



Bonjour,

Nous vous adressons la 8^{ème} Newsletter du réseau Centre de Référence / Centres de Compétence des Démences Rares, que nous diffusons depuis 2010. L'objectif est d'en faire une Newsletter interactive, et d'associer tous ceux d'entre vous qui le souhaitent à sa rédaction. N'hésitez donc pas à contacter Mlle Vanessa Murlon (vanessa.murlon@psl.aphp.fr) si vous souhaitez y participer, proposer un commentaire d'article, un projet sur les DLFT, diffuser des informations, des outils d'évaluation, etc...

■ Association PSP-France : nouvelle présidente et changement du bureau de l'association |



Un mot de Mme Christiane Pietersoone, nouvelle présidente de l'association PSP-France

"C'est un honneur pour moi d'avoir été élue à la présidence de l'association PSP et j'espère sincèrement être à la hauteur de l'action entreprise par Isabelle LE GAL. L'Association Paralyse Supranucléaire Progressive a pour objectif de promouvoir la recherche, de soutenir, de renseigner et d'aider les patients et leurs familles. J'ai assuré nos adhérents de mon engagement et de mon investissement au sein de notre association. Ils seront nécessaires mais pas suffisants face à la souffrance des malades atteints de la PSP, maladie que je connais bien car mon père a été atteint de cette injuste maladie pendant 15 longues années.

L'équipe de bénévoles compétents tant à Paris qu'en Province et moi-même nous efforcerons de mener à bien toutes nos missions pour améliorer le quotidien de nos malades".

PSP-France Tél. 01 42 96 41 56 - Contact mail direct : PSPFrance.DCB@gmail.com

Permanence d'accueil tous les jeudis de 14h à 17h30 aux locaux et au téléphone

■ Projet BIOPARK : biomarqueurs dans les syndromes parkinsoniens atypiques |

Dr Wassilios Meissner – Neurologue, Bordeaux

La distinction entre la paralysie supranucléaire progressive (PSP), la maladie de Parkinson (MP) et l'atrophie multisystématisée (AMS) peut être difficile dans les stades précoces. Le diagnostic différentiel des syndromes parkinsoniens est compliqué par l'émergence de formes encore plus proches de la maladie de Parkinson comme la PSP-Parkinson. A ce jour, il n'existe aucun marqueur biologique validé comme aide au diagnostic ou pronostic des syndromes parkinsoniens. A cet égard, l'utilité du dosage de la protéine tau du liquide céphalorachidien (LCR) dans le diagnostic différentiel de la PSP a déjà été étudiée. Les différentes études n'ont malheureusement pas révélé de différence claire entre la PSP, la MP et l'AMS. Contrairement à la PSP, la MP et l'AMS sont caractérisées par des dépôts neuronaux et gliaux d'alpha-synucléine. Une nouvelle technique de dosage de la fraction soluble oligomérique de l'alpha-synucléine a été récemment proposée. Des résultats préliminaires suggèrent que ce marqueur pourrait être un outil pertinent pour la distinction entre PSP et MP alors que l'utilité du dosage de ce marqueur dans le diagnostic différentiel entre PSP et AMS reste inconnue.

Le but du projet BIOPARK (« mise en évidence de BIOMarqueurs dans les syndromes PARKinsoniens ») qui associe les CHU de Bordeaux, Toulouse et Limoges est de doser l'alpha-synucléine oligomérique dans le liquide céphalo-rachidien et le plasma de 100 patients atteints d'un syndrome parkinsonien, dont 40 MP, 40 AMS et 20 PSP. Les dosages seront effectués à l'inclusion chez tous les patients et après 12 mois de suivi chez les patients

AMS et PSP, permettant ainsi d'étudier l'évolution du marqueur au cours du temps. Le premier patient PSP sera inclu en décembre 2013. Au-delà du dosage de l'alpha-synucléine oligomérique, l'étude permet la constitution d'une collection d'échantillons de liquide céphalorachidien, de plasma et d'urine de patients atteints de syndromes parkinsoniens pouvant contribuer à des recherches ultérieures, notamment des projets s'intéressant au développement de marqueurs objectifs de la progression de la maladie, indispensables pour des études à venir évaluant des molécules à fort potentiel de neuroprotection.

