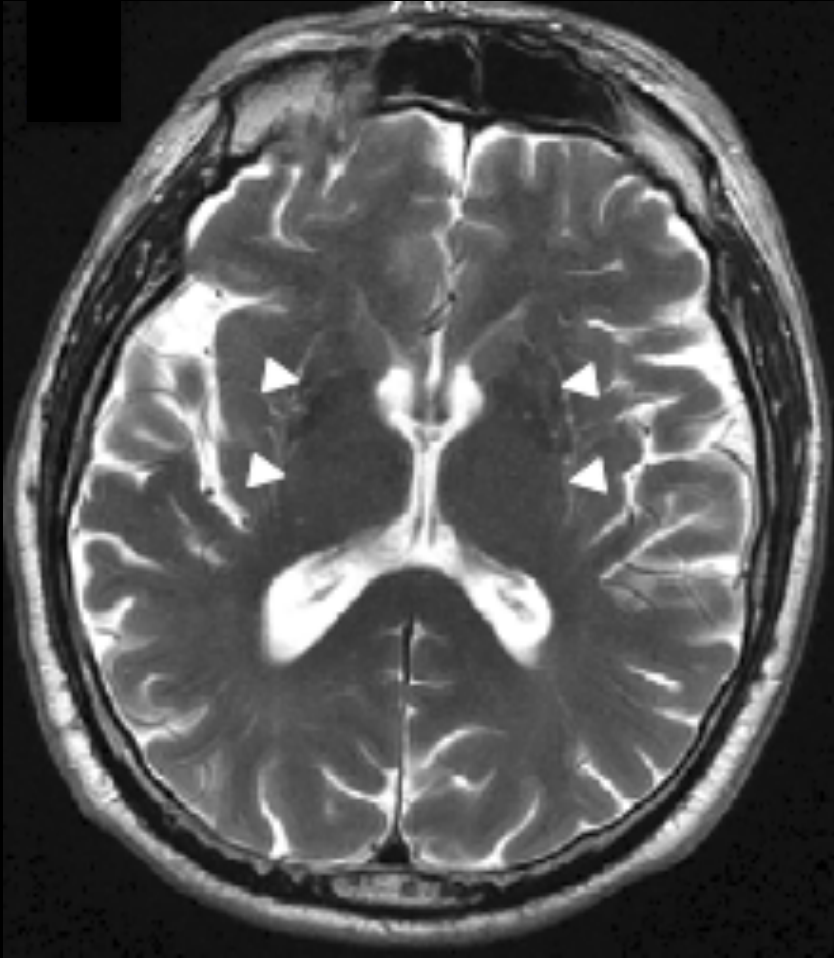
DOI: 10.1021/np8007717

Copyright © 2009 The American Chemical Society and American Society of Pharmacognosy

