

écho

Les maladies

DÉGÉNÉRATIVES

MÉDECINE NUCLÉAIRE

- Imagerie amyloïde; le [¹⁸F]-Flutafuranol présentement au stade III

RADIO-ONCOLOGIE

- Analogie entre la maladie de Parkinson et le mélanome : l'intrigue se poursuit...
- Sclérose latérale amyotrophique, Parkinson et radiothérapie : lorsque la xérostomie devient souhaitée...

RADIODIAGNOSTIC

- La Sclérose en Plaques, une maladie auto-immune imprévisible
- Marfan le malin

ÉLECTROPHYSIOLOGIE MÉDICALE

- L'encéphalite auto-immune à anticorps antirécepteurs NMDA N-Methyl-D-Aspartate
- La paraparésie spastique héréditaire

Forfait exclusif pour les technologues en imagerie médicale, en radio-oncologie et en électrophysiologie

Toutes nos excuses
aux astronautes



Fière partenaire



Ordre des technologues
en **imagerie médicale**,
en **radio-oncologie** et en
électrophysiologie médicale
du Québec

Économisez jusqu'à **1 300 \$*** annuellement
en adhérant au forfait adapté aux
technologues en imagerie médicale,
en radio-oncologie et en électrophysiologie.

bnc.ca/specialistesante



**BANQUE
NATIONALE**

Réalisons vos idées[™]

* Certaines conditions s'appliquent. Ce forfait est exclusif aux professions admissibles au forfait Spécialistes en sciences de la santé. Calculé sur une économie annuelle d'une valeur de 299 \$ sur les transactions incluses dans le forfait Virtuose[™]; un rabais annuel de 844 \$ calculé sur une réduction pouvant atteindre jusqu'à 6,25 % pour une marge de crédit personnelle moyenne de 13 500 \$ (taux pouvant varier selon le dossier de crédit); un rabais annuel de 375 \$ calculé sur une réduction pouvant atteindre jusqu'à 0,25 % pour une marge de crédit Tout-En-Un Banque Nationale[™] volume moyen de 150 000 \$ dans le forfait Spécialistes de la santé. Vous devez être détenteur de la carte de crédit Platine, World ou World Elite MasterCard[™] pour être éligible au forfait pour les spécialistes de la santé. Il se peut que l'économie potentielle ne représente pas l'économie nette que vous obtiendrez; elle varie selon votre situation financière. [™] Virtuose et Tout-En-Un Banque Nationale sont des marques déposées de la Banque Nationale du Canada. MasterCard est une marque déposée de MasterCard International inc., utilisée sous licence. © 2017 Banque Nationale du Canada. Tous droits réservés. [™] RÉALISONS VOS IDÉES est une marque de commerce de la Banque Nationale du Canada.

Depuis 1964, **ÉCHOX** est le magazine de l'Ordre des technologues en imagerie médicale, en radio-oncologie et en électrophysiologie médicale. Le tirage est de 7400 exemplaires.

COMITÉ DU MAGAZINE

Renée Breton, t.r.o.
Janie Deschênes, t.i.m.
Carole Chaumont, t.e.p.m.
Tommy Beaudry, t.i.m.

COLLABORATEURS

Éric Beaulieu, t.i.m. (MN)
Josée Galarneau, t.r.o.
Mathieu Leclerc, radio-oncologue
Sylviane Parent, t.r.o.
Jessica Cyr-Cronier, t.i.m. (RD)
Mélanie Bédard, t.i.m. (RD)
Karine Schutt-Ainé, t.e.p.m.
Julie Trottier, t.e.p.m.

RÉVISION ET CORRECTION

Alain Crompt, t.i.m.(E), B.Ed., D.S.A.
M.A.P., Adm. A., directeur général
et secrétaire
Marie-Johanne Tousignant,
B.A.A., M. Ed.
Judith Lalonde Dionne,
Conseillère aux communications

PUBLICITÉ

Jean-Philippe Thibault
CPS Média Inc.
jpthibault@cpsmedia.ca
1-866-227-8414

ABONNEMENTS ET CHANGEMENTS D'ADRESSE

Caroline Morin

DESIGN GRAPHIQUE

Gaëtan Caron

IMPRESSION

Accent impression

POLITIQUE D'ABONNEMENT

Les membres et étudiants en dernière année de formation collégiale reçoivent l'**ÉchoX** trois fois par année. Abonnement offert à 65 \$ par année (plus taxes).

POLITIQUE ÉDITORIALE

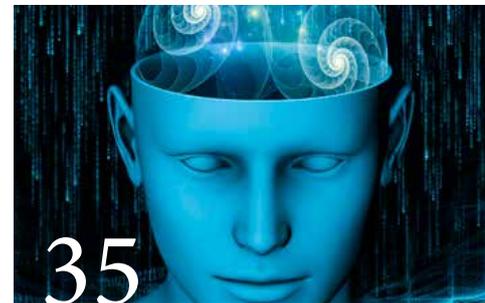
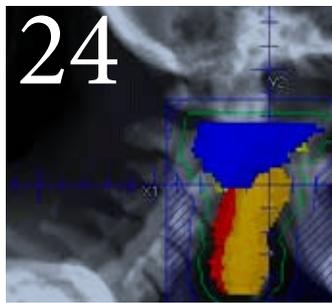
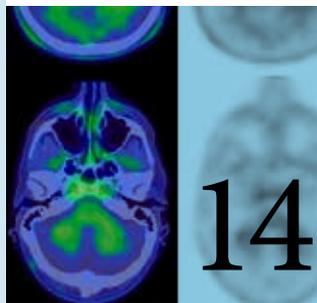
Sauf indications contraires, les textes et les photos publiés n'engagent que les auteurs. Toute reproduction doit mentionner la source, après autorisation préalable par l'Ordre.



6455, rue Jean-Talon, bureau 401
Montréal (Québec) H1S 3E8
514 351-0052 ou 1 800 361-8759
www.otimroepmq.ca

Dépôt légal
Bibliothèque nationale du Québec
et Bibliothèque nationale du Canada
ISSN 0820-6295

SOMMAIRE



14 | IMAGERIE AMYLOÏDE; LE [¹⁸F]-FLUTAFURANOL PRÉSENTEMENT AU STADE III

L'imagerie amyloïde... c'est quoi? Une technique d'imagerie mise au point dans la dernière décennie qui risque de voir une nouvelle évolution très prochainement.

19 | ANALOGIE ENTRE LA MALADIE DE PARKINSON ET LE MÉLANOME : L'INTRIGUE SE POURSUIT...

Plusieurs études épidémiologiques ont rapporté une association entre la maladie de Parkinson et le mélanome.

24 | SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE, PARKINSON ET RADIOTHÉRAPIE : LORSQUE LA XÉROSTOMIE DEVIENT SOUHAITÉE...

Alors que la xérostomie fait partie des effets secondaires à éviter pour les patients traités pour des cancers de la sphère ORL, elle peut être, au contraire, bénéfique pour certains patients atteints de maladies dégénératives.

27 | LA SCLÉROSE EN PLAQUES, UNE MALADIE AUTO-IMMUNE IMPRÉVISIBLE

Décrite telle une maladie auto-immune inflammatoire du système nerveux central, celle-ci entraîne sur le long terme une neurodégénérescence axonale importante pouvant infliger de nombreuses contraintes chez les patients atteints.

31 | MARFAN LE MALIN

Le syndrome de Marfan est une maladie génétique dégénérative rare qui est encore bien méconnue. Les symptômes sont tellement variés et discret qu'ils sont difficiles à diagnostiquer.

35 | L'ENCÉPHALITE AUTO-IMMUNE À ANTICORPS ANTIRÉCEPTEURS NMDA N-METHYL-D-ASPARTATE

L'encéphalite auto-immune à anticorps antirécepteurs NMDA est un désordre touchant le plus souvent des jeunes femmes. Cette pathologie, nouvellement décrite dans la littérature, repose sur des traitements évocateurs visant à réduire les séquelles neurologiques.

39 | LA PARAPARÉSIE SPASTIQUE HÉRÉDITAIRE

Cette maladie rare est causée par la dégénérescence du système nerveux central, plus précisément de la moelle épinière. Durant les dernières années, la vie d'une jeune femme a basculé. Faiblesse et spasmes dans les jambes font partie de son quotidien.

- 4 MOT DE LA PRÉSIDENTE
- 6 L'ORDRE EN BREF
- 11 COMITÉ DE DÉVELOPPEMENT PROFESSIONNEL
- 13 AFFAIRES PROFESSIONNELLES



Danielle
Boué, t.i.m.
Présidente

CES CHANGEMENTS QUI GÈNÈRENT UN TOURBILLON D'ACTIVITÉS

Dans le mot de la présidente de décembre dernier, vous vous souvenez peut-être que je vous parlais d'un vent de changement en faisant le bilan de notre année 2016? Et bien aujourd'hui, pour cette première communication de l'année, je souhaite continuer sur le thème de ce « vent de changement » en partageant avec vous ce tourbillon de dossiers qui se poursuit en ce début d'année 2017. Beaucoup de travaux se réalisent à l'Ordre et souvent vous en êtes informés à la fin, au moment de la diffusion des résultats. Je prends aujourd'hui un temps d'arrêt pour vous entretenir de certains dossiers qui sont présents sur notre table de travail et qui occupent les administrateurs et la direction de l'Ordre. Je vous présente des sujets qui peuvent sembler loin de notre pratique professionnelle mais qui, pourtant, sont importants tant pour la profession que pour la protection du public. Il s'agit de nos travaux en réponse aux diverses consultations ainsi que de nos travaux de collaboration avec les divers ministères québécois.

Consultations diverses

Au cours de la dernière année, l'Ordre a été invité à donner son avis sur des projets de loi importants et a dû répondre à diverses consultations des ministères, de l'Office des professions du Québec (OPQ) et du Bureau du coroner. Le moins que l'on puisse dire, c'est que nous sommes en plein tourbillon de consultations. Nous avons présenté le mémoire de l'Ordre et notre réflexion devant la Commission parlementaire de la santé et des services sociaux, le 26 janvier dernier. Cette consultation portait sur le *Projet de loi 118 (PL118), Loi sur les laboratoires médicaux, les centres de services orthopédiques et les centres de physiologie respiratoires exploités par une entité autre qu'un établissement de santé et de services sociaux*. Un *projet de Loi* qui touche directement les membres de notre ordre qui exercent leurs activités hors établissement. Le projet de Loi 118 vise à remplacer l'actuelle *Loi sur les laboratoires d'imagerie médicaux, la conservation des organes et des tissus et la disposition des cadavres*. Ce projet de Loi a été déposé le 2 novembre 2016, à l'Assemblée nationale, par le Dr Gaétan Barrette, ministre de la Santé et des Services sociaux. Mais, ce n'est que le 22 décembre dernier, que nous étions sollicités afin de participer à cette consultation et à présenter notre avis à la Commission parlementaire

des 25 et 26 janvier. Notre ordre accueille favorablement ce *projet de Loi* qui vient maintenant encadrer les centres de physiologie respiratoire et inclure l'échographie dans les activités d'imagerie médicale hors établissement.

Travailler à la rédaction d'un Mémoire comme celui-ci nécessite une préparation exigeante et rigoureuse. C'est un processus qui requiert plusieurs jours de travail et qui sollicite la participation de plusieurs personnes du siège social, d'experts des secteurs et d'élus au Conseil d'administration (CA) de l'Ordre. Ceci afin de bien analyser le *projet de Loi* et identifier les aspects sur lesquels nous choisissons de donner notre avis au législateur par le Mémoire et par la présentation lors des auditions devant la Commission.

Pour nous, il s'agira de notre deuxième présentation en commission parlementaire en six mois, puisque le 21 septembre 2016, nous étions devant la Commission des institutions de l'Assemblée nationale relativement au *Projet de loi 98, (PL98), Loi modifiant diverses lois concernant principalement l'admission aux professions et la gouvernance du système professionnel*. Ce projet de loi, déposé par madame Stéphanie Vallée, ministre de la Justice et responsable de l'application des lois professionnelles visait la modernisation du *Code des professions*. Deux secteurs sont principalement

Nous sommes conscients que vous aussi, comme technologues du réseau de la santé, vous vivez actuellement dans un tourbillon de changements.

visés : la gouvernance des ordres professionnels et l'admission à la profession. Il faut comprendre que les impacts de ce *Projet de loi*, s'il est adopté sans modification, seront majeurs sur les activités d'admission et le fonctionnement de tous les ordres professionnels.

Même si le travail qui doit être fait pour présenter notre vision de ces dossiers en commission parlementaire est colossal et exigeant, le CA de l'Ordre considère que cela doit être réalisé. C'est notre expertise que nous mettons ainsi au service du législateur, mais aussi au service de la population québécoise. Si ce n'est pas déjà fait, je vous invite d'ailleurs à consulter notre site web afin de lire nos deux Mémoires et de visionner nos passages en commission parlementaire.

Finalement, nous avons adressé, au coroner en chef, la liste des vérifications réalisées par le Service d'inspection professionnelle ainsi que les mesures qui seront mises en place au cours des prochains mois et ce, afin de répondre à sa recommandation d'examiner la qualité de l'acte professionnel lors d'un lavement baryté à double contraste. Il s'agissait d'un examen réalisé par un radiologiste, assisté par une technologue en imagerie médicale, auprès d'une patiente qui est décédée suite à des complications médicales dues à une péritonite chimique au baryum.

Travaux de collaboration avec les divers ministères

Dossier de l'échographie

Vous vous souvenez sans doute que dans mon mot de décembre 2016, je vous annonçais que le ministère de l'Éducation et de l'Enseignement supérieur (MEES) allait tenir une analyse de la profession de Technologue en échographie. Depuis décembre, nous avons grandement collaboré avec les représentants du MEES afin que cette activité puisse se réaliser rapidement et de façon optimale. Cette rencontre, qui a sollicité la participation

de plusieurs technologues autonomes en échographie, s'est tenue les 15 et 16 février 2017. Les représentants du MEES se sont engagés à diffuser le rapport de ces journées rapidement.

Vous le savez, pour l'Ordre, mais surtout pour la population québécoise, il s'agit d'un dossier très important puisque la disponibilité de technologues autonomes en échographie au Québec représente un maillon essentiel dans la volonté du ministère de la Santé et des Services sociaux (MSSS) de réduire les listes d'attente en échographie, que les examens soient réalisés en établissement publics ou privés.

Dossier de la mammographie

Au cours des derniers mois, nous avons travaillé avec la Direction générale de cancérologie du MSSS, des expertes en mammographie ainsi que les membres de l'unité d'évaluation du Programme québécois du dépistage du cancer du sein (PQDCS). Ensemble, nous avons mis en place des sondages visant à dresser un portrait global des caractéristiques professionnelles des technologues travaillant en mammographie au Québec. Les résultats permettront de définir des cibles professionnelles afin de formuler des recommandations pour l'ensemble des technologues de la province du Québec. Ces questionnaires s'adressent aux technologues en imagerie médicale ayant une attestation en mammographie, aux responsables du contrôle de la qualité en mammographie et aux coordonnateurs du département de mammographie de votre centre. D'ailleurs, les sondages vous ont déjà été adressés en novembre 2016 et à nouveau en février 2017. J'espère que vous avez été nombreux à y répondre, car la cueillette de ces informations nous permettra de travailler avec le MSSS pour mettre en place de nouvelles balises relatives au secteur de la mammographie.

Préparation de produits stériles

La préparation de produits stériles nécessite l'application de règles strictes afin d'assurer l'intégrité et l'asepsie du produit à injecter en plus de la protection du personnel et de l'environnement. Les conditions de préparation requises doivent être optimales de manière à minimiser la contamination des sites critiques (ex. : septum de la fiole, site d'injection, raccord d'aiguille). Pour ce faire, un environnement propre et une technique d'asepsie rigoureuse sont nécessaires. Il y a déjà un certain temps →

→ que l'Ordre travaille à la mise en place d'une nouvelle norme portant sur la préparation des produits stériles. Cette nouvelle norme entrainera un rehaussement des exigences en matière d'asepsie, et ce, bien entendu, pour tous nos secteurs où la préparation de produit est nécessaire. Mais elle entrainera également la mise en place de mesures supplémentaires visant les infrastructures dans le secteur de la médecine nucléaire. À cet effet, notre équipe de l'inspection professionnelle travaille depuis un bon moment déjà avec des technologues experts de ce secteur, des représentants de l'Association des médecins spécialistes en médecine nucléaire et des représentants du MSSS afin de mettre à jour le Guide d'immobilisation en imagerie médicale-médecine nucléaire. Un beau travail de collaboration qui, tout en respectant les multiples acteurs impliqués au dossier, permettra un rehaussement des mesures de sécurité pour les patients.

Consultation des membres en matière de communication

Finalement, j'espère que vous aurez été nombreux à répondre au sondage qui vous a été envoyé la semaine du 30 janvier dernier par la firme Léger. Ce sondage, élaboré dans le cadre de notre planification stratégique, vise à recueillir votre avis sur divers sujets pour ainsi mieux répondre à vos besoins. Ce type de consultation nous a souvent été demandé par le passé. Nous vous avons entendu et il s'agira d'une première expérience pour nous. En espérant que le taux de réponses nous permettra d'atteindre nos objectifs.

En conclusion de ce mot de mars 2017, je souhaite vous dire que nous sommes conscients, que vous aussi, comme technologues du réseau de la santé, vous vivez actuellement dans un tourbillon de changements. Des changements qui sont la conséquence de plusieurs modifications législatives qui ont largement transformé le réseau de la santé et des services sociaux. L'Ordre demeure préoccupé par toutes ces transformations et nous demeurons attentifs aux enjeux de protection du public que pourraient créer ces changements.

Bonne lecture! 



Votre présidente

Danielle Boué, t.i.m.

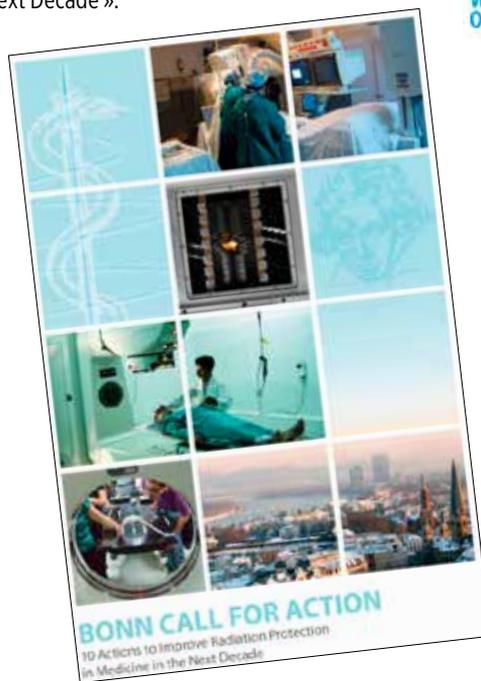
CARNET DU DIRECTEUR GÉNÉRAL ET SECRÉTAIRE



Alain Crompton
t.i.m.(E), B.Ed.,
D.S.A., M.A.P.,
Adm. A.

« BONN CALL FOR ACTION »

L'Agence internationale de l'énergie atomique et l'Organisation mondiale de la santé ont tenu une conférence internationale sur la radioprotection en médecine, dont le thème était : « Setting the scene for the Next Decade ».



La conférence a eu lieu à Bonn en Allemagne en décembre 2012. Le but spécifique était d'identifier et d'évaluer les questions relatives de la radioprotection en médecine.

Les 536 participants provenant de 77 pays et 16 organisations ont identifié des responsabilités et des priorités pour tous les intervenants au regard de la radioprotection en médecine pour la prochaine décennie. Les résultats attendus sont connus sous le titre « Bonn-Call-for-Action » (Appel de Bonn).

Les objectifs sont :

- renforcer la radioprotection des patients et des travailleurs
- atteindre le maximum de bénéfices avec le minimum de risque pour tous les patients en utilisant de façon appropriée la radiation médicale
- aider à l'intégration complète de la radioprotection au système de santé
- aider à améliorer les discussions avec les patients et le public au sujet des risques / bénéfices
- augmenter la sécurité et la qualité des examens radiologiques en médecine.

Pour ce faire, le « Bonn-Call-for-Action » identifie 10 actions principales afin de renforcer la radioprotection en médecine durant la prochaine décennie.

ACTION 1

Améliorer la mise en oeuvre du principe de justification

ACTION 2

Améliorer la mise en oeuvre du principe d'optimisation de protection et de sécurité

ACTION 3

Renforcer le rôle des manufacturiers dans l'approche globale de protection

ACTION 4

Renforcer la formation des professionnels de la santé en radioprotection

ACTION 5

Déterminer et promouvoir un agenda stratégique de recherche pour la radioprotection en médecine

ACTION 6

Augmenter la disponibilité d'une meilleure information sur l'exposition médicale et sur les expositions occupationnelles en médecine

ACTION 7

Améliorer la prévention des incidents et des accidents en radiation médicale

ACTION 8

Renforcer la culture de radioprotection en sante

ACTION 9

Encourager l'amélioration de dialogue sur les risques/ bénéfices de la radiation

ACTION 10

Renforcer l'implantation des exigences en matière de sécurité sur le plan mondial

Au Canada, une organisation est née suite à ce congrès. Il s'agit du groupe CANADA SAFE IMAGING / IMAGERIE SÉCURITAIRE CANADA (www.canadasafeimaging.ca).



Imagerie sécuritaire Canada est une coalition qui représente une initiative collaborative entre des agences gouvernementales, des associations professionnelles, des universités, des collèges, des instituts de recherche et des centres hospitaliers. Pour chaque secteur, une approche multidisciplinaire a été adaptée, impliquant de multiples partenaires : chercheurs, médecins, technologues, physiiciens médicaux et autres professionnels de santé, utilisateurs ou prescripteurs de radiations ionisantes.