Contact : Dr Wassilios Meissner

■ La mini-SEA : une batterie rapide d'évaluation des DFT via le cortex préfrontal médian |

Dr Maxime Bertoux, Dr Emmanuelle Volle, Dr Marie-Odile Habert, Pr Bruno Dubois – Hôpital de la Pitié Salpêtrière, Paris

Depuis quelques années, un faisceau de résultats scientifiques appuie l'utilisation de tests neuropsychologiques explorant la cognition sociale et émotionnelle pour l'évaluation et le diagnostic de la DFT. Ils permettent une aide précieuse au diagnostic en objectivant les déficits cognitifs responsables des troubles comportementaux observés dans cette maladie. La mini-SEA (Social cognition & Emotional Assessment) a été développé dans cette optique (Bertoux et al., 2012) et devient de plus en plus utilisée en France. A travers deux études d'imagerie cérébrale, structurale et métabolique, nous avons exploré les corrélats neuronaux de la mini-SEA. Les résultats de ces deux études convergent et montrent que les tests de cette batterie évaluent l'intégrité du cortex médian frontal, dans sa partie rostrale et dorsale. Sachant ces régions précocement atteintes dans la DFT, ces études encouragent l'utilisation de la mini-SEA d'un point de vue anatomique, en plus de renseigner les bases cérébrales des processus évalués.

Contact : maximeL.bertoux@gmail.com

Bertoux M, Volle E, de Souza LC, Funkiewiez A, Dubois B, Habert MO. Neural correlates of the mini-SEA (Social cognition and Emotional Assessment) in behavioral variant frontotemporal dementia. Brain Imaging and Behavior, 2013.

Bertoux M, Volle E, Funkiewiez A, de Souza LC, Leclercq D, Dubois B. Social Cognition and Emotional Assessment (SEA) is a marker of medial and orbital frontal functions: a voxel-based morphometry study in behavioral variant of frontotemporal degeneration. Journal of the International Neuropsychological Society, 2012, Nov ;18(6) :972-85.

■ Annonce : Ouverture d'une Unité de Neurologie de la Mémoire et du Langage (NML) à l'hôpital Sainte Anne |

Pr Marie Sarazin – Neurologue, Hôpital Sainte Anne, Paris

L'unité NML, sous la responsabilité du Pr Marie Sarazin au sein du service de Neurologie (Pr Jean Louis Mas), propose des consultations neurologiques et des bilans diagnostics et d'aide à la prise en charge des maladies neuro-cognitives. Pour prendre RV ou se renseigner, vous pouvez joindre Mme Leila Fellah, secrétaire, au 01 45 65 61 73, ou nous envoyer un mail

l.fellah@ch-sainte-anne.fr

m.sarazin@ch-sainte-anne.fr

| Prochains congrès |

9èmes Rencontres de
Neurologie Comportementale

Paris

13 février 2014

<http://www.lepublicsystemepc.com/events.php?IDManif=732&IDModule=71&IDRub=514>



Nos meilleurs vœux pour 2014 !

Nous vous invitons à nous faire part de tout article, événement, projet en cours que vous souhaitez diffuser à l'ensemble du réseau.

Pour apporter des précisions sur les pages de votre centre, par exemple des photographies de votre équipe ou la description de vos activités :

vanessa.mourlon@psl.aphp.fr

CENTRE DE REFERENCE DES DEMENCES RARES

| IMMA – Pavillon Lhermitte, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, 47 boulevard de l'hôpital | 75651 PARIS cedex 13 |

| <http://www.cref-demreres.fr> | centredereference_demreres@yahoo.fr |