Centre de Référence

Centre de Référence des Démences Rares
www.cref-demrares.fr
IM2A - Fédération des maladies du système nerveux
Bâtiment Lhermitte-Chaslin
Hôpital de la Pitié-Salpêtrière
47 boulevard de l'hôpital
75 651 Paris cedex 13
centredereference_demrares@yahoo.fr

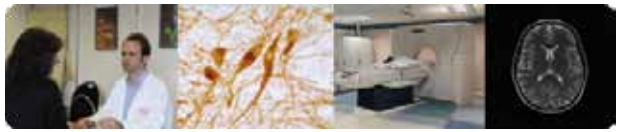
Centres de Compétence

VILLE	NOM DU MEDECIN	TELEPHONE
Angers	Dr Frédérique ETCHARRY-BOUYX	02 41 35 46 14
Bordeaux	Dr Wassilios MEISSNER (PSP/DCB)	05 57 65 64 20
	Dr Sophie AURIACOMBE (DFT/APP)	06 08 33 58 50
Dijon	Dr Isabelle BENATRU (PSP/DCB)	03 80 29 30 89
	Dr Olivier ROUAUD (DFT/APP)	03 80 29 30 89
Lille	Pr Alain DESTEE (PSP/DCB)	03 20 44 67 52
	Pr Florence PASQUIER (DFT/APP/PSP/DCB)	03 20 44 60 21
Limoges	Pr Philippe COURATIER (DFT/APP)	05 55 05 65 60
	Dr Frédéric TORNY (PSP/DCB)	05 55 05 65 60
Lyon/St Etienne/Grenoble	Dr Catherine THOMAS-ANTERION	04 77 12 78 05
Marseille	Pr Mathieu CECCALDI (DFT/APP)	04 91 38 59 28
	Pr Jean Philipe AZULAY (PSP/DCB)	04 91 38 43 38
Montpellier	Pr Florence PORTET	04 67 33 02 81
Poitiers	Pr Jean-Luc HOUETO	05 49 44 44 46
Rouen	Pr Didier HANNEQUIN	02 32 88 80 32
Strasbourg	Pr Christine TRANCHANT (PSP/DCB)	03 88 11 53 66
	Dr Frédéric BLANC (DFT/APP)	03 88 11 68 92
Toulouse	Dr Jérémie PARIENTE (DFT/APP)	05 61 77 76 86
	Dr Christine BREFEL (PSP/DCB)	05 61 77 76 86

DFT : dégénérescence lobaire fronto-temporale ; APP : aphasie primaire progressive
PSP : paralysie supranucléaire progressive ; DCB : dégénérescence cortico-basale

Association PSP France

25 rue Gandon - 75013 PARIS
Tél. : 01 42 96 41 56 (répondeur en cas d'absence)
Mail : PSPFrance.DCB@gmail.com
www.pspfrance.org



CHU Pitié-Salpêtrière - Paris

Maladies Rares

Centre de référence

Démences Rares

Les Paralysies Supranucléaires Progressives

Dr Anne-Marie BONNET et Dr Frédéric BLOCH
Responsable : Pr Bruno DUBOIS

Centre de Référence Démences Rares

ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS

PSP FRANCE

CENTRE DE RÉFÉRENCE ✓ DÉMENCES RARES

Qu'est-ce qu'une Paralysie Supranucléaire Progressive ?

La Paralysie Supranucléaire Progressive (PSP) fait partie des syndromes parkinsoniens atypiques, elle représente 5 à 10 % des syndromes parkinsoniens. Sa caractérisation est assez récente puisque les premières descriptions furent proposées par le Docteur Richardson avec l'aide des Docteurs Steele et Olszewski, en 1963.

Le diagnostic de la PSP repose sur l'examen clinique, avec des critères très précis. Sa fréquence reste rare, autour de un à deux patients pour 100 000 habitants. Elle débute en moyenne entre 60 et 65 ans, la survie est de durée variable, souvent longue.

Les causes de cette maladie sont encore inconnues. Il s'agit, certainement, de l'association de facteurs de prédisposition génétique encore inconnus et de facteurs environnementaux qui n'ont pas encore été identifiés.

Quels sont les symptômes ?

SIGNE CLINIQUE	PARKINSON	PSP
Instabilité posturale (chutes)	Tardive	Précoce
Rigidité des muscles	Asymétrique	Symétrique
Ophtalmoplégie verticlae	Absente	Présente
Troubles intellectuels	Inconstant/tardif	Fréquent/sévère
Réponse à L-Dopa	Bonne	Absente/faible

Comment diagnostiquer la maladie ?

Le diagnostic de la PSP est souvent difficile, notamment, dans les premières années de l'évolution car cette pathologie présente souvent des caractéristiques cliniques ressemblantes à celles de la Maladie de Parkinson.

C'est l'évolution ou l'apparition de signes plus évocateurs qui orientent vers le diagnostic de PSP. Il s'agit toujours d'un diagnostic de probabilité, car seule l'analyse histologique du cerveau peut en faire un diagnostic de certitude.

Les examens réalisés pour porter le diagnostic de PSP sont les suivants :

1/ Des tests neuropsychologiques qui évaluent les capacités de raisonnement, de jugement, des capacités attentionnelles, des troubles de mémoire etc.

2/ Une IRM (Imagerie par Résonance Magnétique) cérébrale qui montre des signes pouvant orienter vers le diagnostic.

3/ L'imagerie fonctionnelle (SPECT) permet d'étudier plus précisément la perfusion cérébrale.

4/ Un enregistrement de l'oculomotricité peut être utile dans les formes débutantes, mais peu de centres sont à même de le pratiquer.

Quelles sont les thérapeutiques ?

Les traitements actuellement proposés sont des traitements symptomatiques : prise en charge des troubles de la motricité (kinésithérapie), de la parole (orthophonie), de la déglutition (orthophonie et ergothérapie). La thérapeutique médicamenteuse curative n'existe pas encore, des recherches sont en cours.

Un soutien du patient et de l'entourage est nécessaire : suivi psychologique en dehors du suivi médical par un neurologue spécialisé, et par un médecin de ville.

Les services sociaux peuvent informer sur des aides sociales et financières (APA, aides à domiciles…) et les structures d'accueil temporaires ou définitives. Des mesures de sauvegarde de justice (tutelle, curatelle) peuvent être adoptées dès que nécessaires.

Les associations de malades peuvent représenter une aide utile pour informer et aider les familles dans leurs démarches (PSP France - www.pspfrance.org voir coordonnées au dos ; France Parkinson – www.franceparkinson.fr).

Site Internet du Centre de Référence : http://www.cref-demrares.fr