L'Ordre est un partenaire de cette coalition pour une imagerie sécuritaire au Canada.

La mission de la coalition est de mettre à la disposition des patients et professionnels de la santé des référentiels et des outils de radioprotection adaptés au contexte canadien :

- promouvoir le transfert de connaissances ainsi que l'adoption et l'adhésion aux bonnes pratiques et standards en matière de radioprotection tels qu'ils s'appliquent dans le contexte canadien
- mettre en place les futures stratégies et initiatives pour améliorer la radioprotection et la qualité des soins
- définir et promouvoir un plan stratégique pour la recherche en radioprotection médicale au Canada.

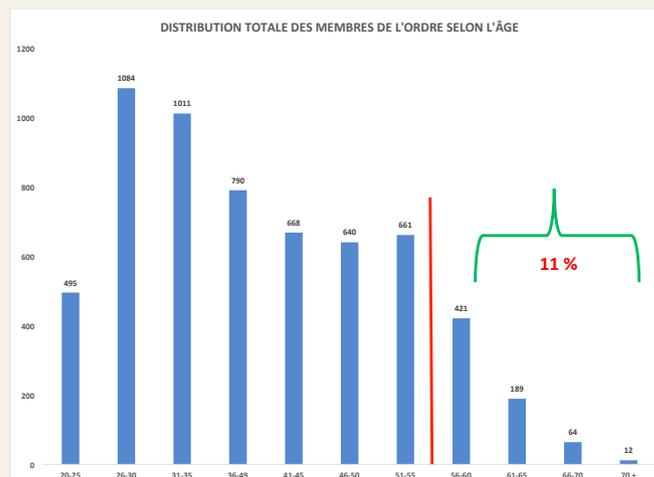
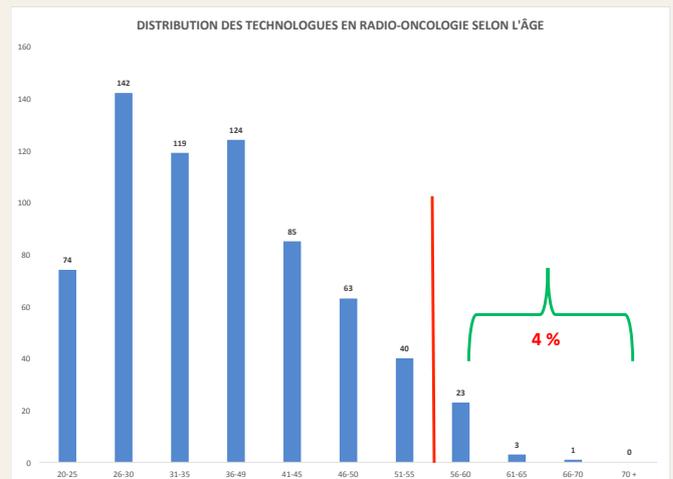
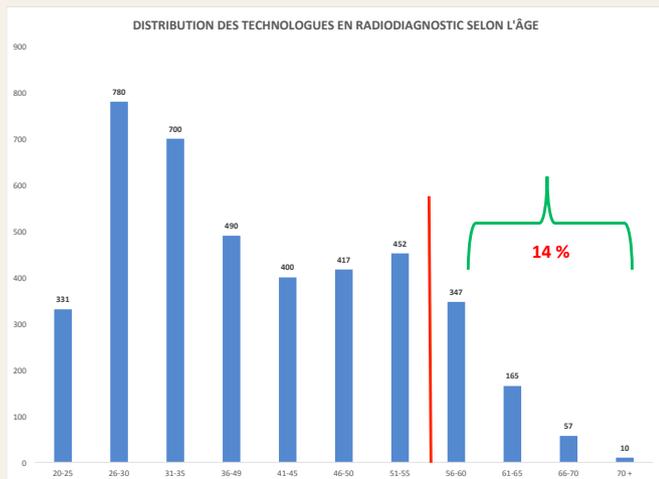
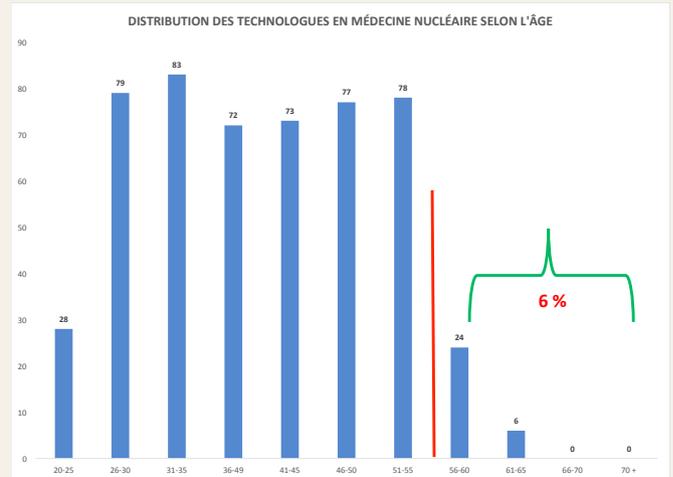
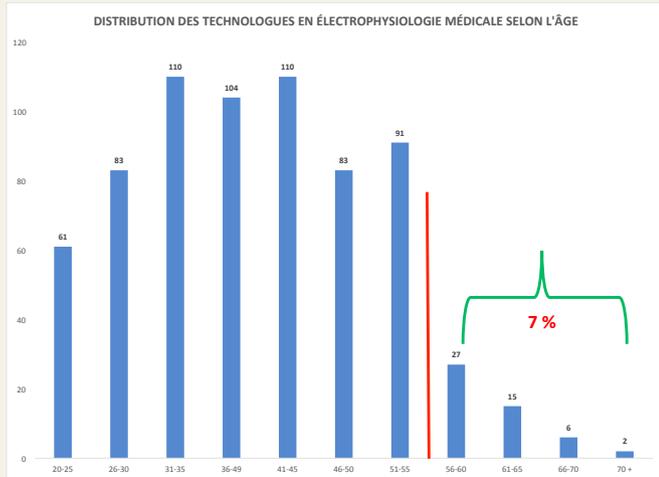
Plus que jamais tous les technologues de l'Ordre doivent se préoccuper de la radioprotection. « L'Appel de Bonn » qui énonce 10 stratégies majeures en matière de radioprotection touche tous ceux qui utilisent la radiation ionisante. En ce sens, il faut travailler à l'atteinte des objectifs de radioprotection.

Je vous invite à suivre les travaux en matière de radioprotection au Québec, au Canada et à travers le monde dans les prochains mois et les prochaines années.

Un plan d'action pour assurer l'utilisation sans risque des radiations ionisantes en imagerie médicale devrait être une préoccupation de tous les jours.

Je vous invite à consulter le site web d'Imagerie sécuritaire Canada pour obtenir des informations pertinentes en matière de radioprotection.

Distribution des technologues selon le domaine d'exercice et l'âge



Appel de candidatures

ATTRIBUTION DE LA PREMIÈRE ÉDITION DU PRIX RAYONNEMENT PAR L'OTIMROEPMQ

Le Prix Rayonnement vise à reconnaître la contribution des technologues de tous les milieux de l'imagerie médicale, de la radio-oncologie et de l'électrophysiologie médicale du Québec à l'amélioration continue de la qualité des services offerts à la population, à l'efficacité et à l'efficience de ces services de santé, ainsi qu'à l'avancement de nos domaines d'exercice, notamment dans un contexte d'interdisciplinarité.

Le prix sera remis à un technologue ou un groupe de technologues s'étant distingué par la mise en place dans leur milieu d'une pratique professionnelle originale, novatrice et exemplaire, ayant permis une amélioration significative des services et des soins offerts aux patients/es, principalement par l'optimisation de l'organisation du travail, d'un processus ou d'une pratique.

Critères d'admissibilité

La pratique présentée doit :

- › Rejoindre la mission, la vision et les valeurs de l'OTIMROEPMQ
- › Être originale et innovatrice
- › Servir de modèle dans le réseau de la santé et être exportable dans d'autres milieux
- › Permettre le rayonnement et la valorisation de la profession
- › Avoir été mise en pratique pendant une période de temps suffisante pour démontrer l'atteinte de résultats concrets.



**Le ou les lauréat(s)
recevront un certificat
accompagné d'une bourse
de 500 \$**

**Veillez remplir le formulaire disponible sur le site de l'Ordre
et le faire parvenir par courriel à info@otimroepmq.ca avant le 1^{er} avril 2017.**

Avis de convocation à **L'ASSEMBLÉE GÉNÉRALE ANNUELLE 2017**

La présente est pour vous convoquer à l'assemblée générale annuelle qui se tiendra :

DATE : **LE SAMEDI 27 mai 2017**

HEURE : **10H00**

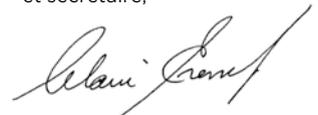
ENDROIT : **HÔTEL UNIVERSEL**

311, boul. Hôtel-de-Ville
Rivière-du-Loup (Québec) G5R 5S4
Téléphone : 418 862-9520
Sans frais : 1 800 265-0072

ORDRE DU JOUR

1. Ouverture de l'assemblée
2. Appel des membres du conseil d'administration
3. Adoption de l'ordre du jour
4. Adoption du procès-verbal de l'assemblée du 4 juin 2016
5. Affaires découlant du procès-verbal
6. Rapport de la présidente sur l'ensemble des activités de l'Ordre
7. Rapport financier 2016-2017 et cotisation 2018-2019
8. Nomination des auditeurs indépendants pour l'exercice financier 2017-2018
9. Présentation des dossiers actifs et suivi de la planification stratégique
10. Résultats des élections
11. Clôture de l'assemblée

Le directeur général
et secrétaire,



Alain Crompt,
t.i.m.(E), M.A.P., Adm.A.



COMITÉ DE
DÉVELOPPEMENT
PROFESSIONNELMicheline
Jetté
t.i.m. (E)

Le printemps arrive avec son changement de saison et tout ce renouveau qui nous plaît tant. Les changements que nous vivons au travail qui nous sont présentés, imposés ne nous plaisent pas toujours autant et bien souvent nous devons nous y adapter... sans toujours être bien préparé.

Nous les technologues en radiodiagnostic, en radio-oncologie, en électrophysiologie et en médecine nucléaire sommes des « As » du changement. De l'identification du patient en passant par la présentation du technologue, l'explication de l'examen ou du traitement et comment le rapport parviendra au médecin traitant. Répéter toutes ces informations en s'adaptant à chaque patient et en changeant nos façons de faire au besoin. En plus, s'ajoute les changements d'environnement de travail, les nouvelles techniques et même les noms des établissements. Je nous félicite pour notre grande facilité d'adaptation au changement, nous n'en parlons pas assez!

Puisque nous sommes doués pour les changements...

Cette année un changement pour le congrès, qui aura lieu dans un endroit de villégiature plus tranquille, soit, Rivière du Loup et le thème s'est adapté à la mer toute proche : *Surfez la vague du changement!* Ça nous donne envie de filer à l'aventure vers ce changement... Du 25 au 27 mai 2017.

Et ce ne sera pas le seul changement, le colloque change du tout au tout. L'appellation « colloque » sera modifiée pour « Journée

Congrès 2017

Vague de changement

de formation », afin de répondre à vos demandes de formations plus spécifiques aux diverses disciplines.

Une journée commune avec 3 heures de formation par domaine d'exercice, des conférences séparées, mais qui peuvent rejoindre des aspects plus pointus de la profession, en permettant aussi l'échange entre les domaines d'exercice.

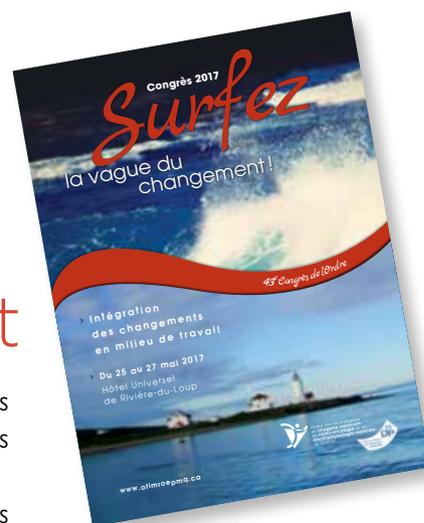
Les thèmes choisis :

- Radio-oncologie :
La stéréotaxie
- Électrophysiologie médicale :
Les arythmies
- Radiodiagnostic :
Radiologie d'intervention
- Médecine Nucléaire :
Les nouvelles normes de laboratoire.

C'est suite à vos demandes que ce changement a été entériné, par le comité du développement professionnel (DP) et approuvé par le conseil d'administration. Cette journée de formation aura lieu le 11 novembre 2017. Plus de détails vous seront communiqués sous peu.

À partir de ce changement, le comité DP a choisi le thème du congrès 2018 : **Technologie Version 4.0** qui passera de l'est à l'ouest de la province, soit à Gatineau. Les secteurs d'activités retenus en radiodiagnostic pour le congrès 2018 sont l'Échographie, et la tomodynamométrie.

À compter de 2018, l'appellation



« séminaire PACS » sera également modifiée pour « séminaire sur les systèmes d'information clinique ». Le comité privilégie une approche plus globale, plus actuelle en accord avec les avancements technologiques.

Il existe beaucoup de proverbes sur le changement : Pas de changement, pas d'agrément! Il n'y a que les sots qui ne changent pas d'idées! Le futur a été créé pour être changé!

Nous n'en finirons pas avec le changement, ça s'appelle avancer, progresser... et c'est la base de notre profession.

Merci à mes collègues du comité DP qui m'ont inspiré dans cet article. Je vous les présente puisqu'il y a eu des changements !

- Brigitte Boisselle t.r.o. responsable du comité d'inspection professionnelle
- Stéphane Fréchette t.i.m.
- Caroline Girard t.e.p.m.
- Marie-Pier Chagnon t.r.o. responsable du comité congrès
- Lise Roy t.r.o.
- Rachel Quirion-Arguin t.e.p.m. responsable du comité colloque
- Marie Ève Paré t.r.o. responsable du comité de la relève

Joyeux printemps... 

Merci !

Après de très nombreuses années à vous représenter au sein du Conseil d'administration, je désire vous informer que je ne serai pas candidate aux prochaines élections. Ayant pris ma retraite l'automne dernier, il est temps pour moi de faire place à une relève pour représenter les technologues du domaine de la médecine nucléaire au Conseil.

J'ai toujours cru et je crois encore profondément à l'importance du rôle de l'Ordre. Éluë pour la toute première fois en 1989, je vous remercie de la confiance que vous m'avez témoignée continuellement au fil des ans à titre d'administratrice. Je suis honorée d'avoir pu apporter ma contribution à l'évolution de notre profession et à la protection du public.

Merci et place à la relève !

Joanne Béland, t.i.m. (m.n.), MBA
1^{ère} Vice-présidente
OTIMROEPMQ



- Elle a représenté tous les membres exerçant dans le domaine de la médecine nucléaire au Québec;
- Elle a siégé au conseil d'administration depuis 2003, notamment à titre de 1^{ère} vice-présidente de 2012 à 2017. Elle y avait précédemment siégé de 1997 à 1999, 1992 à 1994 et 1989 à 1991;
- Elle a participé à de nombreux comités et groupes de travail de l'Ordre depuis 1989, en plus d'avoir collaboré à la préparation des examens d'admission pendant sept ans;
- Elle a exercé au CSSS du Lac-des-Deux-Montagnes, notamment à titre de directrice des services diagnostiques et multidisciplinaires jusqu'en 2012;
- Elle a exercé au CIUSSS du Nord-de-l'Île-de-Montréal, plus particulièrement à l'Hôpital du Sacré-Cœur de Montréal à titre de directrice adjointe aux services multicientèles et développement de la pratique professionnelle de 2012 à mars 2015 et comme cadre supérieur à la direction générale adjointe Santé physique générale et spécialisée depuis avril 2015;
- Elle détient une maîtrise en administration des affaires (UQAM) et une formation universitaire de premier cycle en gestion (U. de Montréal).

Hommage à Line Gaudreau

Née à Montmagny et diplômée du Cégep de Ste-Foy en 1975, Line a adopté la belle région du Bas-St-Laurent pour y vivre ses passions. Elle a fait ses premiers pas dans le domaine de l'imagerie médicale comme technologue au CHR de Rimouski et par la suite comme enseignante au Cégep de Rimouski.

Line fut très impliquée auprès de notre Ordre professionnel en siégeant sur différents comités, mais surtout en tant que membre du conseil d'administration.

Tant dans sa vie professionnelle que personnelle, Line a fait preuve de détermination, d'engagement et de disponibilité. Accompagner les élèves, se perfectionner, innover dans les cours et favoriser le développement du programme ont été pour elle une grande source de motivation. Elle a partagé avec ses collègues



l'enseignement et la coordination du département et des stages et a contribué à l'organisation de nombreuses formations professionnelles.

Sportive aguerrie, elle a parcouru de très nombreux kilomètres à vélo ou en ski de fond tout en s'assurant du bonheur et du bien-être de sa famille. La proximité de ses enfants et petits-enfants était une grande source de réconfort et de fierté.

Nous gardons de Line le souvenir d'une femme dynamique, enjouée et pleine d'énergie. Face à l'adversité, elle a vécu au présent et profité de tous les bons moments que la vie lui a offerts. Lyne restera toujours un modèle de courage et de résilience.



AFFAIRES PROFESSIONNELLES



M^e Marie-Chantal Lafrenière,
Directrice des affaires professionnelles et juridiques

ÉLECTIONS au Conseil d'administration 2017

Le Conseil d'administration est l'instance la plus importante de l'Ordre. Il décide des orientations de l'Ordre sur des dossiers stratégiques. Il est composé de technologues élus et de représentants du public nommés par l'Office des professions. Le conseil se réunit au moins quatre fois par année. Les administrateurs sont élus ou nommés pour des mandats de deux ans.

Le comité exécutif est composé de cinq administrateurs, désignés par vote annuel du Conseil d'administration. Le comité exécutif tient au moins une réunion toutes les six semaines afin de gérer les opérations courantes de l'Ordre.

Le président est désigné par vote des membres du Conseil d'administration pour une période de deux ans.

Voir le tableau ci-bas résumant la composition du Conseil d'administration.

Échéancier

L'échéancier des élections 2017 est le suivant :

- 1.** Période de mise en candidature :
Jusqu'au jeudi 13 avril 2017 à 16 h
- 2.** Période de votation :
Jusqu'au mercredi 17 mai 2017 à 16 h
- 3.** Clôture du scrutin :
Le mercredi 17 mai 2017 16 h
- 4.** Dépouillement du scrutin :
Le vendredi 19 mai 2017

Les bulletins postés avant cette date seront cependant reçus au siège social de l'Ordre jusqu'au vendredi suivant 14 h. Le cachet postal fait foi de la date et de l'heure d'expédition.

Procédures pour mise en candidature

Le présent avis d'élection au conseil d'administration 2017 a pour objectif de vous présenter les postes en élections. De plus,

vous trouverez ci-joint le bulletin de présentation. (le bulletin est également disponible sur notre site Web dans la section réservée aux membres). Le bulletin de présentation est signé par le candidat et appuyé par cinq membres de l'Ordre. Le bulletin de présentation doit être transmis à la directrice des affaires professionnelles et juridiques de l'Ordre, dans les délais indiqués à l'échéancier pour la mise en candidature. Le bulletin de présentation doit être accompagné d'un bref curriculum vitae du candidat sur **une seule feuille (recto uniquement) mesurant au plus 22 centimètres par 28 centimètres (format 8,5 x 11).**

Un technologue souhaitant soumettre sa candidature doit être :

- › inscrit au Tableau des membres en date du 31 mars 2017;
- › détenteur d'un permis d'exercice dans le domaine précisé à la région électorale;
- › avoir son domicile professionnel dans la région qu'il souhaite représenter (pour les personnes représentant tout le Québec, s'assurer que le domicile professionnel est situé au Québec uniquement).

Pour être éligible à appuyer une mise en candidature, un technologue doit être :

- › inscrit au Tableau des membres en date du 31 mars 2017;
- › détenteur d'un permis d'exercice dans le domaine précisé à la région électorale;
- › avoir son domicile professionnel dans la région en élection (pour les personnes appuyant une candidature pour un poste représentant tout le Québec, s'assurer que le domicile professionnel est situé au Québec uniquement).

La directrice des affaires professionnelles et juridiques, M^e Marie-Chantal Lafrenière, est responsable d'analyser la validité des bulletins et d'informer les technologues si leur candidature a été acceptée ou refusée.

POSTES MIS EN ÉLECTIONS				
RÉGIONS ÉLECTORALES	RÉGIONS ADMINISTRATIVES	NOMBRE DE POSTES	DOMAINE D'EXERCICE	DURÉE DU MANDAT
1	06 Montréal 13 Laval 14 Lanaudière 15 Laurentides 16 Montérégie	3	Imagerie médicale - RD	2 ans
2	03 Québec 12 Chaudière-Appalaches	1	Imagerie médicale - RD	2 ans
Tout le Québec		1	Radio-oncologie (RO)	2 ans
Tout le Québec		1	Imagerie médicale - MN	2 ans
Tout le Québec		1	Électrophysiologie médicale (EPM)	2 ans

IMAGERIE AMYLOÏDE; le [¹⁸F]-Flutafuranol présentement au stade III

par Éric Beaulieu, t.i.m.