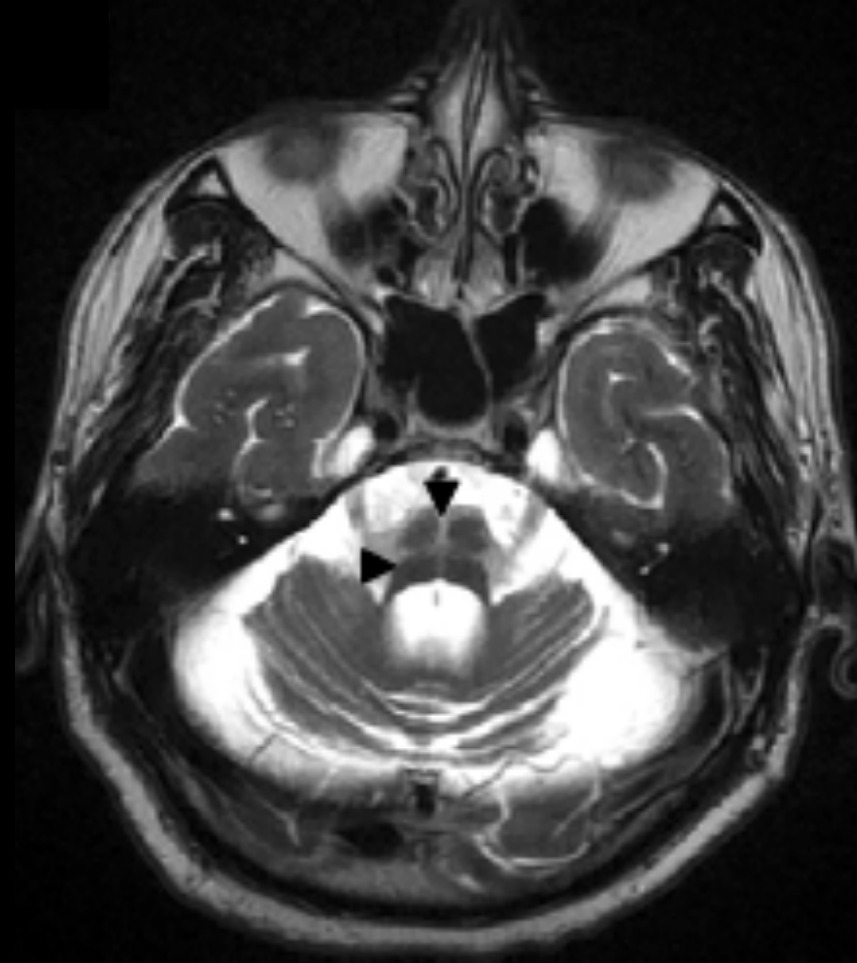
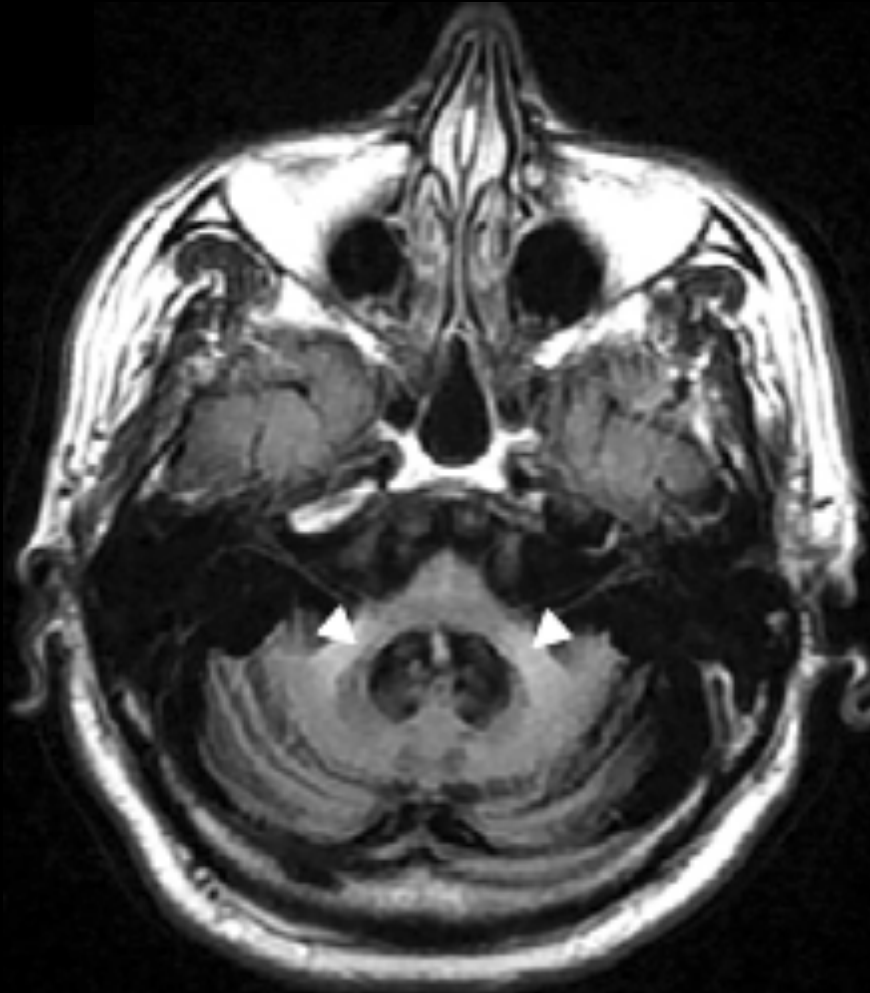
Drapeaux rouges