Les plaques amyloïdes ont suscité beaucoup d'attention dans le monde de la neurologie. Leur multiplication dans le cerveau, autour des neurones, pourrait entraîner la maladie d'Alzheimer. Récemment, un projet de recherche sur l'imagerie amyloïde a été complété au CHU de Québec, plus précisément à l'Hôtel-Dieu de Québec.

Une récente molécule, le [¹⁸F]-NAV4694 a permis de mettre en image, in vivo, la présence de plaques amyloïdes dans le cerveau de patients chez qui on suspectait une maladie d'Alzheimer (MA).

Mais avant tout... que sont les plaques amyloïdes ?

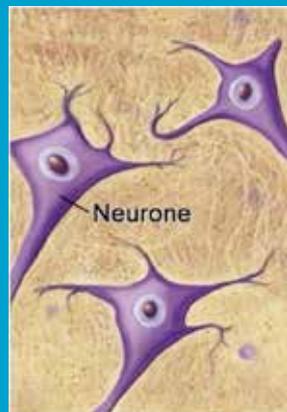
Les plaques amyloïdes sont la résultante d'une accumulation anormalement élevée de peptides A β (amyloïde-bêta) hors des cellules, dans le cerveau. Ce peptide est un produit dérivé de la catalyse d'une

protéine plus grande appelée APP (amyloid protein precursor). Dans un cerveau sain, l'enzyme α -secrétase « coupe » l'APP, libérant ainsi le peptide A β sous forme soluble. Cependant, dans un cerveau malade, l'enzyme α -secrétase n'est plus la seule à agir; deux autres enzymes, la β -secrétase et la γ -secrétase « coupent » aussi l'APP. Cependant, ces deux enzymes produisent des peptides A β qui sont composés de 39 à 42 acides aminés qui sont insolubles dans le cerveau. Ces peptides A β s'accumuleront et deviendront par la suite des agrégats et des plaques qui nuiront au bon fonctionnement des neurones. On retrouvera ces accumulations principalement au niveau de la matière grise (cortex) de toutes les zones cérébrales.

Deux types de lésions cérébrales caractérisent la maladie d'Alzheimer : les plaques amyloïdes et la dégénérescence neurofibrillaire; on les observe aussi en moindre quantité lors du vieillissement usuel chez des individus non-atteints de la MA. Un patient de jeune âge (dans la cinquantaine et soixantaine) ayant un taux de peptides A β anormalement élevé pourrait être en train de développer la MA.

Par contre, un patient d'âge respectable (75 ans et plus) pourrait avoir une

Normal



Atteint d'Alzheimer

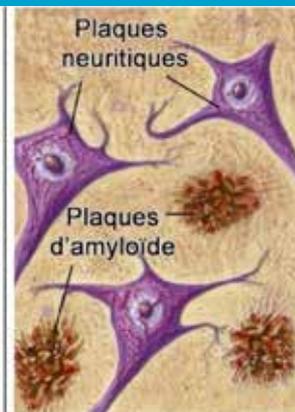


Figure 1 : Schématisation de plaques amyloïdes par Christelle Teillot, 5 Oct 2011. Source : <http://acces.ens-lyon.fr/acces/ressources/neurosciences/maladies-et-traitements/alzheimer/la-maladie-dalzheimer-a-lechelle-cellulaire-et-moleculaire/images-1/schema%20neurones%20chez%20personne%20normale%20et%20neurones%20et%20plaques%20chez%20personne%20atteinte.pptx>

accumulation de peptides A β élevée sans pour autant avoir développé la MA; il s'agit du vieillissement normal du cerveau.

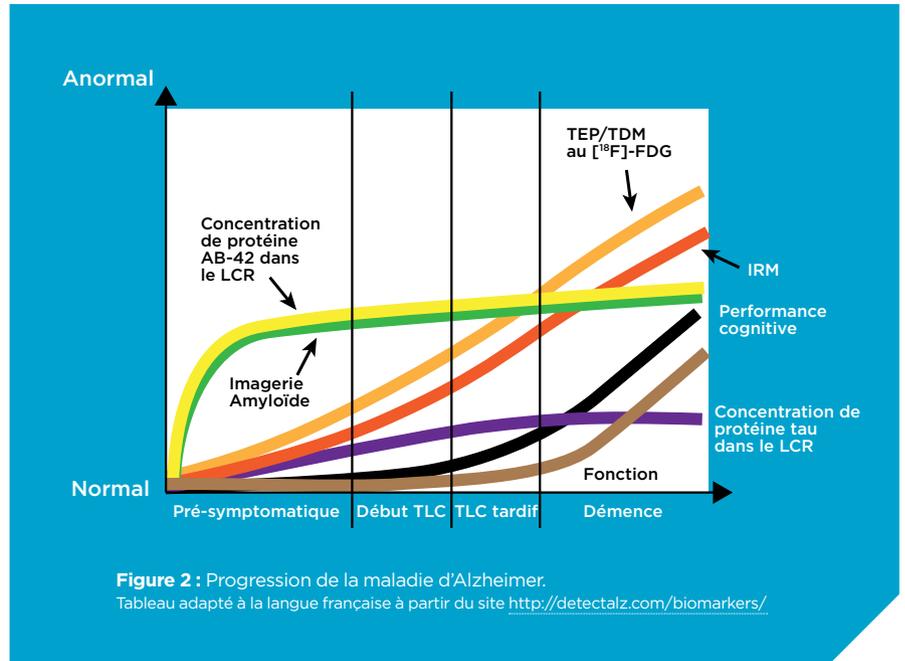
Un résumé des étapes permettant de diagnostiquer la maladie d'Alzheimer

Plusieurs tests ont été élaborés en neurologie afin de détecter la MA. Habituellement les cas étudiés passent une série d'étapes afin de détecter la MA. En voici la liste non exhaustive en ordre croissant.

1. Questionnaire passé au patient
2. Examen neurologique
3. Tests de laboratoire
4. Examens d'imagerie structurale (IRM, TDM)
5. TEP/TDM au [¹⁸F]-FDG

Malgré cela, dans certains cas, des doutes persistent au niveau du diagnostique. Il est affirmé que la spécificité et la sensibilité de la TEP/TDM au [¹⁸F]-FDG (l'examen le plus poussé étant effectué de façon routinière) pour la détection de la MA n'est que de 71 %. Cette méthode d'imagerie permet de détecter les dysfonctionnements au niveau des synapses tandis que les examens d'imagerie structurale telle l'IRM et la TDM permettent de détecter les pertes neuronales.

Il reste que ces trois examens détectent les conséquences de la MA au stade tardif



de celle-ci. Ils ne permettent pas de détecter ce qui cause celle-ci. Il importe maintenant de se rappeler que ce sont les plaques amyloïdes (qui amènent des protéines tau à se former), qui, en s'accumulant, empêchent les synapses de bien fonctionner et cause par la suite la dégénérescence neurofibrillaire. L'intérêt des chercheurs fût donc, depuis 2002, de développer « Le » biomarqueur permettant la détection des plaques amyloïdes à un stade plus précoce de la MA.

Sur ce tableau, on peut percevoir que les deux méthodes d'imagerie mentionnées (TEP/TDM et IRM) ne permettent de détecter la MA que dans un stade

tardif de celle-ci. À noter que l'imagerie amyloïde peut être utile même en stade pré-symptomatique. TLC = Trouble léger cognitif.

Un peu d'histoire

On dénote 3 vagues de traceurs dédiés à l'imagerie amyloïde. Dans cette première vague, le [¹¹C]-PIB (Pittsburg Compound), est développé en 2002. Celui-ci est un analogue de la thioflavin-T qui se lie à la protéine A β dans les dépôts de plaques amyloïdes extracellulaires et vasculaires avec une grande spécificité et une grande sensibilité. La molécule permet

**FIER ASSUREUR
DES MEMBRES DE L'ORDRE
DEPUIS 30 ANS**

La Capitale
Assurances générales
Cabinet en assurance de dommages

1 800 644-0607 lacapitale.com/otimro-rs

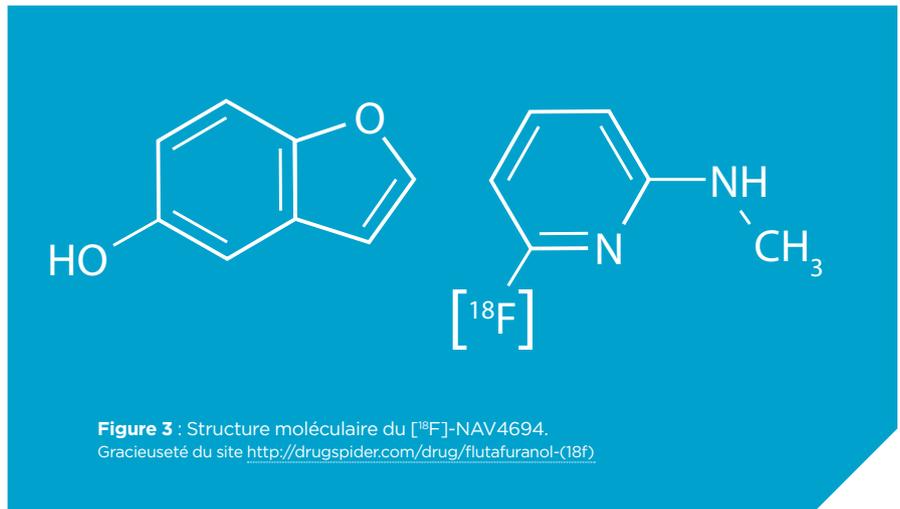
→ d'obtenir des résultats impressionnants pour l'époque. Cependant, celle-ci ne peut être marquée qu'avec le radioisotope ^{11}C , un émetteur de positrons à très courte demi-vie (20,38min) qui ne peut être produit que par cyclotron. Ainsi, peu de centres pourront utiliser ce radiopharmaceutique, n'étant pas dotés de cyclotron, d'équipes de radiochimistes expérimentés sur places ou trop éloignés des centres en étant dotés.

La deuxième génération de traceurs dédiés à l'imagerie amyloïde amènera une tendance : on désire utiliser le ^{18}F (demi-vie : 110min) comme radioisotope pour la mise en image. Cette demi-vie relativement plus longue permet le transport du radiopharmaceutique à des centres dépourvus de cyclotrons sur des distances modérées. Ainsi, 3 agents seront développés lors de cette vague : le flutemetamol qui est un 3'-fluoro analogue du PIB, le florbetapir, un dérivé de la styrylpyridine et le florbetaben, un dérivé du stilbène.

Hélas, ces trois agents auront pour tendance, comparés au ^{11}C -PIB, à avoir une fixation non-spécifique à la matière blanche du cerveau. Devant la moins bonne spécificité de ces trois agents, et face aux propriétés physiques du ^{11}C plus ou moins attrayantes pour l'imagerie TEP, d'autres entreprises de développements pharmaceutiques tenteront le défi qu'impose la conception du radiopharmaceutique idéal pour la mise en image des plaques amyloïdes.

C'est dans cette dernière vague, ou génération, que le ^{18}F -NAV4694 est proposé par AstraZeneca puis développé par Navidea Biopharmaceuticals (noms alternatifs : ^{18}F -Flutafuranol, ^{18}F -AZD4694). Cette molécule permet de détecter la présence de plaques amyloïdes chez les patients symptomatiques et asymptomatiques. Comparativement aux autres agents de deuxième génération marquée au ^{18}F , le ^{18}F -NAV4694 n'a pas de fixation non-spécifique à la matière blanche.

Le ^{18}F -Flutafuranol permet de détecter la présence de plaques amyloïdes chez les patients symptomatiques et asymptomatiques.



La technique

Aucune préparation du patient n'est nécessaire pour l'imagerie amyloïde. Il ne suffit que de remplir un questionnaire typique pour les examens neurologique en TEP/TDM. Il n'est pas nécessaire de placer le patient dans un endroit non-stimulant, ni de lui imposer une période de repos.

Un cathéter veineux doit être installé et l'injection de 10mCi de ^{18}F -NAV4694 se fait 40 minutes avant la mise en images. Il est excessivement important de respecter la mise en images 40 minutes après l'injection car le ^{18}F -NAV4694, après s'être lié aux plaques amyloïdes, commence à s'en détacher rapidement 40 minutes après l'injection.

La saisie se fait en mode liste pour une période de 30 minutes. Ce type

d'acquisition permet plusieurs différentes reconstructions d'images utiles pour vérifier la rapidité avec laquelle le ^{18}F -NAV4694 se détache des plaques amyloïdes, tout en permettant d'analyser la captation initiale dans les minutes suivant le début de l'imagerie.

Interprétation d'images

En imagerie amyloïde, le nucléiste utilise le cortex du cervelet comme étalon. Dans les cas négatif (non-atteint de la maladie d'Alzheimer), le cortex du cervelet ne capte pas le ^{18}F -NAV4694. Une fois l'intensité du cortex du cervelet visualisé, celui-ci est comparé avec le cortex cérébral du cas étudié. Si la captation est principalement localisée dans la substance blanche du patient et absente du cortex cérébral, l'imagerie amyloïde

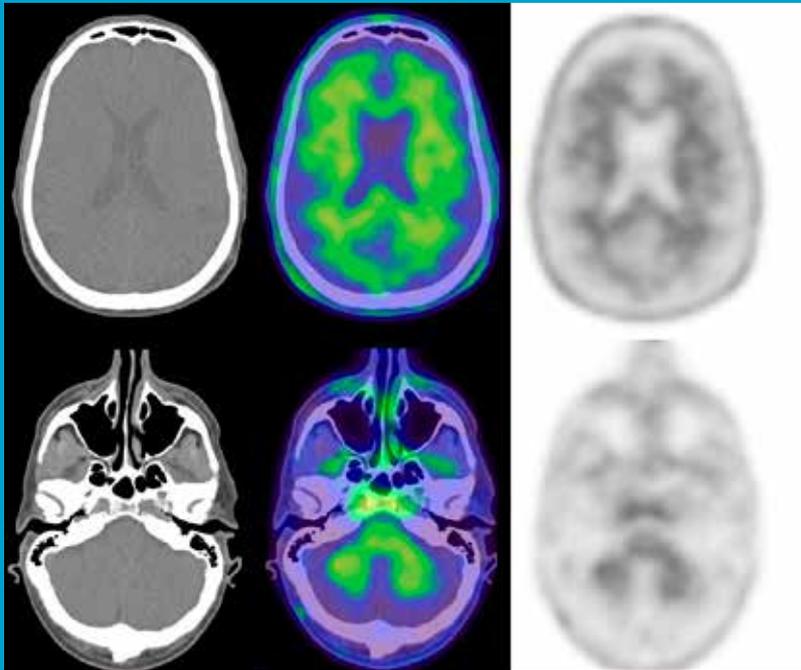


Figure 4 : Cas négatif à l'imagerie amyloïde.

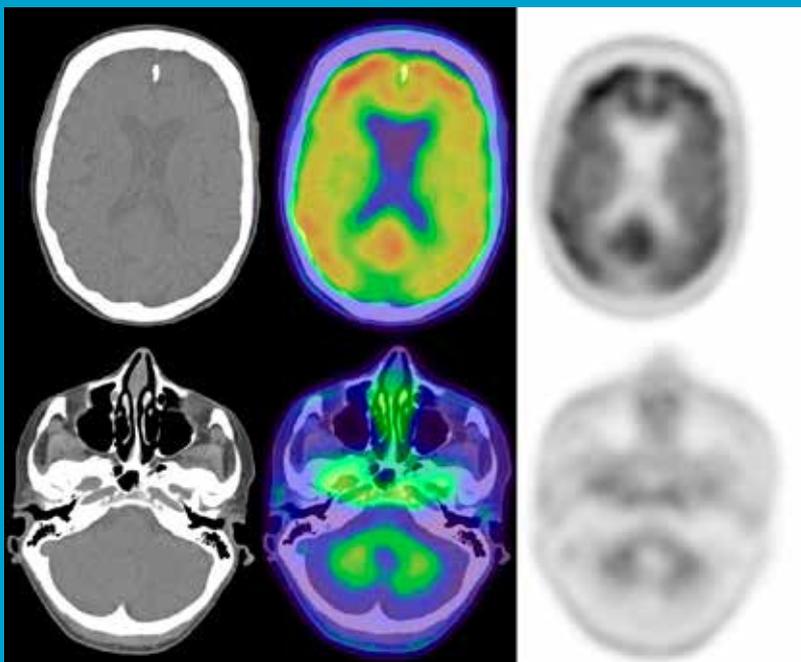


Figure 4 : Cas positif à l'imagerie amyloïde.

au [¹⁸F]-NAV4694 sera perçue comme négative. Si la captation est plus intense au niveau du cortex cérébral qu'au cortex du cervelet, l'imagerie amyloïde au [¹⁸F]-NAV4694 sera perçue comme positive.

Voici deux cas, 1 franchement négatif; il s'agit d'un homme de 54 ans, 1 franchement positif; il s'agit d'une femme de 53 ans. Les deux ont été diagnostiqués avec une démence atypique et des troubles cognitifs.

Le cas positif avait été à l'origine dicté, suite à la TEP/TDM au [¹⁸F]-FDG, comme une démence fronto-temporale. Cependant le clinicien penchait suite à son évaluation clinique vers une MA. L'imagerie amyloïde a permis de trancher en confirmant l'impression du clinicien et ainsi augmenter la certitude de son diagnostic.

Il faut donc retenir que lorsqu'un cas évalué est cliniquement ambiguë, ou que les résultats de sa TEP/TDM au [¹⁸F]-FDG sont ambiguës que l'imagerie amyloïde au [¹⁸F]-NAV4694 s'avère un outil efficace pour assurer la certitude du diagnostic.

De plus, l'imagerie amyloïde au [¹⁸F]-NAV4694 s'avère utile lorsqu'il y a discordance entre les deux évaluations.

espoirs futurs

L'utilité de la TEP/TDM au [¹⁸F]-NAV4694 par rapport à ces trois autres examens d'imagerie existants réside dans le fait que cette méthode d'imagerie moléculaire permet de détecter la MA à un stade beaucoup plus précoce et



→ parfois avant l'apparition de symptômes, ce qui est impossible pour la TDM, l'IRM ou la TEP/TDM au [¹⁸F]-FDG.

Lorsque des symptômes sont perceptibles chez le patient, des dégâts causés par les plaques amyloïdes risquent déjà d'être présents. Souvent, lorsqu'on peut détecter quelque chose à la TDM ou l'IRM, il est déjà trop tard, car la perte neuronale a déjà commencé et les dégâts irréversibles sont déjà engendrés. La TEP/TDM au [¹⁸F]-FDG permet de détecter la maladie à un stade plus précoce, mais les dysfonctionnements au niveau des synapses sont déjà présents.

C'est ainsi que l'imagerie amyloïde suscite un grand espoir en neurologie. On espère, à long terme, détecter l'accumulation anormale de plaques amyloïdes qui entraîne ces pertes neuronales et dysfonctionnements des synapses chez des patients asymptomatiques. Ceci permettrait de déterminer quels patients seront de bons candidats pour une thérapie permettant d'arrêter ou de ralentir la prolifération des plaques amyloïdes, ce qui permettrait de ce fait de combattre efficacement la maladie d'Alzheimer.

L'utilité potentielle de l'imagerie amyloïde ne se limite cependant pas qu'à ceci. Elle permet aussi de :

- Déterminer si un trouble léger cognitif est dû à la maladie d'Alzheimer.
- Différencier une démence due à la maladie d'Alzheimer et d'une démence n'étant pas liée à celle-ci (ex. : dégénérescence des lobes fronto-temporaux).
- Déterminer s'il y a maladie d'Alzheimer dans des cas complexes où l'on retrouve d'autres pathologies neurologiques connues (ex. : Syndrome de Parkinson, ACV, épilepsie, VIH).
- Déterminer la présence de la maladie d'Alzheimer dans les cas de déclin cognitif non dégénératif.
- Déterminer la présence de la maladie d'Alzheimer dans les cas avancés de démence avec aucun antécédent clinique.

L'étude a permis d'augmenter la confiance du clinicien, de procéder à des ajustements au niveau de la médication ainsi qu'au plan de traitement.

De plus, l'étude qui a eu lieu à l'Hôtel-Dieu de Québec avait une optique additionnelle face à cette problématique. 28 cas complexes parmi les plus atypiques des atypiques avaient été sélectionnés pour l'étude; il s'agissait de patients pour lesquels le diagnostic de MA était plus ou moins évident compte tenu du tableau clinique et neurologique de ceux-ci, et ce, même après une investigation exhaustive.

Suite à cette étude, il y a eu un changement de diagnostic dans 32 % des cas suite à la TEP/TDM au [¹⁸F]-NAV4694. 18 % des cas ont passé de MA à non-atteint de la MA. Considérant que l'utilisation de traitements pour la MA peut avoir des effets néfastes chez les patients souffrant de démence fronto-temporale ou d'autres pathologies neurologiques, cette variation dans le diagnostic n'est pas anodine.

14 % sont passés de non-atteint de la MA à MA. Chez ces patients, la modification du traitement médicamenteux fut de 100 %. L'étude a permis d'augmenter la confiance du clinicien, de procéder à des ajustements au niveau de la médication ainsi qu'au plan de traitement. L'imagerie amyloïde ne remplace cependant pas le jugement clinique, mais peut dans plusieurs cas corroborer le diagnostic. 

ÉRIC BEAULIEU, t.i.m.

CHU de Québec – Université Laval,
Hôtel-Dieu de Québec

RÉFÉRENCES

Christopher C. Rowe et Al. *Head-to-Head Comparison of ¹¹C-PiB and ¹⁸F-AZD4694 (NAV4694) for b-Amyloid Imaging in Aging and Dementia* Journal of Nuclear Medicine April 10, 2013

Laforce, Robert Jr. *Amyloid imaging* http://www.cccdt.ca/pdfs/AmyloidImaging_RLaforce_May1.pdf

Jagust WJ. *Amyloid imaging: coming to a PET scanner near you.* Ann Neurology 2010, volume 68, p. 277-278.

Nicolet, Raphaël. *La maladie d'Alzheimer*, Enseignement Lyon. 5 Oct 2011. Adresse URL : <http://accs.ens-lyon.fr/accs/ressources/neurosciences/maladies-et-traitements/alzheimer>

REMERCIEMENTS

Au Dr François-Alexandre Buteau, Nucléiste, pour sa patience et explications relatives à l'imagerie amyloïde au [¹⁸F]-NAV4694, ainsi qu'à l'équipe de technologues de l'HDQ pour leur dynamisme dans l'exécution des nombreux projets de recherche menés à l'HDQ.

ANALOGIE ENTRE LA MALADIE DE PARKINSON ET LE MÉLANOME : l'intrigue se poursuit...

par Josée Galarneau, t.r.o.

Le lien mystérieux unissant la maladie de Parkinson et le mélanome est rapidement devenu l'objet de mes recherches obsessives, étant moi-même issue d'une famille touchée par ces deux maladies.

Plusieurs études épidémiologiques ont rapporté une association entre la maladie de Parkinson et le mélanome. Cette association intrigante est corroborée par les progrès de la génétique moléculaire et de la biologie cellulaire révélant plusieurs mutations génétiques communes. Je tenterai, par cet article, de faire la lumière sur cette association étrange.

Rappel sur les pathologies

La maladie de Parkinson

Elle est une maladie neurodégénérative venant au deuxième rang en terme d'incidence, après la maladie d'Alzheimer. Contrairement à d'autres cas d'atteintes neurologiques, l'anomalie à la base de la maladie de Parkinson est connue et bien documentée.

Elle s'explique par la destruction des cellules de la substance noire du cerveau qui tire son nom de la neuromélanine présente dans ses cellules (pigments foncés qui les fait paraître noires). La substance noire est une petite structure nerveuse qui comporte seulement 400 000 neurones dont les prolongements cellulaires se dirigent vers le corps strié (striatum) (figure 1). Ces neurones sont responsables de la production d'un élément chimique appelé la dopamine, qui agit à titre de neurotransmetteur, en partie dans le contrôle de la motricité.

On estime qu'au moment du diagnostic, environ 80 % des cellules produisant la dopamine ont déjà cessé de fonctionner. La diminution significative de dopamine qui en résulte entraîne ainsi l'apparition des symptômes de la maladie de Parkinson.

Le mélanome

Il s'agit d'une tumeur se développant à partir des mélanocytes présents à la jonction du derme et de l'épiderme; il peut apparaître sur une peau saine ou résulter de la transformation maligne d'un nævus (figure 2). C'est l'un des cancers dont l'incidence a le plus nettement augmenté au cours des dernières décennies, en particulier dans les pays occidentaux industrialisés. Le mélanome est une maladie multifactorielle résultant des effets et interactions de facteurs environnementaux et génétiques. De nombreuses études épidémiologiques ont montré que l'exposition aux rayonnements ultraviolets (naturels ou artificiels), les caractéristiques pigmentaires des sujets (couleur de la peau, des yeux, des cheveux), les caractéristiques des nævus (nombre, atypie), ainsi qu'une histoire familiale de



Figure 1

Source : site web alzheimer-recherche-medicale

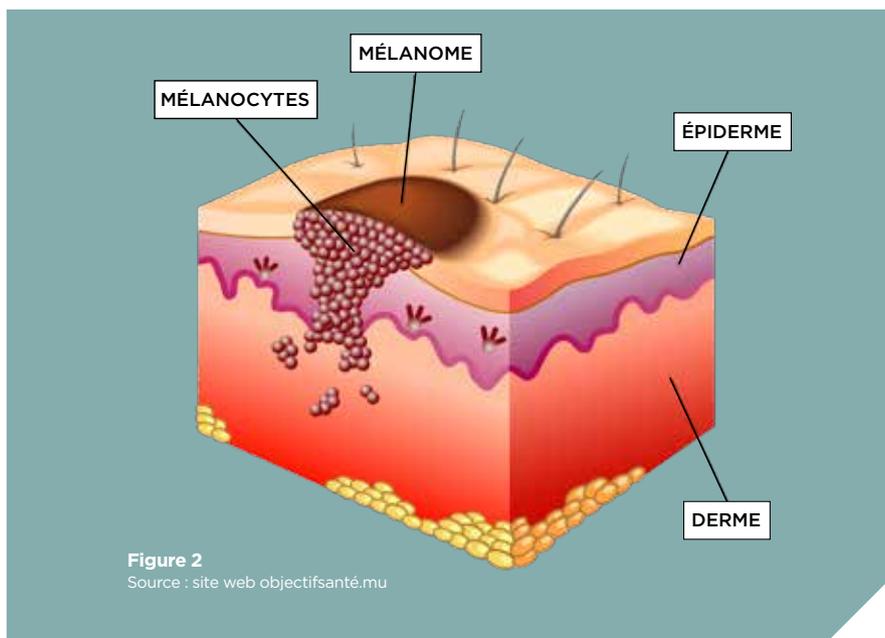
→ mélanome sont des facteurs de risque du mélanome. Dans environ 7 % des cas, les mélanomes cutanés surviennent dans un contexte familial. Les sujets ayant une histoire familiale de mélanome (au moins un apparenté du premier degré atteint) ont un risque relatif deux à trois fois plus élevé de développer un mélanome que la population générale.

Que disent les études ?

Une méta-analyse de l'institut national américain des sciences de santé environnementale s'appuyant sur 12 études conduites entre 1965 et 2015¹, a mis en évidence en 2011 un risque accru de mélanome chez les malades de Parkinson. « Les patients souffrant de la maladie de Parkinson ont en général un risque moindre de développer un cancer, en particulier les cancers liés au tabac, mais ils ont un risque deux fois plus élevé de développer un mélanome », a résumé Honglei Chen, l'auteur de cette analyse. « L'une des explications possibles de ce lien entre la maladie de Parkinson et le mélanome est que les deux maladies pourraient avoir des facteurs de risque génétiques ou environnementaux en commun », selon ce chercheur, qui précise cependant que « la compréhension de ce lien est encore très parcellaire ».

Une autre étude a été réalisée grâce aux données généalogiques d'une population de Mormons vivant dans l'Utah aux États-Unis². L'analyse a porté sur 2,2 millions d'individus, répartis sur au moins 3 générations. La relation entre maladie de Parkinson et mélanome s'est révélée hautement significative avec un risque de mélanome deux fois plus élevé chez les personnes atteintes de la maladie de Parkinson que dans le reste de la population. Ce risque était de 23 % et de 12 % chez les parents au premier et au second degré, respectivement. Le risque de décès de maladie de Parkinson était également augmenté de 65 % chez les personnes atteintes de mélanome.

« Les patients souffrant de la maladie de Parkinson ont en général un risque moindre de développer un cancer, en particulier les cancers liés au tabac, mais ils ont un risque deux fois plus élevé de développer un mélanome »



Quelles sont les pistes de cette association ?

Tel que mentionné plus tôt, les facteurs de risque communs reposent essentiellement sur l'environnement et la génétique. Superficiellement, ces maladies peuvent ne sembler présenter aucun lien évident; la maladie de Parkinson est causée par la mort de cellules productrices de dopamine alors que le mélanome résulte de la prolifération de cellules qui produisent de la mélanine. Cependant, avec un regard plus attentif, cette association peut avoir plus de sens. Les cellules qui produisent la dopamine sont également riches en mélanine. De plus, il faut noter que les neurones et les mélanocytes ont une origine embryonnaire identique : la crête

neurale. La thèse d'une origine génétique prend là tout son sens...

Gènes impliqués dans la maladie de Parkinson et le mélanome

SNCA

Le SNCA est certainement le gène causal le plus connu de la maladie de Parkinson. Il entraîne la mutation de la protéine alpha-synucléine déclenchant une accumulation anormale de cette protéine dans les neurones. Ces anomalies protéiques conduisent à la dégénérescence et à la mort de neurones et, donc, à la perte de leur fonction. L'alpha-synucléine est également liée à divers cancers. Des études immunohistologiques³ ont révélé son



CES GÈNES SONT DES
RÉGULATEURS NÉGATIFS DE LA
PROLIFÉRATION CELLULAIRE

LORS DE LA MUTATION ET/OU
DÉLÉTION, LES GÈNES
SUPPESSEURS PERDENT LEUR
FONCTION ET ENTRAÎNENT LA
PROLIFÉRATION CELLULAIRE
ANORMALE

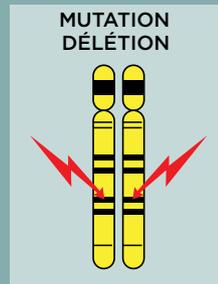


Figure 3 : Gènes suppresseurs de tumeur.
Figure inspirée d'une illustration libre de droits

expression dans l'épendymome, l'astrocytome, les tissus cancéreux du sein et des ovaires. Dans le mélanome, la forme phosphorylée de l' α -synucléine est localisée à la surface des cellules de mélanome. Cette présence dans les lésions mélanocytaires permet son utilisation comme biomarqueur du mélanome.

PARK2

Génétiquement, PARK2 est le gène le plus souvent muté dans la maladie de Parkinson autosomique récessive, dans près de 50 % des cas. Le rôle du gène PARK2 dans cette double fatalité a été explicité par le chercheur français Nadem Soufir (directeur scientifique et fondateur de Genepredict) et son équipe en 2015.

Ils ont montré que PARK2, était également muté dans leur cohorte de 512 patients atteints de mélanome. Or, PARK2 produit la protéine PARKIN qui joue un rôle de maintien de l'intégrité des mitochondries et de suppresseur de tumeur en limitant la prolifération cellulaire. Les suppresseurs de tumeur sont des gènes dont l'absence d'expression ou la délétion est susceptible d'entraîner l'oncogenèse (figure 3). Dans ce cas précis, s'il y a une mutation et inactivation

de PARK2, le risque de mélanome est 5 à 6 fois supérieur⁴.

MC1R

MC1R contribue à la régulation de la physiologie cutanée par la mélanine. Il est un déterminant génétique de la couleur des cheveux et de la peau. Des études épidémiologiques⁵ ont montré que le MC1R avec perte de fonction est associé à un risque plus élevé de développer un mélanome. En laboratoire, la mutation du MC1R augmente les dommages oxydatifs et abaisse le seuil d'induction du mélanome et ce, même en l'absence de lumière UV⁶. En plus des mélanocytes cutanés, le MC1R est exprimé dans de nombreux autres types de cellules, y compris certains neurones, suggérant des fonctions supplémentaires au-delà de la peau. Une étude⁷ suggère également que les individus avec deux copies mutantes du MC1R ont un risque trois fois plus élevé de développer la maladie de Parkinson.

Conclusion

Le progrès dans la recherche épidémiologique a permis de mettre en évidence des indices liant les maladies

neurodégénératives et les cancers. Les associations présentées ici sont probablement une fraction de la pléthore des mécanismes partagés de ces deux troubles distincts. D'autres recherches sur ces liens et les gènes communs impliqués pourront certainement offrir des perspectives précieuses et de nouvelles options thérapeutiques pour les deux groupes de maladies traditionnellement disparates mais pathologiquement convergentes.



JOSÉE GALARNEAU, t.r.o.

professeure en technologie de radio-oncologie au Cégep de Sainte-Foy

RÉFÉRENCES

- 1 - Liu R, Gao X, Lu Y, Chen H. *Meta-analysis of the relationship between Parkinson disease and melanoma*. Neurology. 2011
- 2 - Kareus SA, Figueroa KP, Cannon-Albright LA, Pulst SM. *Shared predispositions of parkinsonism and cancer : a population-based pedigree-linked study*. Arch Neurol. 2012
- 3 - Fung K-M, Rorke LB, Giasson B, Lee VM-Y, Trojanowski JQ. *Expression of alpha-, beta-, and gamma-synuclein in glial tumors and medulloblastomas*. Acta Neuropathol. 2003
- 4 - Bruening W, Giasson BI, Klein-Szanto AJ, Lee VM, Trojanowski JQ, Godwin AK. *Synucleins are expressed in the majority of breast and ovarian carcinomas and in preneoplastic lesions of the ovary*. Cancer. 2000
- 5 - Hu HH, Kannengiesser C. *PARK2 Inactivation Links Parkinson's Disease to Melanoma*. J Natl Cancer Inst. 2015
- 6 - Raimondi S, Sera F, Gandini S, Iodice S, Caini S, Maisonneuve P, et al. *MC1R variants, melanoma and red hair color phenotype: a meta-analysis*. Int J Cancer. 2008
- 7 - D'Orazio JA, Nobuhisa T, Cui R, Arya M, Spry M, Wakamatsu K, et al. *Topical drug rescue strategy and skin protection based on the role of Mclr in UV-induced tanning*. Nature. 2006
- 8 - Gao X, Simon KC, Han J, Schwarzschild MA, Ascherio A. *Family history of melanoma and Parkinson disease risk*. Neurology. 2009

REMERCIEMENTS

Marie-Eve Guay, t.r.o.

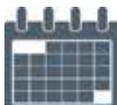
Mathieu Bergeron, t.r.o.

Renée Breton, t.r.o.

Surfez



La vague du changement !
Rivière-du-Loup | Hôtel Universel



Programme préliminaire complet disponible sur le site du congrès

Jeudi
25 mai

Vendredi
26 mai

Samedi
27 mai

salon des exposants 12 h - 20 h 30	8 h - 9 h 30 Conférence commune	8 h - 9 h 30 Conférence commune	8 h - 9 h 30 Programme par domaine
	10 h - 17 h Séminaires	9 h 30 - 17 h Programme par domaine	RD MN RO EPM
	PACS Gestion Éducation	RD IRM MN RO EPM	10 h - 12h Assemblée générale
	17 h 30 - 20 h 30 Cocktail d'ouverture	18 h 30 ... Soirée reconnaissance thème : *Denim chic*	13 h 30 - 15 h 30 Conférence commune
			Conférence de fermeture

RD : Radiologie générale - IRM : Imagerie par résonance magnétique - MN : Médecine nucléaire - RO: Radio-oncologie - EPM : Électrophysiologie médicale



Téléchargez l'application
pour téléphones intelligents
et tablettes dès maintenant !

eventmobi.com/congres2017-otimroepmq



Information générale
Programme préliminaire
Inscriptions / tarifs

congres-annuel.otimroepmq.ca

Courez la chance de gagner un iPad mini
en vous inscrivant avant le 23 avril 2017

Le Congrès sera animé par Manuel Hurtubise



Présentation des conférences communes

Bien vivre les changements - Richard Roy -

Président et fondateur de SCFPI, monsieur Roy est un conseiller vif et passionné, doublé des caractéristiques d'un coach d'équipe sportive de haut niveau. Il sait mobiliser les gens autour des visions partagées et faire pratiquer des habiletés à succès. Il développe le potentiel de ses clients en stimulant leur créativité et leur passion de réussir avec le cœur.

Objectifs d'apprentissage de la conférence :

- Augmentation de l'énergie et de la résilience.
- Accroissement de la présence à l'équipe.
- Amélioration de la capacité d'écoute.
- Meilleur focus sur la vision et les résultats à atteindre.

Grandir dans le changement - Richard Aubé -

Praticien en programmation neurolinguistique et auteur en psychologie, monsieur Aubé est un conférencier de renommée internationale qui compte à son actif près de 900 conférences en Amérique du Nord ainsi qu'en Europe. Doté d'une solide expérience en gestion, en vente et en développement des affaires, cet homme authentique à l'humour contagieux invite les gens à sortir du conformisme afin de réaliser leur plein potentiel.

Objectifs d'apprentissage de la conférence :

- Découvrir la source de nos comportements réfractaires.
- Apprendre à vaincre l'inconfort que suscite le changement.
- Décoder les mécanismes d'auto-sabotage afin de les enrayer efficacement.
- Réussir à transformer nos défis quotidiens en véritables opportunités de dépassement.
- Maîtriser les outils nécessaires pour optimiser notre capacité d'adaptation face à toutes les situations

La gestion du changement - Marianne Langlais, t.r.o. et Jayesha Mistry, t.r.o. -

Toutes deux diplômées du Collège Dawson à Montréal en 2009 en Radio-Oncologie, elles travaillent au CUSM .

Marianne Langlais obtient un diplôme de gestion de la santé et des services sociaux au Collège McGill. Jayesha Mistry se spécialise avec un BAC de L'Université de Concordia en Science de l'exercice avec la spécialisation en physiologie de l'exercice clinique.

Objectifs d'apprentissage de la conférence :

- Intégration du changement
- Méthode pour éviter la résistance au changement
- Méthode pour s'adapter au changement



Ne ratez pas la **conférence de fermeture** !

Elle aura pour but de mobiliser et de divertir les participants par le biais d'expériences participatives et énergisantes.

Plus d'information vous sera dévoilée au cours des prochains mois !

Détail du programme scientifique pour chaque domaine
sur le site congres-annuel.otimroepmq.ca

SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE, PARKINSON ET RADIOTHÉRAPIE : lorsque la xérostomie devient souhaitée...

par Mathieu Leclerc, radio-oncologue et Sylviane Parent, t.r.o.

Alors que la xérostomie fait partie des effets secondaires à éviter pour les patients traités pour des cancers de la sphère ORL, elle peut être, au contraire, bénéfique pour certains patients atteints de maladies dégénératives.

L'utilisation de la radiothérapie pour des tumeurs ou conditions bénignes reste marginale en radio-oncologie. L'an dernier, au département de radio-oncologie du CHU de Québec, il y a eu 50 patients traités pour des conditions bénignes, représentant 1,4 % de tous les patients traités. Parmi ces patients, un petit nombre de ceux-ci nous ont été référés afin de traiter un symptôme

incommodant, l'hypersalivation, appelée également sialorrhée. Atteints de maladies dégénératives telles que le Parkinson ou la sclérose latérale amyotrophique, ces patients voient leur qualité de vie diminuer en raison de ce symptôme causé par la maladie. Essayons d'y voir plus clair.

Anatomie

L'être humain produit entre 750 et 1500 ml de salive par jour. Cette salive est produite à 60 % par les glandes parotides, les plus grosses des glandes salivaires, localisées devant chaque oreille. Les glandes sous-mandibulaires, plus petites, produisent quant à elles, 25 % de la salive quotidienne. La salive produite par celles-ci est plus visqueuse que celle des glandes parotides et joue un rôle important dans la déglutition. Le reste de la salive est produite par les glandes sublinguales, localisées sous la muqueuse du plancher de bouche, ainsi que des glandes salivaires accessoires, réparties sur les muqueuses buccales, au niveau des joues, des lèvres, du palais et de la langue (figure 1).

Glandes salivaires : organes à risque...

En radio-oncologie, dans les traitements de pathologies malignes, les glandes salivaires, particulièrement les glandes parotides, sont considérées comme des organes à risque. Le but, lorsque possible, est de réduire au minimum la dose reçue

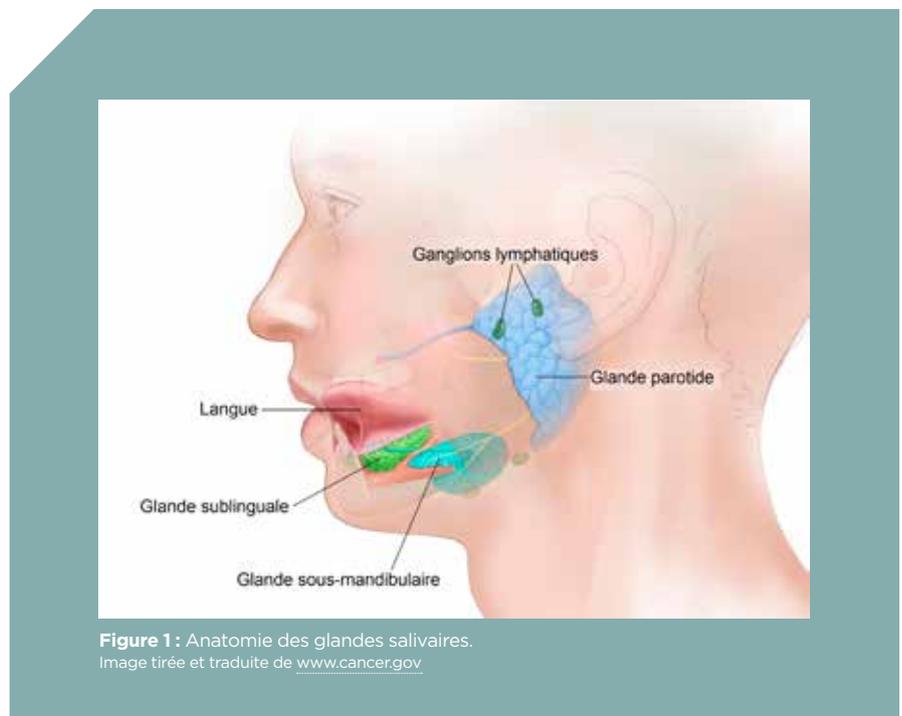


Figure 1 : Anatomie des glandes salivaires. Image tirée et traduite de www.cancer.gov

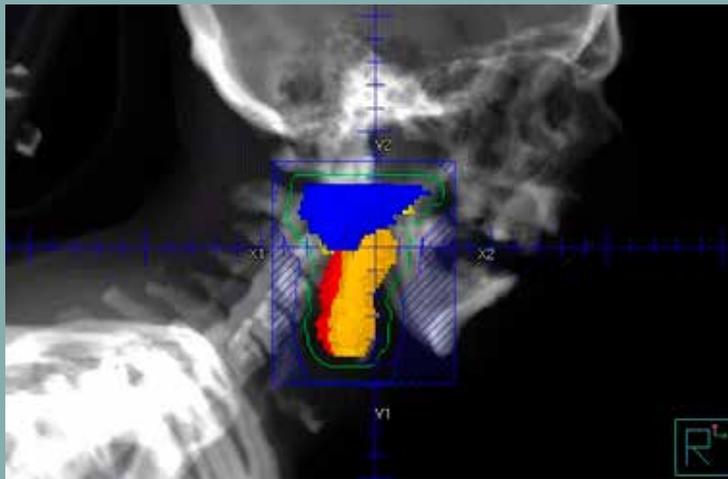


Figure 2 : Visualisation d'un champ latéral droit sur DRR (digital reconstructed radiography) / Contour bleu : glande parotide droite (la glande parotide gauche n'apparaît pas car elle est vis-à-vis la droite) / Contours rouge et jaune : glandes sous-mandibulaires gauche et droite).