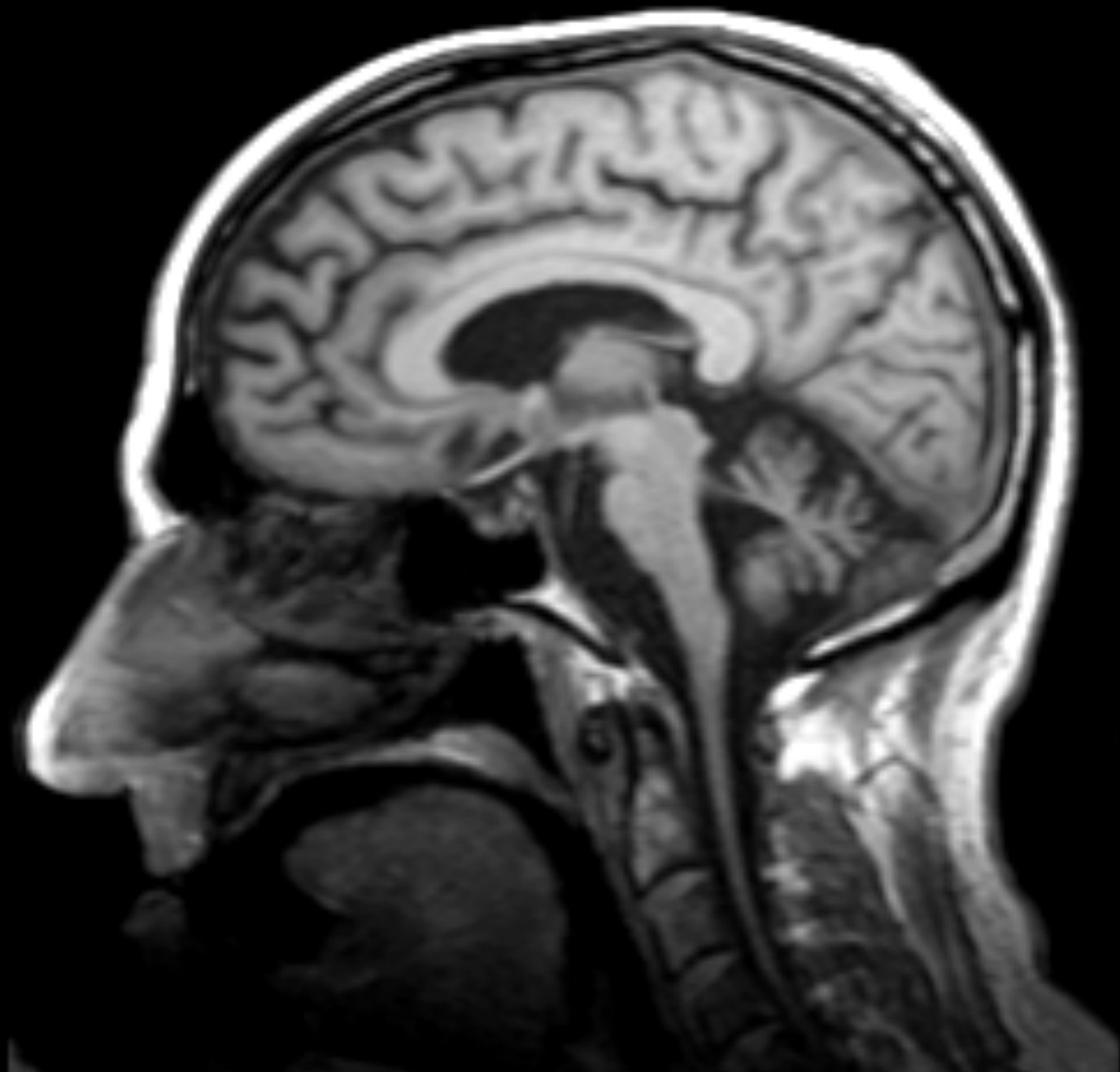
- Instabilité posturale et chutes précoces (<3 ans)
- Progression rapide (fauteuil roulant <5 ans)
- Camptocormie, latéroflexion du tronc
- Dystonie MS ou oro-faciale
- Stridor inspiratoire, soupirs
- Dysphagie, dysphonie
- Tremblement myoclonique postural
- Phénomène de Raynaud

AMS-P



AMS-C





Atrophies multi-systématisées (MSA)

IRM morphologique

- MSA-P :

- **atrophie putaminale**
- hyposignal (T2 ou T2*) des putamens, égal ou supérieur à l'hyposignal physiologique du pallidum, et \nearrow ADC
- fine **fente hyperT2 latérale**
- atrophie corticale modérée au niveau des cibles striatales (cortex pré-frontal)

- MSA-C :

- atrophie pontique, des pédoncules cérébelleux moyens, **du cervelet** (hémisphères plus touchés que le vermis) et des olives bulbaires ; élargissement du V4
- **hypersignal** dû à la gliose des fibres transverses du pont, **des pédoncules cérébelleux moyens**, des olives inférieures et du cervelet : **signe de la croix** « *hot cross bun sign* »