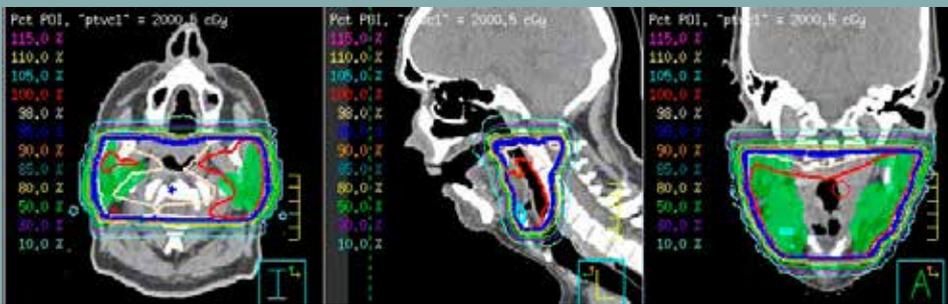


Figure 3 : Dosimétrie en plan axial, sagittal et coronal.

afin d'éviter la xérostomie, la sensation de sécheresse buccale. Dans le traitement des néoplasies de la sphère ORL, l'irradiation par modulation d'intensité (IMRT) permet de diminuer substantiellement la dose aux glandes parotides. Cette épargne permet de conserver un bon flot salivaire et ainsi contribuer à la qualité de vie chez ces patients. Les glandes parotides sont particulièrement sensibles à la radiation. Lors d'un traitement de radiothérapie avec fractionnement standard, la diminution de salive est notée très précocement par les patients. Lorsque la dose augmente, les cellules sécrétrices de salive meurent et sont remplacées par de la fibrose et du tissu graisseux. En fonction de la dose, la xérostomie s'installe et peut même devenir permanente.

Maladie dégénérative et hypersalivation

La sclérose latérale amyotrophique est une maladie dégénérative neurologique incurable qui s'attaque aux cellules neuronales, menant à une paralysie progressive qui entraîne la mort. La survie des patients dépasse rarement 5 ans. Dans la forme bulbaire de la SLA, la maladie s'attaque en premier lieu aux neurones de la région cortico-bulbaire du tronc cérébral causant ainsi des symptômes de faiblesse de la tête et du cou. La maladie de Parkinson est aussi un trouble neurologique qui s'attaque à une région spécifique du cerveau, la substantia nigra, région responsable de la production de dopamine. La

diminution de dopamine occasionne plusieurs symptômes moteurs, certains affectant les muscles de la tête et du cou.

L'hypersalivation des patients atteints de SLA et de Parkinson est secondaire à un problème d'élimination. Leur réflexe de déglutition est grandement diminué. Ils accumulent ainsi une grande quantité de salive dans la bouche qui finit par s'écouler facilement en raison d'une faiblesse musculaire qui les empêche de fermer complètement les lèvres. L'hypersalivation peut représenter un handicap social très important. Lors de sorties publiques, il peut être très gênant pour le patient de ne pas pouvoir contrôler le flot de salive. Les membres de la famille peuvent également être débordés par les corvées de lavages très importantes. De plus, la faiblesse musculaire peut entraîner un écoulement de salive dans les voies respiratoires pouvant causer des pneumonies d'aspiration. Tout cela

amène inévitablement une diminution de la qualité de vie chez ces patients.

Traitements et études

L'hypersalivation des patients peut être traitée par médication en premier lieu. Bien que peu d'études aient confirmé leur efficacité, les médicaments anticholinergiques et les injections de toxine botulinique (Botox) sont les plus utilisés. Toutefois, ces traitements peuvent parfois être mal tolérés à cause des effets secondaires. C'est plutôt dans les cas réfractaires aux médicaments que la radiothérapie est offerte. Quelques études sur l'efficacité de la radiothérapie dans les cas d'hypersalivation en lien avec la SLA et le Parkinson →

→ sont parues dans la littérature dans les dernières années. Cependant, il est difficile d'en retenir des conclusions puisque ces études ont plusieurs lacunes méthodologiques en raison d'un faible échantillonnage. Cependant, en 2014, Assouline et al. ont fait paraître la plus grande étude prospective à ce sujet. Entre 2010 et 2012, 50 patients ont reçu une irradiation de 10 ou 20 Gy au niveau des glandes parotides et sous-mandibulaires. Nous savons que près de 85 % de la salive est produite par ces 4 glandes. Afin de prévenir l'apparition d'une xérostomie et/ou d'une radiomucite inconfortable, Assouline et al. ont épargné le tiers supérieur des glandes parotides de même que les glandes sublinguales et les glandes salivaires accessoires. Les traitements de radiothérapie étaient effectués à l'aide de deux champs de photons latéraux parallèles et opposés, avec une énergie de 6 MV (figures 2 et 3). Le protocole de traitement a débuté avec une irradiation de 10 Gy (2 fractions de 5 Gy aux jours 1 et 3). Cependant, en grande majorité, les patients traités avec cette dose ont nécessité une deuxième série de traitements en raison de la persistance des symptômes d'hypersalivation. Par la suite, un protocole de 20 Gy (4 fractions de 5 Gy aux jours 1, 3, 8 et 10) a été proposé d'emblée.

L'efficacité du traitement de radiothérapie était mesurée par l'échelle Sialorrhea Scoring Scale (SSS). Il s'agit d'une échelle de 1 à 9, bien validée par des études, mesurant la sévérité des symptômes d'hypersalivation. Une fois les traitements de radiothérapie complétés, tous les patients ont noté une réponse positive aux traitements (réponse complète ou réponse partielle). Cette réponse a persisté 6 mois après la fin des traitements de radiothérapie chez 97 % des patients. Les toxicités des traitements étaient assez limitées.

En 2016, une méta-analyse sur l'efficacité des traitements de la radiothérapie dans la prise en charge de l'hypersalivation associée à la SLA et à la maladie de Parkinson a été publiée. Cette étude a

Une fois les traitements de radiothérapie complétés, tous les patients ont noté une réponse positive aux traitements

permis la mise en commun de toutes les données de toutes les études parues sur le sujet depuis 1998, cumulant au total 216 patients. Après analyse, 81 % des patients ont rapporté une amélioration de leurs symptômes. Côté toxicité, 40 % ont subi des effets secondaires aigus et 12 % d'entre eux ont gardé des séquelles plus tardives. Les toxicités ressenties étaient somme toute assez légères et peu inconfortables pour les patients. Il est à noter que certains patients ont été inconfortés par la xérostomie induite, effet pourtant souhaité à l'origine.

Particularité de positionnement

Comme pour tous les autres patients traités au service de radio-oncologie, la première étape consiste à déterminer un positionnement confortable et reproductible pour tous les traitements. En présence d'une hypersalivation, le positionnement du patient peut parfois nécessiter une dose d'originalité et de débrouillardise de la part des technologues responsables de la fabrication d'accessoires. La position standard, le décubitus dorsal, est souvent difficile, voire impossible, à maintenir pour le patient. Pour éviter l'accumulation inconfortable de salive dans la bouche, quelques options sont possibles. Au département de radio-oncologie du CHU de Québec, les traitements avec plan incliné et/ou avec aspiration de la salive à l'aide d'une sonde oropharyngée ont

été réalisés avec succès. Si ces dernières options s'avèrent impossibles, les traitements en décubitus latéral peuvent également permettre une meilleure gestion de la salive de la part du patient.

Un objectif commun...

Les traitements de radiothérapie chez cette clientèle de patients demeurent un défi à bien des égards. Un département de radio-oncologie est conçu pour accueillir des patients atteints de cancers. Cette nouvelle clientèle demande une adaptation de la part de plusieurs membres du personnel soignant. De prime abord, le lien entre radiothérapie et maladies dégénératives ne semble pas des plus évidents. Pourtant, l'objectif de nos traitements demeure le même, améliorer la qualité de vie de nos patients, peu importe leur maladie. 



MATHIEU LECLERC
radio-oncologue, Hôtel-Dieu de Québec, CHU de Québec



SYLVIANE PARENT, t.r.o.
professeure en technologie de radio-oncologie, CÉGEP de Sainte-Foy et technologues en radio-oncologie, Hôtel-Dieu de Québec, CHU de Québec

RÉFÉRENCES

sla-quebec.ca

uptodate.com

cancer.gov

Rapport annuel 2015-2016, L'Hôtel-Dieu de Québec, Département de radio-oncologie. Disponible au <http://www.chudequebec.ca/a-propos-de-nous/publications.aspx>

Assouline A, Levy A, Abdelnour-Mallet M, et al. *Radiation therapy for hypersalivation: a prospective study in 50 amyotrophic lateral sclerosis patients*. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2014 Mar 1;88(3):589-95.

Pointreau Y, Lizée T, Bensadoun RJ, et al. *Intensity-modulated radiotherapy for head and neck cancer. Dose constraint for salivary gland and mandible*. Cancer Radiother. 2016 Oct;20(6-7):445-51.

Hawkey NM, Zaorsky NG, Galloway TJ. *The role of radiation therapy in the management of sialorrhea: A systematic review*. Laryngoscope. 2016 Jan;126(1):80-5.

LA SCLÉROSE EN PLAQUES, une maladie auto-immune imprévisible

par Jessica Cyr-Cronier, t.i.m.

Plus de 2,1 millions de personnes sont atteintes de la sclérose en plaques (SEP) à travers le monde¹.

Le Canada se situe au premier rang, avec plus de 100 000 individus touchés par cette maladie².

Celle-ci se manifeste principalement entre 20 et 40 ans avec une prévalence plus élevée chez la femme que chez l'homme (3:2)³. On observe une distribution inégale de SEP avec une incidence gradée en fonction de la latitude géographique. La prévalence de la maladie est plutôt rare dans les tropiques et celle-ci augmente avec la latitude dans les deux directions, soit vers l'hémisphère sud et l'hémisphère nord³. La SEP constitue la cause la plus commune d'invalidité neurologique d'origine non traumatique chez les jeunes adultes, ce qui peut expliquer les nombreuses demandes d'imagerie pour éliminer cette maladie^{3,4}.

Étiologie

Bien que l'étiologie demeure indéterminée, plusieurs facteurs contribuent au

déclenchement de la maladie. Des polymorphismes génétiques dans la région promotrice d'un gène lorsque conjugué à des facteurs environnementaux, peuvent générer une réponse immunitaire exagérée à un antigène donné et ainsi entraîner une prolifération incontrôlée de cytokines inflammatoires et conduire à l'auto-immunité¹. En effet, un polymorphisme dans le complexe majeur d'histocompatibilité humain (HLA) du chromosome 6, particulièrement au niveau de l'allèle DRB1*1501, est responsable de la majorité des susceptibilités génétiques de la SEP⁵. Toutefois, même si le risque d'être atteint de la maladie s'avère plus élevé que la population générale chez les membres d'une famille atteinte du polymorphisme, une cause héréditaire unique demeure modeste. Cependant, lorsque la génétique se conjugue aux facteurs environnementaux le risque se voit augmenté de

7 fois¹. D'autres études émettent la possibilité d'une cause virale, particulièrement l'Epstein-Barr virus (EBV), qui après avoir activé les lymphocytes T, reste quiescent dans la circulation périphérique et peut être réactivé à tout moment et conduire à une exacerbation des symptômes aigus de la SEP^{5,6}. L'EBV infecte également les lymphocytes B, les immortalise en cellules B mémoire qui survivent dans la circulation périphérique et activent les lymphocytes T cytotoxiques. Ceci engendre une réaction inflammatoire contre la cellule B infectée par l'EBV. D'autres chercheurs ont également évoqué une relation significative entre un faible niveau de vitamine D et le développement de la SEP⁵. Celle-ci joue un rôle crucial dans la production de cytokines anti-inflammatoires et prévient également la production de cytokines pro-inflammatoires en agissant dans la région promotrice du HLA-DRB1^{1, 5}. Enfin, malgré une compréhension plus approfondie des mécanismes de la maladie, aucune cause exacte n'est identifiée à ce jour. La SEP résulte en une sommation de facteurs génétiques et environnementaux qui augmente le risque d'apparition de la maladie.

Pathophysiologie de la SEP

La SEP est une maladie inflammatoire du système nerveux central (SNC) qui produit une démyélinisation ainsi qu'une neurodégénérescence^{3,4}. Ceci est caractéristique des lésions multifocales visualisées à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ainsi que l'ensemble des manifestations cliniques observées^{3,4}. La théorie traditionnelle propose un rôle central aux cellules T CD4⁺ alors que d'autres recherches ont également démontrées un rôle important des cellules NK, des monocytes/macrophages ainsi que des cellules B³. Lorsque activées en périphéries, les cellules T sont en mesure de franchir la barrière hémato-encéphalique et migrer dans le SNC⁷. Une fois dans le SNC, les cellules T peuvent

→ être réactivées suite à une exposition à un antigène donné ce qui engendre une cascade inflammatoire avec relâche de chimiokines et de cytokines inflammatoires tel l'interféron gamma (IFN γ), l'interleukine-2 (IL-2) ainsi que le facteur de nécrose tumorale (TNF- α)⁷. Celles-ci s'attaquent à la gaine de myéline, formée par l'enroulement des oligodendrocytes, produisant ainsi des lésions multifocales à travers le SNC affectant la substance blanche et la substance grise (figure 1)³. Ceci amène une inflammation périventriculaire, une infiltration cellulaire, une démyélinisation, une transection axonale, de la dégénérescence neuronale ainsi que de la gliose (figure 2)³. Les lésions les plus fréquentes affectent majoritairement la substance blanche, les nerfs optiques, le tronc cérébral, les ganglions de la base ainsi que la moelle épinière. L'ensemble de ces manifestations pathophysiologiques entraîne une diminution de la transmission de l'influx nerveux à travers les membres, ce qui cause les divers signes cliniques évoqués par les patients atteints de la maladie. Plus la démyélinisation est importante, plus les répercussions neurologiques seront invalidantes.

Classification et symptômes cliniques

C'est en 1868 que le D^r Jean-Martin Charcot établit pour la première fois la triade de manifestations cliniques les plus fréquentes lors des poussées¹⁰. Celui-ci rapporte la présence de nystagmus, de tremblement d'intention ainsi qu'une dysarthrie¹⁰. Cependant, ce n'est que vers la première moitié du 20^e siècle que l'on peut qualifier la maladie d'auto-immune et de nature inflammatoire grâce aux études pathologiques effectuées par l'équipe de Thomas Milton River à l'institut Rockefeller de Manhattan¹⁰. Le *tableau 1* résume les symptômes cliniques les plus fréquemment rencontrés chez les patients atteints de la SEP. On compte 5 classifications phénotypiques différentes

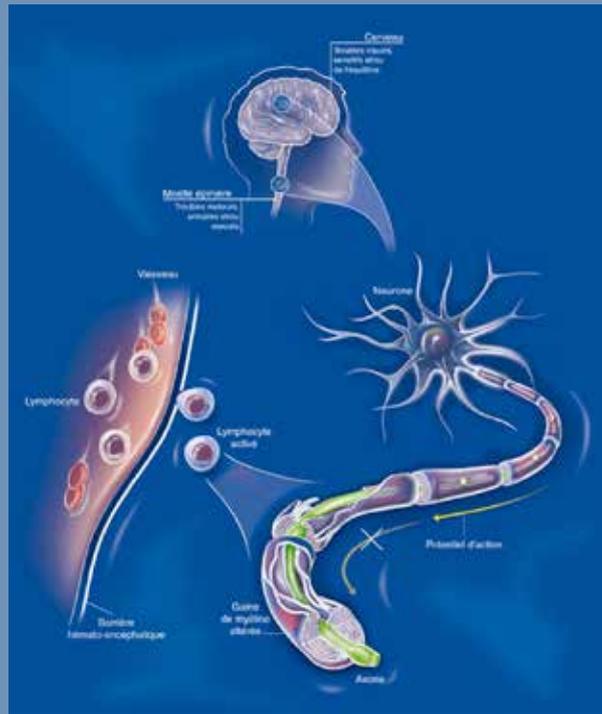


Figure 1 : Pathophysiologie de la sclérose en plaques⁸. Atteinte démyélinisante causée par l'attaque des lymphocytes T activés contre le soi. La destruction de la gaine de myéline entrave la communication inter-neuronale en diminuant la transmission synaptique.

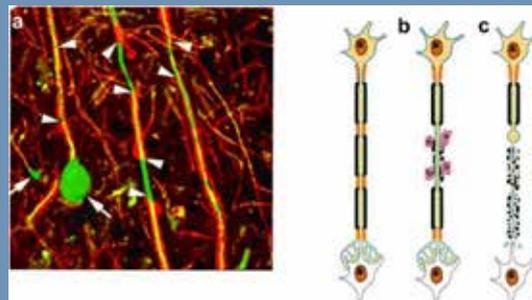


Figure 2 : Démyélinisation et transection axonale médiée par réaction immunitaire⁹. La démyélinisation est une réaction immunitaire qui mène à la transection axonale. Lorsque sectionnée la portion distale de l'axone dégénère alors que la portion proximale qui est connectée au soma, demeure active. L'axone (vert) myélinisé (rouge) et la portion pré-transection représentée par une excroissance ovoïde (vert) sont représentés en A. Les différentes étapes de la démyélinisation menant à la transection axonale sont visualisées en B-C.

basées sur l'évolution de la maladie. D'abord, le syndrome clinique isolé (SCI), qui constitue la forme la plus précoce de la maladie, est posé lorsque le patient présente des signes cliniques de SEP alors que les critères de McDonald à l'IRM ne sont pas totalement rencontrés^{2, 11}. Les premiers signes cliniques observés sont la névrite optique, la myélite incomplète ou une atteinte du tronc cérébral⁷. La survie d'une seconde poussée démontre une

évolution vers la forme cyclique. Celle-ci touche la majorité des patients atteints de SEP et est constituée de poussée imprévisible avec apparition de nouveaux symptômes ou aggravation de ceux déjà existants suivi d'une rémission complète ou partielle². L'évènement inflammatoire démyélinisant doit être d'une durée minimale de 24 heures en absence de fièvre ou d'infection¹¹. Les lésions actives, caractérisées par l'infiltration de macrophages,

une réactivité des astrocytes de même qu'une inflammation périvasculaire et parenchymateuse, sont très fréquentes dans la forme cyclique de la maladie⁷. Environ 50 % des patients atteints de la forme cyclique évolueront vers la forme progressive secondaire où on assiste à une progression continue de la maladie et une perte graduelle des fonctions neurologiques^{2, 11}. La forme progressive primaire pour sa part ne touche que 10 % des patients atteints de la SEP et occasionne une évolution lente des incapacités². Elle ne présente aucune poussée, peut demeurer stable mais ne comporte aucune période de rémission². Enfin, la forme progressive récurrente, est la forme la plus rare de la maladie, touchant moins de 5 % des patients atteints de la SEP². Elle présente une évolution des incapacités par poussées dès le premier diagnostic avec ou sans rémission.

Diagnostic clinique et radiologique de la SEP

Le diagnostic de la SEP s'effectue d'abord et avant tout par une évaluation neurologique complète. Le médecin évalue l'ensemble du tableau clinique attribuable à une atteinte de la substance blanche et autres symptômes associés tel que décrit

Tableau 1 : Signes et symptômes cliniques classiques de la SEP¹

Paresthésies
Syndrome cordonal spinal (moteur) : crampes musculaires, spasticité
Syndrome cordonal spinal (autonome) : dysfonctions sexuelles et digestives
Symptômes cérébelleux : triade neurologique de Charcot (dysarthrie, ataxie, tremblement)
Névrite optique
Diplopie
Néuralgie du trijumeau
Fatigue
Douleur
Trouble cognitif
Dépression

dans le *tableau 1*. Il n'existe aucun test de laboratoire unique au dépistage de la maladie. Cependant, le dosage des anticorps (bandes oligoclonales) dans le liquide céphalo-rachidien (LCR) par ponction lombaire est parfois utilisé dans le cadre d'un diagnostic imprécis. Une augmentation des immunoglobulines (IgG), représentées par 2 bandes oligoclonales ou plus, est présente chez 90 % des patients atteints de la SEP. La ponction lombaire n'est pas pratiquée de routine puisque en plus d'être une technique

invasive, la présence d'anticorps peut être expliqué par d'autres maladies et leurs absences n'excluent pas la possibilité d'être atteint de la SEP. Une autre méthode pour confirmer ou poser le diagnostic de SEP est l'étude des potentiels évoqués^{12, 13}. L'enregistrement des potentiels évoqués, visuel, somatosensoriel et auditif à l'aide d'électrodes posées sur le cuir chevelu, permet de confirmer un ralentissement ou une rupture de la transmission nerveuse expliquée par une atteinte de la gaine de myéline. L'IRM demeure toutefois l'examen de choix en terme de sensibilité pour la détection des plaques. L'IRM permet de supporter le diagnostic clinique du médecin traitant, permet d'évaluer l'emplacement, la taille et l'activité des lésions démyélinisantes. Il est également possible d'évaluer l'atrophie cérébrale, la perte axonale et ainsi suivre l'évolution de la maladie^{12, 13}. Tel que démontré à la *figure 3*, les lésions démyélinisantes présentent un hypersignal en pondération T2, T2 FLAIR et densité de protons (PD)¹⁴. Les lésions actives, suggestives d'un phénomène inflammatoire transgressant la barrière hémato-encéphalique, montre un rehaussement post-injection de gadolinium (*figure 4*)¹³. Les critères de McDonald révisés pour la dernière fois en 2010, permettent d'établir un diagnostic précoce de SEP et montre un haut degré de spécificité et de sensibilité¹⁵. Les critères de dissémination dans l'espace étaient auparavant basés sur les critères de Barkhof mais malgré une bonne sensibilité et spécificité, ceux-ci étaient difficiles à appliquer par les médecins non-spécialisés en imagerie¹⁵. Les critères de McDonald pour la démonstration de la dissémination des lésions dans l'espace et dans le temps sont énumérés dans le *tableau 2*. Ceux-ci s'appliquent à une clientèle âgée entre 16-50 ans qui présente un SCI¹⁵. Chez les patients qui ne présentent pas de SCI, le diagnostic de SEP sera émis par le radiologue seulement si les lésions présentent une sémiologie typique de SEP, c'est à dire un regroupement de

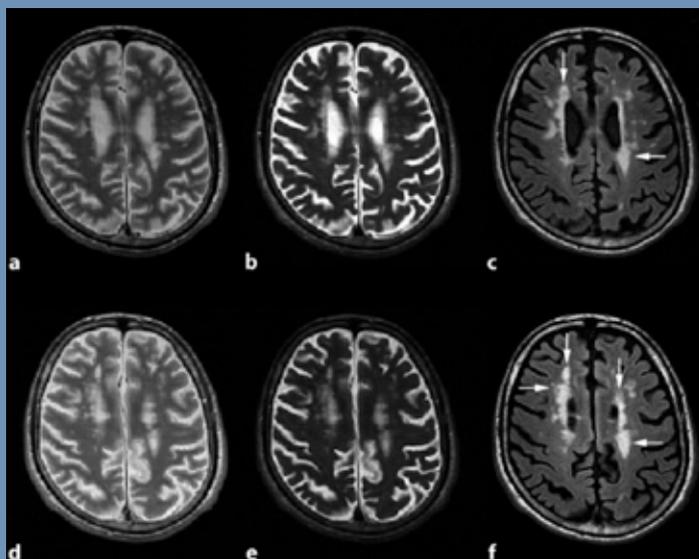


Figure 3 : Lésions démyélinisantes visualisées par IRM¹⁶. Séquence axiale PD (a,d), axiale T2 (b,e) et axiale T2 FLAIR (c,f) montrent de multiples lésions hyperintenses périventriculaires.



Tableau 2 : Dissémination des lésions dans le temps et l'espace selon les critères de McDonald¹⁵

Dissémination des lésions dans le temps	Dissémination des lésions dans l'espace
Une nouvelle lésion hyper T2 et/ou une lésion rehaussante post-injection de gadolinium en comparaison avec une IRM antérieure	≥1 lésion T2 dans au moins 2 des 3 régions du SNC suivantes : <ul style="list-style-type: none"> • Périventriculaire • Juxtacortical • Infratentorial • Moelle épinière
Présence de lésions rehaussantes dans un territoire non symptomatique	

lésions périventriculaires en doigt de gant (figure 4), une atteinte du corps calleux ou des lésions juxtacorticales¹⁵. Un diagnostic de SEP à l'imagerie en absence de SCI sera donc émis avec prudence.

Enfin, l'IRM constitue l'examen de choix dans la confirmation d'un diagnostic de SEP pour les médecins traitants. En plus de permettre l'évaluation de la taille, l'emplacement et l'activité des plaques, cette modalité d'imagerie permet de suivre l'évolution de la maladie et ainsi fournir des informations indispensables dans la planification thérapeutique du patient (figure 5). Bien que de nombreux progrès ont été observés dans le domaine de la recherche, cette maladie demeure incurable à ce jour. La recherche continue d'avancer afin de cibler les mécanismes d'actions et la découverte de biomarqueurs précoces de la maladie afin de développer une thérapie ciblée pouvant enrayer et non seulement stabiliser la maladie. 



JESSICA CYR-CRONIER, t.i.m.
CISSS des Laurentides, Hôpital régional de Saint-Jérôme

RÉFÉRENCES

1 - Luzzio C. Multiple Sclerosis [online]. Available at: <http://emedicine.medscape.com>.
2 - Société Canadienne de la sclérose en plaques [online]. Available at: <https://scleroseenplaques.ca>.

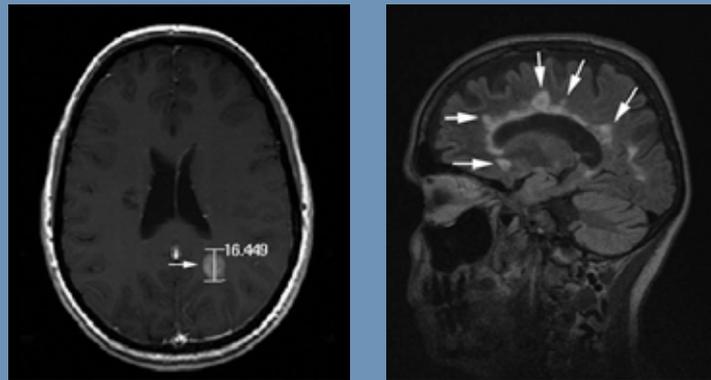


Figure 4 : Atteinte de la substance blanche visualisée par IRM⁶. L'image de gauche représente une lésion démyélinisante active, avec rehaussement post injection de gadolinium. L'image de droite démontre des lésions ovoïdes perpendiculaire aux ventricules latéraux, en doigt de gant, représentation typique de la SEP.

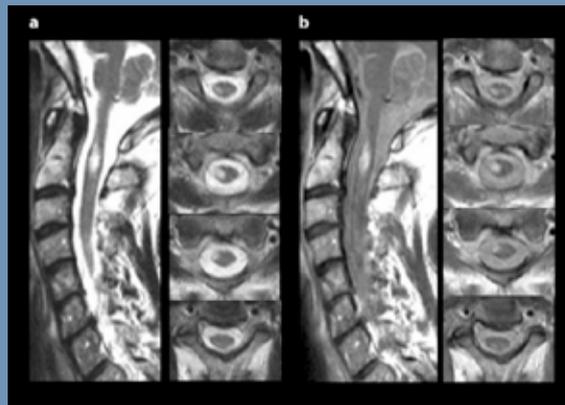


Figure 5 : Lésions démyélinisantes de la moelle épinière cervicale par IRM⁶. Séquences sagittales et axiales T2 (a) et densité protonique (b) qui démontre une lésion démyélinisante de la moelle épinière en C1-C2 avec prédominance de l'atteinte à droite.

3 - Cohen JA, Rae-Grant A, SpringerLink (Service en ligne). *Handbook of Multiple Sclerosis*. Tarporley: Springer Healthcare Ltd., 2010.
4 - Brown JW, Chard DT. *The role of MRI in the evaluation of secondary progressive multiple sclerosis*. Expert Rev Neurother 2016;16:157-171.
5 - Wilkins A, SpringerLink (Service en ligne). *Progressive Multiple Sclerosis*. London: Springer London : Imprint : Springer, 2013.
6 - Salvetti M, Giovannoni G, Aloisi F. *Epstein-Barr virus and multiple sclerosis*. Curr Opin Neurol 2009;22:201-206.
7 - Garg N, Smith TW. *An update on immunopathogenesis, diagnosis, and treatment of multiple sclerosis*. Brain Behav 2015;5:e00362.
8 - Fondation pour la recherche médicale, sclérose en plaques [online]. Available at : <https://www.frm.org/recherche-medicale/sclerose-en-plaques>.
9 - Dutta R, Trapp BD. *Mechanisms of neuronal dysfunction and degeneration in multiple sclerosis*. Prog Neurobiol 2011;93:1-12.
10 - Scolding N, Wilkins A. *Multiple sclerosis*: Oxford University Press; 1 edition (July 5, 2012), 2012.
11 - Katz Sand I. *Classification, diagnosis, and differential diagnosis of multiple sclerosis*. Curr Opin Neurol 2015;28:193-205.
12 - Karussis D. *The diagnosis of multiple sclerosis and the various related demyelinating syndromes: a critical review*. J Autoimmun 2014;48-49:134-142.
13 - Milo R, Miller A. *Revised diagnostic criteria of multiple sclerosis*. Autoimmun Rev 2014;13:518-524.
14 - Oreja-Guevara C, Paradig MSG. *Overview of magnetic resonance imaging for management of relapsing-remitting multiple sclerosis in everyday practice*. Eur J Neurol 2015;22 Suppl 2:22-27.
15 - Polman CH, Reingold SC, Banwell B, et al. *Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2010 revisions to the McDonald criteria*. Ann Neurol 2011;69:292-302.
16 - Sahraian MA, Radue EW, SpringerLink (Service en ligne). *MRI atlas of lesions in multiple sclerosis*. Available at <http://dx.doi.org/10.1007/978-3-540-71372-2> Accès réservé UdeM2008.

MARFAN LE MALIN

par Mélanie Bédard, t.i.m.



Figure 1 : Antoine Marfan, Docteur en pédiatrie, premier à documenter les symptômes du syndrome de Marfan.

Le syndrome de Marfan est une maladie génétique dégénérative rare qui est encore bien méconnue.

Les symptômes sont tellement variés et discret qu'ils sont difficiles à diagnostiquer. Par conséquent, les gens atteints peuvent difficilement bénéficier de l'évolution technologique pour les différents traitements disponible.

Dans les prochaines lignes, vous en apprendrez un peu plus sur ce mystérieux syndrome. Quelles sont les manifestations, comment poser le diagnostic, quels sont les traitements possible, comment prévenir les symptômes, comment vivre avec la maladie ou accompagner quelqu'un qui en souffre.

Qu'est-ce que le syndrome de Marfan?

Le syndrome de Marfan a été décrit pour la première fois en 1899 par le docteur Antoine Marfan (*figure 1*). Il est caractérisé par l'atteinte du tissu conjonctif qui forme les tendons, les muscles, les ligaments et les articulations. Il peut provoquer des complications, au coeur, au squelette, à la peau et aux yeux. Ce syndrome est particulièrement rare et on estime qu'il touche environ 1 personne sur 5000. Les symptômes peuvent être très variables d'une personne à l'autre et peuvent apparaître à tous âges. La déféctuosité du gène qui produit la protéine nommée « fibriline 1 » est responsable des atteintes causées par ce syndrome. Cette protéine compose la matrice extra

cellulaire du tissu conjonctif dont le rôle est d'assurer le soutien des organes. Puisque presque tous les organes sont composés de tissus conjonctifs, les manifestations du syndrome peuvent être variées.

Les manifestations du Syndrome

Atteintes cardiovasculaires

L'atteinte cardiovasculaire détermine la gravité de la maladie. L'aorte thoracique des patients atteints est souvent plus large et plus fragile. Cette fragilité a tendance à provoquer des dilatations anormales de l'aorte ainsi que des dissections (décollement des feuillets de l'aorte). Les conséquences d'une dissection de l'aorte thoracique proximale peuvent provoquer d'importants dommages car cette partie de l'aorte achemine le sang oxygéné au cerveau. Une telle dissection nécessite une intervention chirurgicale urgente pour éviter toute complication. De plus, une aorte trop élargie peut provoquer une insuffisance valvulaire qui empêche le sang expulsé du cœur d'y retourner et augmente le travail cardiaque (*figure 2*). →

→ **Atteintes musculo-squelettiques**

Les gens atteints du Syndrome de Marfan ont souvent des caractéristiques physiques facilement identifiables. Ils sont souvent plus grand, plus minces, avec un buste court et des bras long. Des déformations squelettiques telles que la scoliose et le thorax en carène sont régulièrement observé chez les personnes atteintes. Ces déformations peuvent être très douloureuses, particulièrement la scoliose. Les articulations deviennent trop mobiles puisque les tendons et les ligaments ont tendance à s'étirer. L'hypermobilité peut augmenter la fréquence des entorses aux genoux, aux chevilles et aux pieds. Les pieds plats sont également une manifestation courante.

Atteintes pulmonaires

Au niveau pulmonaire, des bulles peuvent se former à l'intérieur du poumon. Si ces bulles éclatent, elles occasionnent un pneumothorax qui provoque une forte douleur dans la poitrine et une sensation d'être incapable de respirer. Le pneumothorax nécessite une surveillance, avec ou sans intervention. Il est fréquent que le pneumothorax se résorbe de lui-même mais à l'occasion, il doit être drainé.

Atteintes ophtalmologiques

Le syndrome de Marfan est responsable de beaucoup d'atteinte au niveau du globe oculaire. Le malade peut avoir des perceptions de « mouche volante », un déchirement de la rétine. Les gens atteints de la maladie sont plus enclin à faire des cataractes ou du glaucome plus tôt dans leur vie. Parfois il peut y avoir une ectopie de la rétine (déplacement du cristallin), de la myopie ou de l'astigmatisme.

Autres atteintes

Le syndrome rend la peau plus fragile. Des vergetures peuvent apparaître, dès l'enfance, sur plusieurs parties du corps comme le dos, les genoux, les épaules et les aisselles. Elles ne sont pas dommageable mais causes un souci d'esthétisme. Certaines personnes peuvent avoir des

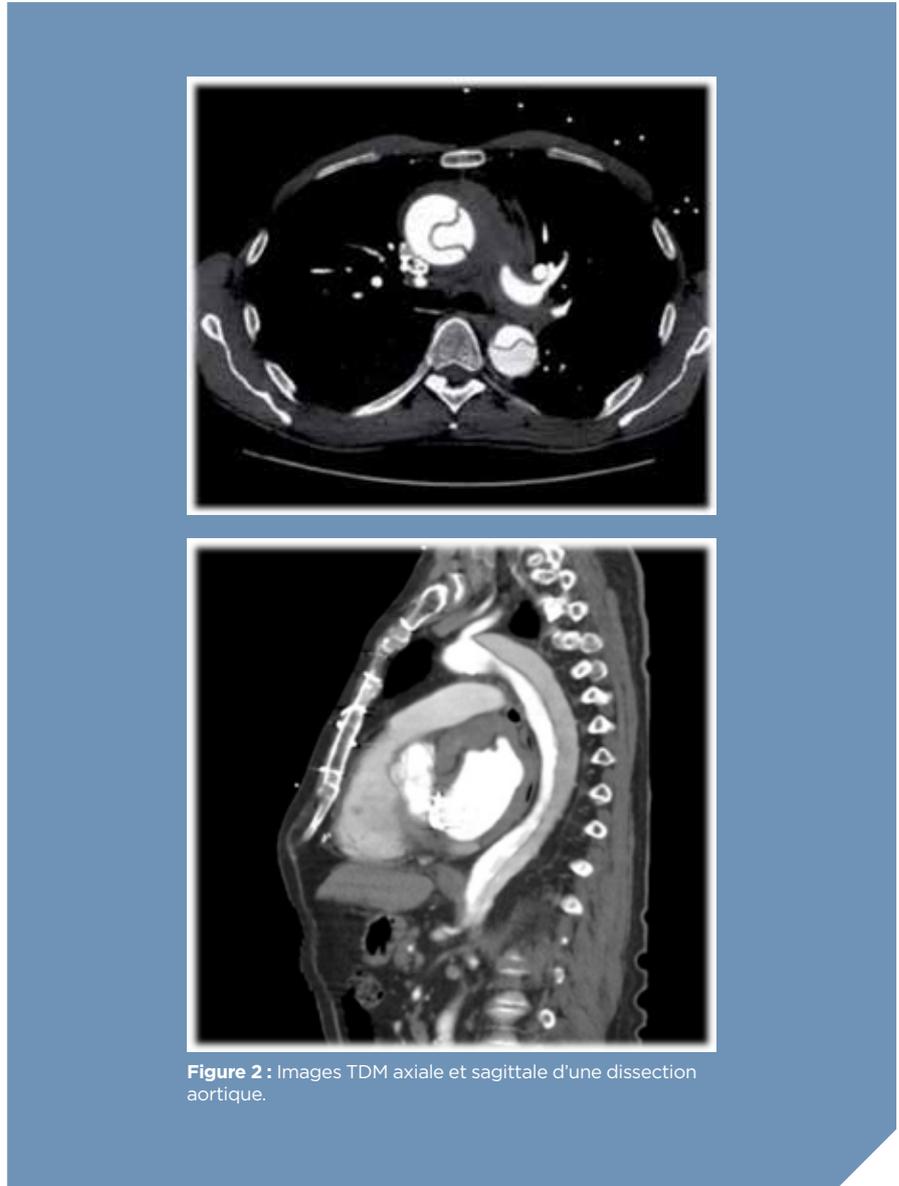


Figure 2 : Images TDM axiale et sagittale d'une dissection aortique.

troubles du sommeil, comme l'apnée du sommeil. Le syndrome peut aussi provoquer une ectasie durale souvent localisée au niveau du cul de sac. L'ectasie peut être visible par résonance magnétique ou par TDM.

Le diagnostic

La collaboration de plusieurs spécialistes des différentes facettes de la maladie est nécessaire pour établir un diagnostic. Le syndrome est souvent découvert à la suite de l'exploration d'un des symptômes. Les tests consistent à un examen

des différents systèmes atteints. Pour le cœur et l'aorte, il est possible de faire une échographie cardiaque, une résonance magnétique, une TDM ainsi qu'un électrocardiogramme. Pour la partie squelettique, une radiographie de la colonne vertébrale pour identifier le degré de gravité de la scoliose peut être faite. Pour les poumons, le thorax et le sternum, une radiographie pulmonaire peut être réalisée ainsi qu'une TDM thoracique. Pour les yeux, il est possible de faire un examen de la vue et pour la partie génétique, un test sanguin peut être effectué (figure 3).



Figure 3 : Image TDM en fenêtre pulmonaire d'un pneumothorax.

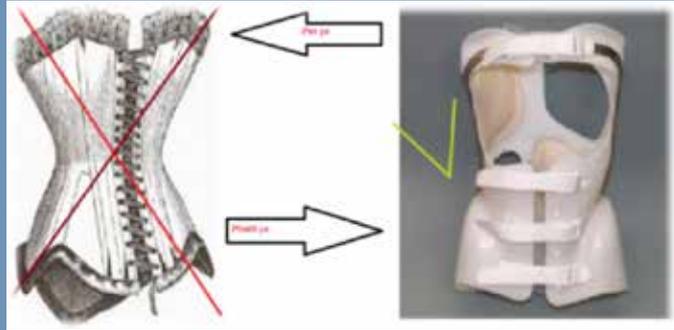


Figure 4 : Un corset, pas un corset!

Traitements, prise en charge et prévention

Actuellement il n'existe aucun traitement pour guérir le syndrome de Marfan. Il est par contre possible, avec un bon suivi et une bonne prise en charge, de limiter les risques et les symptômes. Plusieurs spécialistes peuvent contribuer à améliorer le bien être des malades. Cardiologues, rhumatologues, ophtalmologistes, pédiatres, généticiens, orthopédistes pour en nommer quelques exemples.

Cœur et vaisseaux

Pour prévenir la dilatation de l'aorte afin de sauvegarder les vaisseaux et le cœur, il est possible de maintenir la pression sanguine à un niveau normale en

La collaboration de plusieurs spécialistes des différentes facettes de la maladie est nécessaire pour établir un diagnostic.

administrant des betas-bloquants. La prise de ce médicament peut causer de la fatigue ainsi qu'un trouble vasomoteur des extrémités. Pour certains cas, un remplacement préventif de l'aorte peut être considéré lorsque le diamètre de celle-ci atteint 50mm ou plus. Une valvuloplastie (réparation de la valve aortique) ainsi que des prothèses valvulaires peuvent être nécessaires. S'il y a remplacement valvulaire, la prise d'un anticoagulant à vie est obligatoire (sauf en cas d'installation de valve porcine qui ne nécessite pas nécessairement la prise d'anticoagulant). Le risque d'hémorragie est ainsi plus élevé donc une surveillance accrue est nécessaire. Toutes situations où un risque d'infection existe, la prise d'antibiotiques est essentielle.



L'assurance voyage, votre meilleur passeport pour la détente.

Demandez une soumission d'assurance voyage annuelle* auprès de Lussier Dale Parizeau et courez la chance de gagner votre prochain voyage !

*Avant le 30 avril 2017. Un gagnant sera désigné au terme d'un tirage au sort et se verra offrir un chèque-cadeau Air Canada d'une valeur de 2000 \$. Certaines conditions s'appliquent. Termes et conditions au LussierDaleParizeau.ca/voyage

Lussier Dale Parizeau
Cabinet de services financiers

1 877 579-5585
LussierDaleParizeau.ca/voyage

→ **Le squelette**

La scoliose est traitée par le port d'un corset (*figure 4*) ou par chirurgie lorsqu'elle est jugée trop sévère. Il peut être porté constamment ou occasionnellement, selon la gravité de la scoliose. La kinésithérapie peut diminuer les douleurs articulaires. La natation ou la pratique d'une activité sportive adéquate à la condition de la personne atteinte peut s'avérer bénéfique. Des semelles ou orthèses plantaires peuvent être pratiques pour les pieds plats.

Les yeux

Le port de lunettes ou de lentilles peuvent corriger la myopie et l'astigmatisme. Une chirurgie peut être faite pour corriger le décollement de la rétine. S'il s'agit par contre juste de déchirure, une intervention au laser peut être réalisée. Le glaucome sera traité avec la médication.

Psychologique

Un soutien psychologique peut être souhaitable pour aider la personne atteinte à surmonter le poids de vivre avec une maladie chronique. Que se soit pour aider à se faire accepter avec une différence physique, pour une belle insertion scolaire/professionnelle ou aider à vivre les différentes étapes de la vie (vie de couple, enfants, vieillissement, augmentation de la douleur) un bon soutien psychologique est essentiel.

Prise en charge et prévention

Il est important de parler de la maladie, gérer l'anxiété, relaxer, avoir une bonne hygiène de vie et développer les capacités nécessaires pour bien gérer le traitement.

Une surveillance annuelle de tous les systèmes atteints par la maladie est indispensable. Il est important que l'entourage de la personne atteint soit averti des symptômes et des différentes complications possibles pour avertir le personnel médical de la marche à suivre en cas de situations urgentes.

Il est important de parler de la maladie, gérer l'anxiété, relaxer, avoir une bonne hygiène de vie.

Vivre avec le syndrome

Malgré le fait que la maladie ait un impact important sur la vie au quotidien, la plupart des personnes arrivent à s'adapter et

Tableau 1 : Classification des sports pour les porteurs du syndrome de Marfan
Sports autorisés sans restriction
Golf, Billard, Bowling, Cricket, Tir à la carabine, Tir à l'arc, Yoga, Tai-chi
Sports autorisés en dilettantes (compétition exclue)
Ping-pong, Marche, Footing, Bicyclette, Natation, Plongée avec bouteille, Équitation, Voile Baseball, Volleyball, Danse
Sports autorisés avec les enfants
Football, Tennis en double, Jeux de volants
Sports interdits
Lever de poids, Musculation, Bobsleigh, Luge, Lancer de marteau, Arts martiaux, Escalade, Ski nautique, Planche à voile, Escrime, Saut en hauteur, Rodéo, Rugby, Sprint, Ski de descente, Squash, Tennis, Basket, Hockey, Boxe, Combat, Décathlon, Canoë, Kayak, Course automobile, Course de moto, Badminton, Gymnastique, Step Athlétisme, Aviron, Plongée en apnée, Saut en parachute, Sport aérien

avoir une bonne qualité de vie. Il suffit d'avoir une bonne hygiène de vie adaptée à sa condition comme de diminuer les efforts, éviter les lourdes charges, éviter les chocs et faire le choix d'un sport sécuritaire (yoga, tai-chi, golf) (*tableau 1*).

Pour conclure, la maladie de Marfan est encore bien peu connue mais ne doit pas être négligée face à ces atteintes potentiellement mortelles sur l'humain. Heureusement, des modalités d'imageries de grandes qualités ainsi que la recherche peuvent aider les différents spécialistes à émettre un diagnostic plus hâtivement. Les chercheurs ont découvert de nouvelles molécules qui vont permettre de diminuer les dilatations aortiques. De nouvelles techniques chirurgicales ainsi que de nouveaux équipements permettent maintenant de préserver les valves aortiques et augmentent ainsi les chances de survie du malade. Soyez alerte, restez informé! 



MÉLANIE BÉDARD, t.i.m.
 CIUSSS de l'Estrie -
 CHUS hôpital Fleurimont

RÉFÉRENCES

[https://fr.wikipedia.org/wiki/Antoine_Marfan_\(m%C3%A9decin\)](https://fr.wikipedia.org/wiki/Antoine_Marfan_(m%C3%A9decin))

<http://sante.canoe.ca/condition/getcondition/syndrome-de-marfan>

https://fr.wikipedia.org/wiki/Syndrome_de_Marfan

http://www.allodocteurs.fr/maladies/maladies-rares/syndrome-de-marfan-une-maladie-encore-meconnue_12000.html

http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=558

<https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Marfan-FRfrPubi09.pdf>

<http://www.den-i.lu/la-maladie-de-marfan.html>

<http://www.medicalforum.ch/docs/smf/2015/2930/fr/fms-02350.pdf>

L'encéphalite auto-immune à anticorps antirécepteurs NMDA N-Méthyl-D-Aspartate

Un désordre paranéoplasique qui fait l'objet de recherche en cours.

“*Brain on fire My month of Madness*” par : Susannah Cahalan, 2012
Un bestseller du New York Times sur cette condition médicale

par Karine Schutt-Ainé, t.e.p.m.



Bien que le pronostic de cette affection auto-immune soit parfois peu encourageant, lorsque le diagnostic est fait rapidement, dans certains cas un rétablissement est possible, mais à évolution lente.

Le processus de récupération peut se faire sur plusieurs mois voire des années. Bon nombre de patients ne s'en remettent jamais étant donné les diverses complications pouvant survenir durant leurs hospitalisations.

Le suivi des multiples traitements pour cette maladie implique une priorité pour l'équipe multidisciplinaire. Les soins administrés par le personnel soignant ont pour but de prévenir les rechutes associées à cette pathologie.

En 2005, ce syndrome relativement rare a été découvert chez quatre femmes ayant un téréatome ovarien présentant un éventail de symptômes comprenant des troubles psychotiques importants, des pertes de mémoire, des altérations de conscience et de l'hypoventilation.

En 2007, Dr Josep Dalmau MD, PhD et professeur en recherche, a décrit

l'encéphalite à anticorps antirécepteur NMDA. Il a constaté une quantité élevée d'anticorps logés dans la région de l'hippocampe.

L'encéphalite anti-R NMDA a été classifiée parmi les encéphalites limbiques, maladies inflammatoires auto-immunes non contagieuses du système nerveux central.

La moitié des cas sont associés à un cancer que ce soit avant ou après le diagnostic d'encéphalite. Donc, diverses investigations doivent être réalisées afin d'obtenir le bon diagnostic pour cette maladie sévère.

Physiopathologie de la maladie

Les anticorps (*figure 1*) d'une personne s'attaquent directement aux récepteurs NMDA que l'on retrouve en grande quantité, principalement au cerveau.



Figure 1

Ces récepteurs permettent le contrôle de la plasticité synaptique et le fonctionnement de la mémoire. Ils sont composés d'inotropes accélérés par des protéines de glutamate et de glycine localisées dans les cellules nerveuses.

Leur rôle est indispensable pour la gestion de la respiration et de la déglutition ainsi que le jugement et la mémoire.

Chez certaines personnes atteintes d'encéphalite NMDA, une tumeur peut difficilement être détectée en raison de la petitesse de la masse qui est impossible à percevoir même à l'aide d'examens radiologiques. Une explication à ce phénomène serait que le système immunitaire arrive à détruire cette masse même lorsqu'il y a absence de tumeur.

S'il n'y a aucune tumeur décelée, la période de récupération devient plus

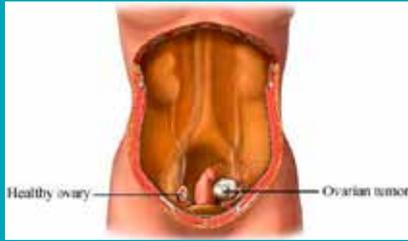


Figure 2

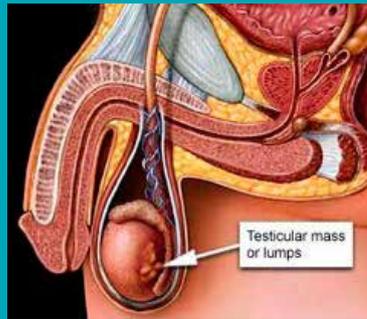


Figure 3



Figure 4

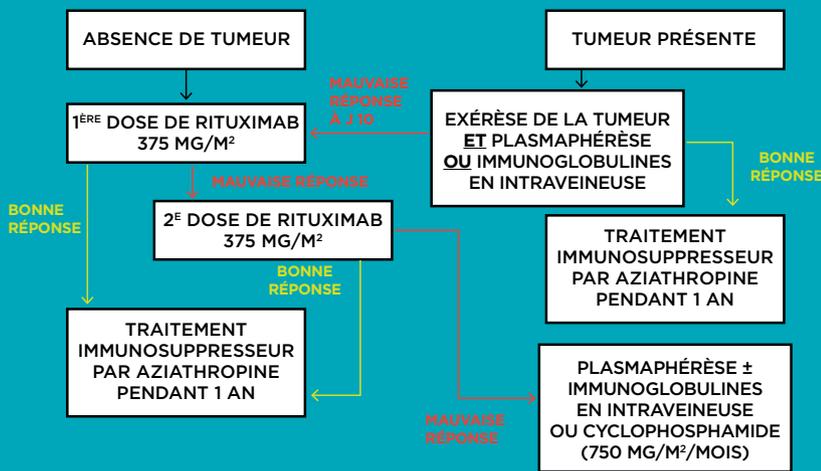


Figure 5

de nausée, de vomissements, de maux de tête, de fièvre et de fatigue. Près de 90 % de patients ont des troubles psychiatriques incluant le délire, les hallucinations, la désinhibition, la catatonie, les troubles amnésiques, les troubles de comportement, la dépression et l'anxiété. Les dyskinesies bucco-faciales sont également fréquentes.

Les crises d'épilepsie, principalement du lobe temporal, apparaissent chez 70 % des patients. Les états de mal épileptiques représentent seulement 6 % des cas et peuvent être réfractaires. On observe aussi une désynchronisation du sommeil.

complexe. Quelques centaines de cas ont jusqu'à maintenant été rapportés. Certains individus peuvent être prédisposés à développer plus facilement des encéphalites.

Types de patients touchés par la maladie

Parmi les femmes ayant une encéphalite NMDA, un tératome ovarien (figure 2) est détecté chez 97 % de ces patientes, tandis qu'un tératome testiculaire (figure 3) est moins fréquent chez les hommes.

Une tumeur sacro-coccygienne peut être retrouvée à l'enfance mais de façon plus sporadique. Une intervention chirurgicale doit être réalisée dès la première semaine de vie du nouveau-né. Si le tératome est volumineux, un prélèvement

peut être fait à travers le ventre de la mère (figure 4) et une césarienne est requise lors de la naissance de l'enfant. Environ 3 % de ces enfants ne survivront pas. Un virus ou une bactérie sont d'autres causes associées à la maladie.

Un tératome est une tumeur germinale contenant plusieurs types de tissus venant à maturité tout comme un muscle, un cheveu ou un os. Il peut être bénin ou malin.

D'autres organes tels que les poumons, la glande thyroïde, les seins, le colon peuvent aussi être touchés.

Les symptômes

Les patients présentent à 80 % un syndrome grippal celui-ci étant accompagné

Examens complémentaires

1. Le liquide céphalorachidien¹ prélevé lors de la ponction lombaire est anormal dans 79 % des cas.
2. L'électroencéphalogramme (ÉEG) est perturbé dans 90 % des cas : les vidéoÉEG en continu seront utilisées comme outil diagnostique afin de confirmer la présence d'activités anormales telles que les états de mal épileptiques et du delta rythmique généralisé.
3. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) du cerveau montre une inflammation dans les régions limbiques, plus particulièrement au niveau du lobe temporal méstral mais peut être normale.

4. L'échographie ou l'imagerie des ovaires et des testicules sont réalisés pour détecter une tumeur.

Traitements

Lorsque l'analyse du liquide céphalorachidien est positive pour l'encéphalite à anticorps anti-R NMDA, les traitements doivent commencer promptement.

Si un diagnostic est fortement suspecté, il est même conseillé de débiter les traitements avant la réception des résultats, afin d'éviter tout délai.

Malgré les risques, la résection de la tumeur ovarienne, testiculaire ou sacro-coccygienne ainsi que les traitements d'immunothérapie demeurent essentiels en vue d'une amélioration de l'état du patient sur le plan neurologique.

Les principaux médicaments administrés sont :

1. Immunoglobulines, Corticostéroïdes
2. Plasmaphérèse
3. Combinaison de Rituximab et Cyclophosphamide
4. Kétamine (inhibiteurs des récepteurs NMDA)
5. Antiépileptiques (vimpat, keppra, dilantin, fycompa, benzodiazépines).

Les stéroïdes, l'immunoglobuline intraveineuse et les plasmaphérèses sont des traitements de première ligne. S'il y a échec avec ceux-ci, les soins de deuxième ligne d'immunothérapie, de rituximab et de cyclophosphamide sont entamés et améliorent considérablement l'état du patient (*figure 5*).

Le rétablissement peut s'étaler sur une période de 18 mois. Le patient se réveille tout d'abord d'un coma et tranquillement, il reprend ses fonctions autonomes.

La récupération peut être partielle ou complète.

Une rechute peut se produire dans 14 % à 25 % des cas lorsque les patients ne sont pas traités convenablement avec des médicaments.

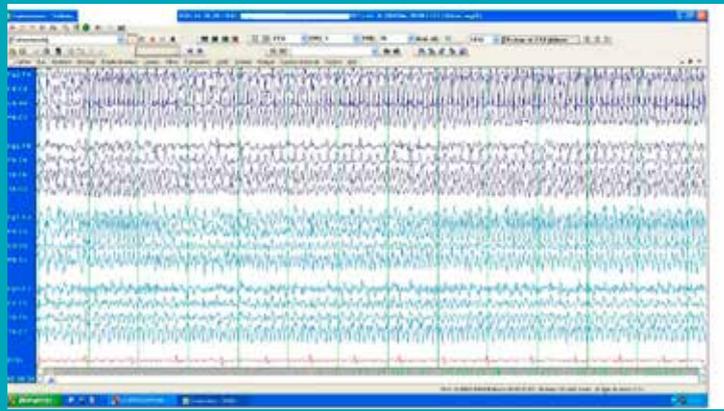


Figure 6 : Début 2014, patiente X. Status épilepticus.



Figure 7 : Crise non-convulsive dans la région temporale gauche.

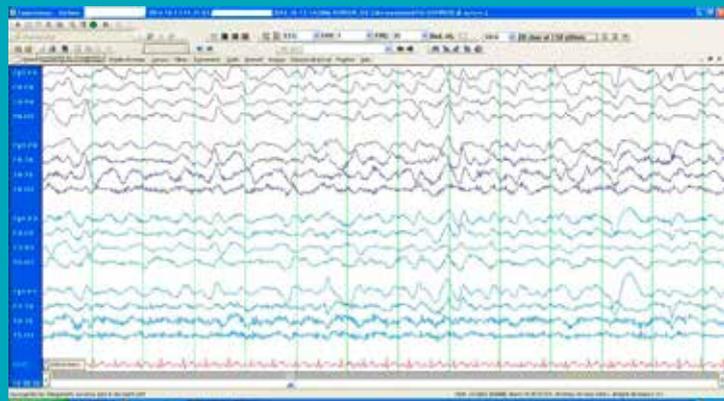


Figure 8 : Début 2015, patiente Y, Activités d'ondes delta de haute amplitude généralisées, appelées Delta brush.

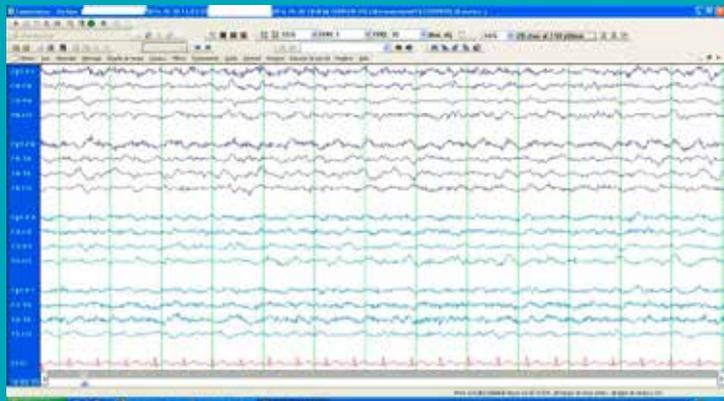


Figure 9



→ L'électroencéphalogramme joue un rôle important pour diagnostiquer et traiter cette maladie auto-immune.



Histoire de cas

Deux jeunes femmes dans la mi-vingtaine ont reçu le diagnostic d'encéphalite à anticorps anti-récepteurs NMDA à l'Hôpital Charles-Lemoyne.

L'une d'entre elles n'a toujours pas récupéré totalement. Depuis 2014, elle présente des troubles de conscience variables.

De multiples examens tels que des EEG, des enregistrements d'EEG de longue durée au chevet de cette jeune patiente ont été effectués durant l'hospitalisation (figures 6, 7, 8 et 9). L'électroencéphalogramme joue un rôle important pour diagnostiquer et traiter cette maladie auto-immune. L'apport des technologies en électrophysiologie médicale (EPM) est significatif car il permet au médecin d'établir le bon diagnostic et d'assurer un fonctionnement optimal du traitement.

Au cours des différents EEG, j'ai pu observer l'impact de cette maladie. Du jour au lendemain, la vie de cette mère a

complètement chaviré ainsi que celle de tous les membres de sa famille. L'espoir d'une guérison était leur souhait.

Aux dernières nouvelles, l'état de la patiente a changé. Après un long combat de 24 mois, le contact visuel est maintenant présent. Elle parle et est capable de formuler quelques phrases. Elle reste encore instable du côté psychiatrique.

Elle réside actuellement dans un centre de soins de longue durée. Elle est suivie régulièrement par son neurologue afin qu'il fasse les ajustements nécessaires à ses traitements.

Concernant la seconde patiente à ce jour, elle réside avec ses parents. Elle a de légers troubles cognitifs et ne fait pas de crises épileptiques. Elle demeure toutefois fragile du côté psychiatrique.

Conclusion

Le National Institute of Health a effectué une étude, un total de 360 patients ont été

suivis pendant plus de six mois. Un faible taux de mortalité a été observé aux environs de 4 %, trois à cinq mois suivant le début de la maladie.

Par contre, 14 patients sont décédés aux soins intensifs, soit d'un choc septique, d'un arrêt cardiaque, d'une détresse respiratoire, d'un status épilepticus, de tumeurs progressives et certains de causes inconnues.

Présentement, plusieurs études sont en cours sur les récepteurs NMDA afin de comprendre le vieillissement cérébral, la maladie de l'Alzheimer, la schizophrénie, la dépression et tout autre trouble mental.

L'auteure du livre *Brain on fire My month of Madness*, Susannah Cahalan, elle-même atteinte de cette maladie, est une preuve que ce désordre neurologique est souvent réversible. ✕



KARINE SCHUTT-AINÉ, t.e.p.m.

superviseure de stage
Collège Ahuntsic

CISSS de la Montérégie-Centre
Hôpital Charles-Lemoyne,
Greenfield Park

NOTES

1 - Le liquide céphalorachidien porte maintenant l'appellation de liquide cérébrospinal (LCS).

RÉFÉRENCES

Fondation encéphalite anti NMDA
www.antinmdafoundation.org

National Institute of Health, prof. Josep Dalmau

Anticorps anti-NR1 dans l'encéphalite N-méthyl-D-aspartate et la schizophrénie, médecine/sciences, vol 31, jan 2015

2015 The Japanese Society of Internal Medicine
<http://www.naika.or.jp/imonline/index.html>

Anti-n-méthyl-D-aspartate receptor encephalitis: diagnosis, optimal management and challenges
www.thelancet.com/neurology

American academy of neurology, the 2016 Cotzias Lecture

REMERCIEMENTS

Un grand merci à D^r Jean Martin Boulanger et D^r Jean-François Clément, neurologues Hôpital Charles-Lemoyne, ainsi qu'à mes collègues de travail en EPM et mes proches qui m'ont supportée et encouragée dans la réalisation de cet article.

Également, merci à Manon Robert, t.e.p.m., M. Sc.



LA PARAPARÉSIE SPASTIQUE HÉRÉDITAIRE

par Julie Trottier, t.e.p.m.

Cette maladie rare est causée par la dégénérescence du système nerveux central, plus précisément de la moelle épinière. Durant les dernières années, la vie d'une jeune femme a basculé. Faiblesse et spasmes dans les jambes font partie de son quotidien. Voici son histoire.

Alors que je venais tout juste de commencer mon stage en neurologie au CHUS – Hôpital Fleurimont, j'ai été intriguée par le motif d'examen de l'électromyogramme (ÉMG) d'une patiente de 29 ans. Sur la requête, on pouvait lire : « *paresthésie - diminution de sensibilité au niveau des orteils, paraparésie spastique héréditaire connue, R/O polyneuropathie associée* ». Parapa... Quoi ? C'est en allant chercher la jeune femme dans la salle d'attente que j'ai compris. J'ai rapidement constaté qu'elle avait de la difficulté à marcher et que ses jambes semblaient raides. L'histoire clinique m'a permis de dresser le portrait de ce désordre neurologique.

Premiers signes et symptômes

À 22 ans, quelque temps après son premier accouchement en 2008, la patiente a remarqué qu'elle perdait souvent l'équilibre et qu'elle avait de plus en plus de difficulté à monter les escaliers. Elle se plaignait également de crampes persistantes surtout la nuit au niveau des membres inférieurs et ne parvenait plus à se relever aisément. Inquiète, elle n'a pas hésité à en parler à son gynécologue, qui lui, l'a référée en neurologie. Jamais elle n'avait eu de tels problèmes. Au contraire, ayant toujours été sportive et active, elle était très habile de ses pieds et solide sur ses jambes grâce au soccer.

Facteur héréditaire

Il est important de noter que la paraparésie spastique héréditaire (PSH) n'a pas été déclenchée par l'accouchement. Étant donné son caractère génétique, la PSH pouvait faire apparition à n'importe quel moment de sa vie. En effet, la PSH dont est atteinte la jeune femme se transmet par mode autosomique récessif. Cela signifie que ses parents sont probablement tous deux porteurs, mais aucun test n'a été effectué sur eux puisqu'ils sont asymptomatiques.

Qu'en est-il de son grand frère ? Âgé aujourd'hui de 38 ans, il a développé cette maladie dès le début de son enfance. Ses premiers symptômes étaient similaires : gêne à la marche et pertes d'équilibre. Très tôt, il avait régulièrement des suivis en neurologie. Les médecins ont d'abord cru qu'il souffrait de l'ataxie de Friedreich, une maladie qui implique des symptômes similaires à ceux de la PSH. Les tests se sont toutefois avérés négatifs. Ce n'est que plus tard que la PSH a été diagnostiquée. Depuis maintenant plusieurs années, il utilise des béquilles canadiennes en tout temps pour se déplacer. Il est donc à un stade plus avancé que celui de sa sœur.

En ce qui a trait aux deux enfants de la patiente, ils sont fort probablement porteurs et pourraient, dans 50 % des cas, développer la maladie si leur père est lui aussi porteur. Comme aucun d'entre eux n'est présentement symptomatique, il n'est pas souhaitable de soumettre le conjoint de la patiente à un dépistage. Dans l'éventualité que celui-ci soit porteur, cela ne ferait qu'augmenter les coûts d'assurance et, de toute façon, il n'est pas encore possible de traiter la PSH, ni même de la prévenir. Afin de respecter la loi sur le consentement de soins de santé aux mineurs, les fillettes devront attendre d'être âgées minimalement de 14 ans pour faire le choix de se soumettre ou non à un dépistage.

Développement de la pathologie

Après l'apparition des premiers symptômes en 2008, la patiente a été vue par une neurologue. Cette dernière l'a rapidement référée à une autre neurologue, spécialisée en neurogénétique, car son frère était déjà suivi par celle-ci pour des troubles similaires. Des tests génétiques ont été effectués entre 2008 et 2012. Durant cette période, comme l'évolution de la maladie se faisait lentement et que les symptômes restaient assez stables, les rendez-vous avaient surtout comme but de lui transmettre les résultats des différents tests.

De 2012 jusqu'au printemps 2015, à part les pertes d'équilibre, la difficulté à se relever et à monter les escaliers et le phénomène de crampes déjà connus depuis 2008, une perte de sensibilité quasi constante au niveau des orteils s'est ajoutée à la liste. Elle m'a aussi confié ne plus être en mesure de jogger. Par ailleurs, lorsqu'elle va se promener sur un terrain accidenté, en forêt par exemple, elle doit toujours amener son bâton de marche. Elle songe même à se procurer une canne pour l'aider dans ses déplacements quotidiens.

Lorsqu'elle a mentionné tout cela à la neurologue en mai 2015, celle-ci lui a d'emblée prescrit un ÉMG pour s'assurer qu'il n'y avait pas une polyneuropathie (PNP) associée à la PSH. C'est ainsi que la jeune femme est venue passer son tout premier ÉMG en septembre 2015. La neurologue souhaitait également trouver la cause de la diminution de la pallesthésie¹, constatée au printemps 2015 au niveau des membres inférieurs.

Examens neurologiques/ électrophysiologiques et traitement

À l'examen neurologique, la neurologue a observé une très légère faiblesse de certains muscles des membres inférieurs

au niveau des psoas, des abducteurs des cuisses et des tibialis antérieurs à 4+/5, tandis que les adducteurs des cuisses, les ischio-jambiers, les quadriceps et les muscles des membres supérieurs étaient normaux à 5/5. Elle a relevé la présence de clonus² et a mentionné que sa démarche était spastique. Par ailleurs, la sensibilité au niveau des orteils était altérée,

notamment en termes de proprioception³, de pallesthésie et de sensation de piqûre avec une épingle à couche, le tout s'améliorant aux chevilles. Les réflexes ostéotendineux (ROT) étaient augmentés à 4+, mais ce n'est rien de nouveau car la patiente a toujours eu des ROT vifs au niveau des membres inférieurs.

Selon le protocole des vitesses de

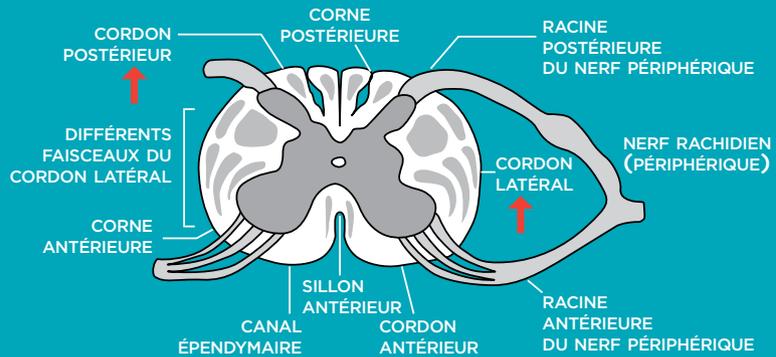


Figure 1 : La parapésie spastique héréditaire découle d'une atteinte de la moelle épinière, plus précisément au niveau du cordon postérieur et quelque peu du cordon latéral.

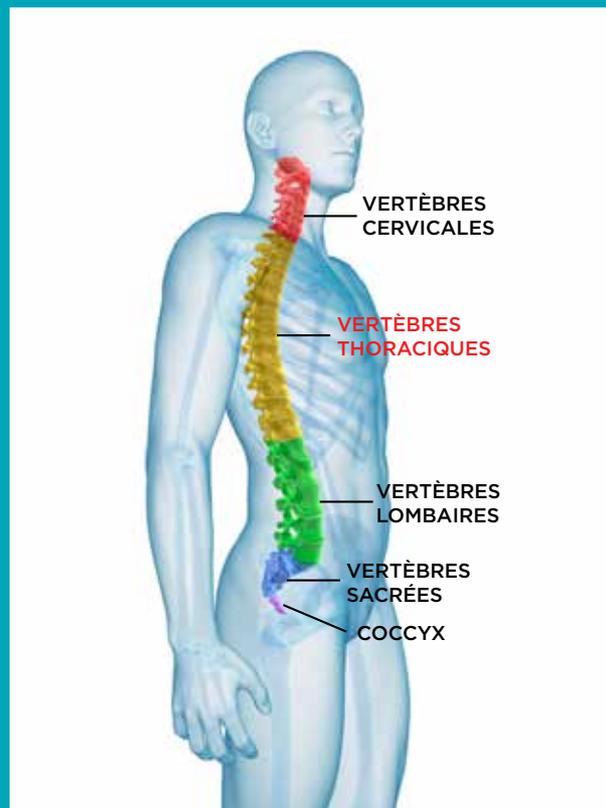


Figure 2 : Il s'agit d'une dégénérescence axonale génétique dans la moelle épinière au niveau thoracique (section en jaune sur cette image), ce qui fait que les symptômes se limitent aux membres inférieurs.

Il n'y a pas un sexe en particulier qui soit touché plus que l'autre et, chez certaines personnes, la PSH s'installe en bas âge, tandis que chez d'autres, elle apparaît plus tardivement soit au début de l'âge adulte.

conduction nerveuse du CHUS, l'étude d'une seule jambe était suffisante. Les nerfs moteurs sciatiques poplités externe et interne du côté droit, les ondes F de ces nerfs ainsi que les nerfs sensitifs, péronier superficiel et sural droit étaient tous normaux. L'examen à l'aiguille des muscles quadriceps, gastrocnémien et tibial antérieur droits était également normal. Par conséquent, la neurologue a conclu que l'étude électrophysiologique était normale, qu'il n'y avait pas de PNP associée et que les symptômes sensitifs étaient secondaires à la PSH.

Si une PNP avait été décelée, le traitement des symptômes aurait été différent. Depuis le diagnostic donné à l'automne 2012, les suivis se faisaient une fois par année. Maintenant, ils sont aux six mois afin de mieux contrôler les manifestations cliniques. Tel que mentionné, il n'existe malheureusement pas de traitement contre la paraparésie spastique héréditaire. Les symptômes peuvent néanmoins être atténués par des médicaments antispasmodiques. Pour le moment, elle prend du Baclofène qui rend la marche plus fluide et du Ditropan pour que sa vessie soit moins sensible aux spasmes. Dans des cas plus graves, où l'hygiène de la zone génitale est une tâche ardue, il est possible de faire des injections de Botox au niveau des adducteurs des cuisses puisque ces muscles sont trop spastiques.

Autres examens diagnostiques

En novembre 2008, la jeune maman et son frère aîné ont décidé de participer à un projet de recherche à Montréal qui permettait l'analyse d'une soixantaine de gènes à partir d'une simple prise de sang. Quatre ans plus tard, en octobre 2012, ils ont tous les deux reçu le diagnostic de la PSH. Il s'agit du type SPG5A, locus⁴ au niveau duquel le gène CYP7B1 fait défaut. Les autres types testés négatifs entre 2008 et 2012 étaient SPG3, SPG4 qui sont plus fréquents et SPG7 qui est plus rare.

Précision sur la maladie

La paraparésie spastique héréditaire, aussi appelée la maladie de Strümpell-Lorrain, découle d'une atteinte de la moelle épinière (ME), plus précisément au niveau du cordon postérieur et quelque peu du cordon latéral (figure 1). Le premier achemine au cerveau la proprioception consciente, la sensibilité au tact et la pallesthésie. Le second sert entre autres à conduire les commandes volontaires, tout comme le fait les voies pyramidales qui présentent également une atteinte dans la PSH. De façon moins importante que la ME, le cervelet peut également être atteint, ce qui occasionne notamment des pertes d'équilibre.

Le tout est causé par une dégénérescence axonale génétique dans la ME au niveau thoracique (figure 2), ce qui fait que les symptômes se limitent aux membres inférieurs. Dans ce cas-ci, il s'agit de la forme pure de type SPG5A. Si celle-ci avait été la forme compliquée, des troubles de la vue, des éruptions cutanées ainsi qu'une déficience intellectuelle auraient fait partie des signes et symptômes de la patiente, ce qui n'est pas le cas.

Il n'y a pas un sexe en particulier qui soit touché plus que l'autre et, chez certaines personnes, la PSH s'installe en bas âge, tandis que chez d'autres, elle apparaît plus tardivement soit au

Fier commanditaire de l'OTIMROEPMQ - 2017

Cios Alpha

Voyez la différence grâce à la technologie de détecteur plat plein champ

Premier détecteur plat mobile sur arceau qui offre toujours une visualisation plein champ, Cios Alpha fournit une qualité d'image remarquable qui vous permet d'effectuer et d'évaluer vos interventions en toute confiance.

Capable de générer toute la puissance dont vous avez besoin pour les situations les plus complexes et les interventions les plus longues, Cios Alpha combine une commande de système intuitive et pratique avec une précision sans effort tout en s'intégrant parfaitement à votre flux de travail chirurgical.

Cios Alpha. Voyez la différence grâce à la technologie de détecteur plat plein champ.

Personne-ressource : customeradvocate.ca@siemens.com

siemens.com/cios-alpha

SIEMENS Healthineers

© Siemens Santé limitée, 2017.

→ début de l'âge adulte. Une fois les premiers symptômes apparus, l'évolution peut se faire lentement ou rapidement et atteindre ou non un certain plateau. Cela varie beaucoup d'une personne à l'autre et ce, même au sein d'une même famille (exemple : l'état de la patiente versus l'état de son frère).

Récapitulatif des signes et symptômes possibles

Parmi les signes observés, il y a les ROT vifs, le signe de Babinski positif⁵ et le clonus. Ceux-ci témoignent tous d'une atteinte pyramidale et se retrouvent toujours uniquement au niveau des membres inférieurs de façon bilatérale. En l'absence d'autres pathologies, aucune anomalie n'est décelée au niveau des membres supérieurs. Les trois principaux symptômes présents dans la PSH sont la faiblesse et la spasticité des membres inférieurs, les urgences mictionnelles ainsi que la diminution de la pallesthésie. Ce sont généralement les muscles psoas, ischio-jambiers et tibialis antérieur qui sont les plus atteints en termes de faiblesse. Pour ce qui est des spasmes, ce sont les muscles ischio-jambiers et adducteurs des cuisses qui sont les plus affectés. Pour la plupart, c'est la difficulté à marcher et à monter l'escalier qui incite les gens à consulter en neurologie.

Conclusion

En outre, l'imagerie médicale joue un rôle important pour ce qui est des diagnostics différentiels. Étant donné la rareté de cette maladie neurodégénérative, il arrive parfois qu'elle soit confondue avec d'autres troubles du système nerveux. En effet, parmi les symptômes de la parapésie spastique héréditaire, certains ressemblent à ceux de la sclérose en plaques (SEP), d'où l'importance de l'imagerie par résonance magnétique. La SEP appartient cependant à une toute autre catégorie, soit celle des maladies inflammatoires du système nerveux. D'autres

Étant donné la rareté de cette maladie neurodégénérative, il arrive parfois qu'elle soit confondue avec d'autres troubles du système nerveux.

pathologies comme la sclérose latérale amyotrophique, les malformations du système nerveux central, de même qu'un désordre métabolique peuvent également être confondus. C'est pour cette raison qu'il est très important d'avoir recours à différents examens diagnostiques, tels que ceux mentionnés plus haut. 



NOTES

- 1 - Pallesthésie : sensibilité à la vibration d'un diapason.
- 2 - Clonus : série de contractions des pieds de la patiente suite à une dorsiflexion de ceux-ci.
- 3 - Proprioception : capacité à positionner un membre du corps (le gros orteil par exemple) dans l'espace lorsque les yeux sont fermés.
- 4 - Locus : emplacement précis du gène sur un chromosome.
- 5 - Signe de Babinski positif : réponse anormale en extension dorsale du gros orteil et des orteils en éventail suite à une stimulation de la plante du pied.

RÉFÉRENCES

Figure 1 : Encyclopédie multilingue internationale de la réadaptation. (Année de rédaction non-disponible). *L'ataxie de Friedreich*. Repéré à <http://cirrie.buffalo.edu/encyclopedia/fr/article/331/>

Figure 2 : Paralyzed Veterans of America. (Année de rédaction non-disponible). *Spinal Cord Injury Information*. Repéré à http://www.pva.org/site/c.ajlRK9NjLcJ2E/b.6344373/k.4182/Spinal_Cord_Injury_Information.htm

Document écrit :

Cambier, J., Masson, M., Masson, C., et Dehen, H. (2012). *Neurologie* (13^e éd.). Issy-les-Moulineaux, France : Elsevier Masson

Sites Internet :

Dr Fink, John K. (Texte mis à jour le 6 février 2014). *Hereditary Spastic Paraplegia Overview*. Repéré à <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1509/>

Encyclopédie Orphanet Grand Public. (Texte composé en avril 2007). *La maladie de Strümpell-Lorain*. Repéré à <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/StrumpellLorain-FRfrPub655.pdf>

Larousse médical. (Année de rédaction non-disponible). *Syndrome de Strümpell-Lorain*. Repéré à http://www.larousse.fr/encycopedie/medical/syndrome_de_Str%C3%BCmpell-Lorain/16304

Noreau, Anne. (Thèse rédigée en juillet 2014). *Études génétiques de familles récessives d'ataxies et de paraplégies spastiques*. (Pages 17 à 35). Repéré à https://papyrus.bib.umontreal.ca/xmlui/bitstream/handle/1866/11844/Noreau_Anne_2014_these.pdf

REMERCIEMENTS

D^{re} Marie-France Rioux, neurologue au CIUSSS de l'Estrie, CHUS - Hôpital Fleurimont

Réjeanne Poirier, t.e.p.m. et maître de stage au CIUSSS de l'Estrie, CHUS - Hôpital Fleurimont

COMMENT NÉGOCIER L'ACHAT D'UNE PROPRIÉTÉ

« Il n'y a jamais qu'un seul prix. À chaque propriété sont associés un prix plancher et un prix plafond. », résume Patrick Juanéda, président de la Fédération des chambres immobilières du Québec (FCIQ).

D'un côté, le vendeur souhaite conclure une transaction en recevant le montant le plus près du prix plafond. De l'autre, l'acheteur désire déboursier une somme se rapprochant du prix plancher. Il est tout à fait possible de trouver un terrain d'entente, et c'est ce que devrait faire une bonne négociation.

Cerner la bonne affaire

« Le prix est toujours négociable, dit M. Juanéda. On chiffre la marge de réduction moyenne entre 2 à 3 % . »

L'expert en immobilier insiste néanmoins sur le caractère unique de chaque situation : « Si une propriété est affichée au "bon prix" (près du prix plancher) et qu'elle est localisée dans un marché actif (celui des maisons unifamiliales autour de 300 000 \$, par exemple), même une surenchère n'est pas impossible. Est-ce qu'on voudra perdre notre chance pour quelques milliers de dollars ? »

Inversement, une propriété sur le marché depuis plus de six mois et autour de laquelle l'activité a été faible permettra une plus grande marge de manœuvre.

Identifier ces divers scénarios est donc la base de toute négociation. Un courtier immobilier qualifié a l'expérience et l'instinct pour guider un acheteur. Autrement, il faut avoir navigué dans les fiches de propriétés à vendre du secteur et en avoir visité plusieurs pour développer son flair.

Bien présenter sa promesse d'achat

Selon le président de la Fédération des chambres immobilières du Québec, une offre devrait être présentée dans les 24 à 72 heures suivant la visite... sauf dans le cas de propriétés hautement convoitées pour lesquelles toute attente serait « suicidaire ». Encore une fois, la connaissance du marché est la clé afin d'éviter de montrer trop d'intérêt trop tôt ou de manquer le bateau.

« Il ne faut jamais faire d'offres verbales », prévient M. Juanéda. Plutôt, on reste sobre et sympathique lors de la visite, puis on détaille notre promesse d'achat par écrit.

« C'est lors de sa présentation que l'on peut donner des précisions à l'oral, pour expliquer par exemple que l'on dépose une offre en deçà du prix affiché à cause de l'état esthétique de la cuisine, le tout en se basant sur des comparables récents. », explique l'expert en immobilier.

Le climat de négociation devrait être agréable. Un ton agressif ou des remarques négatives sur la propriété n'ont pas leur place. « La vente d'une maison est une étape très émotive, dit Patrick Juanéda. Les gens souhaitent en général vendre à des gens qui leur sont sympathiques. »

Répondre à la contre-offre

Ensuite, sans être systématique, la réception d'une contre-offre des vendeurs n'est pas rare. Après tout, de la même façon que le vendeur affiche sa maison à un prix qui laisse une marge de négociation, l'acheteur ne propose en général pas son prix maximum dès la promesse d'achat... et ça se sent!

« Cet échange est normal, rassure M. Juanéda. Lors des discussions avec le vendeur, on gagne à cerner les autres critères qui peuvent rendre notre offre plus attrayante: est-ce que de devancer (ou au contraire, repousser) la date d'occupation serait un bon argument de vente? Et qu'en est-il des inclusions ou des compensations? »

En ne voyant que le prix dans la transaction, on peut omettre plusieurs éléments de négociation parfois payants.

Et l'inspection ?

Enfin, la plupart des promesses d'achat sont conditionnelles à une inspection. Là-dessus, Patrick Juanéda y va d'une mise en garde: « Il ne faut jamais, jamais prendre l'inspection comme une autre étape pour renégocier. »

Bien entendu, selon le rapport d'inspection, certaines demandes de compensations financières seraient peut-être adéquates. « Ce ne sont pas des rabais, prévient le président de la FCIQ. Ce doit être de vraies découvertes suite à l'inspection, et la compensation vise non seulement à donner les moyens aux acheteurs de compenser cette atteinte à la valeur de la propriété, mais aussi à dégager le vendeur de toute responsabilité légale. »

Au bout du compte, l'objectif est de payer le juste prix pour une propriété. Dans tel cas, vendeurs et acheteurs sont tous deux convaincus d'avoir fait une bonne affaire...

Économisez jusqu'à 1 300 \$ annuellement
en adhérant au forfait pour les technologues en imagerie médicale,
en radio-oncologie et en électrophysiologie médicale.

Pour plus de détails, visitez le bnc.ca/specialistesante. Adhésion en succursale.



Réalisons vos idées^{MC}

Certaines conditions s'appliquent. Calculé sur un rabais annuel d'une valeur de 299 \$ sur les transactions incluses dans le forfait Virtuose^{MD}; un rabais annuel de 844 \$ calculé sur une réduction pouvant atteindre jusqu'à 6,25 % pour une marge de crédit personnelle moyenne de 13 500 \$ (taux pouvant varier selon le dossier de crédit); un rabais annuel de 375 \$ calculé sur une réduction pouvant atteindre jusqu'à 0,25 % pour un Tout-En-Un volume moyen de 150 000 \$ dans le Forfait Spécialistes en Science de la Santé.

^{MD} Virtuose est une marque déposée de la Banque Nationale du Canada. MasterCard est une marque déposée de MasterCard International inc., utilisée sous licence.

Les informations présentées dans cette chronique le sont à titre informatif seulement et ne sont pas exhaustives. Pour tout conseil concernant vos finances et pour plus de détails sur nos solutions d'investissement, veuillez consulter un conseiller de la Banque Nationale.

^{MC} RÉALISONS VOS IDÉES est une marque de commerce de la Banque Nationale du Canada.

Congrès 2017

Surfez

la vague du
changement!

Mettez
à votre
agenda!

43^e Congrès de l'Ordre

> Intégration
des changements
en milieu de travail

> Du 25 au 27 mai 2017

Hôtel Universel
de Rivière-du-Loup

www.otimroepmq.ca



Ordre des technologues
en imagerie médicale,
en radio-oncologie et en
électrophysiologie médicale
du Québec

