

## CENTRE DE RÉFÉRENCE DES DÉMENCES RARES OU PRÉCOCES

### IM<sup>2</sup>A - INSTITUT DE LA MÉMOIRE ET DE LA MALADIE D'ALZHEIMER

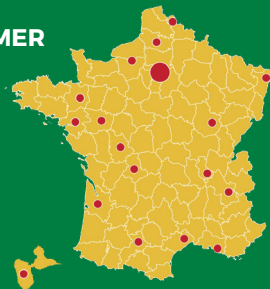
#### Fédération des maladies du système nerveux

Bâtiment F. Lhermitte

Hôpital Universitaire Pitié Salpêtrière

47 boulevard de l'Hôpital - 75013 Paris

[www.cref-demrares.fr](http://www.cref-demrares.fr)



## CENTRES DE COMPÉTENCES

VILLE	RESPONSABLE ET REFERENT PAR PATHOLOGIE	TELEPHONE
Amiens	<b>Dr MéliSSa TIR</b> (PSP/DCB) Pr Olivier GODEFROY (DFT/APP/PSP/DCB)	03 22 66 82 40
Angers	<b>Dr Frédérique ETCHARRY-BOUYX</b> (DFT/APP/PSP/DCB)	02 41 35 32 93
Bordeaux	<b>Pr Wassilios MEISSNER</b> (PSP/DCB) Dr Sophie AURIACOMBE (DFT/APP)	05 57 82 12 53 05 57 82 01 16
Dijon	<b>Pr Yannick BEJOT</b> (DFT/APP/PSP/DCB)	03 80 29 57 80
Grenoble	<b>Dr Olivier MOREAUD</b> (APP/ PSP/DCB) Dr Mathilde SAUVEE (DFT)	04 76 76 57 90
Lille	<b>Dr Thibaud LÉBOUVIER</b> (DFT/APP/PSP/DCB) Pr Florence PASQUIER (DFT/APP/PSP/DCB)	03 20 44 60 21
Limoges	<b>Pr Philippe COURATIER</b> (DFT/APP) Dr Frédéric TORNy (PSP/DCB)	05 55 05 65 61 05 55 43 12 15
Lyon	<b>Pr Alain VIGHETTO</b> (PSP/DCB) Dr Maïté FORMAGLIO (DFT/APP)	04 72 35 76 62
Marseille	<b>Pr Alexandre EUSEBIO</b> (PSP/DCB) Pr Jean-Philippe AZULAY (PSP/DCB) Pr Mathieu CECCALDI (DFT/APP) Dr Mira DIDIC (DFT/APP)	04 91 38 43 33 04 91 38 59 28
Montpellier	<b>Dr Audrey GABELLE-DELOUSTAL</b> (DFT/APP/PSP/DCB)	04 67 33 60 29
Nantes	<b>Pr Pascal DERKINDEREN</b> (PSP/DCB) Dr Claire BOUTOLEAU-BRETONNIERE (DFT/APP)	02 40 16 54 22
Pointe à Pitre	<b>Pr Annie LANNUZEL</b> (PSP/DCB)	05 90 89 11 85
Poitiers	<b>Pr Jean-Luc HOUETO</b> (PSP/DCB) Dr Foucaud Du BOISGUEHENEUC (DFT/APP)	05 49 44 44 46
Rennes	<b>Dr Serge BELLiard</b> (DFT/APP/PSP/DCB)	02 99 87 30 26
Rouen	<b>Dr David WALLON</b> (DFT/APP/PSP/DCB) Pr Didier HANNEQUIN (DFT/APP/PSP/DCB)	02 32 88 87 40 02 32 88 80 32
Strasbourg	<b>Pr Christine TRANCHANT</b> (PSP/DCB) Dr Benjamin CRETIN (DFT/APP) Dr Frédéric BLANC (DFT/APP)	03 88 12 85 32 03 88 12 86 34 03 88 11 55 21
Toulouse	<b>Pr Jérémie PARIENTE</b> (DFT/APP) Dr Christine BREFEL-COURBON (PSP/DCB)	05 61 77 76 86

## ASSOCIATIONS DE MALADES

PSP France : [www.pspfrance.org](http://www.pspfrance.org) - France Parkinson : [www.franceparkinson.fr](http://www.franceparkinson.fr)



## INFORMER

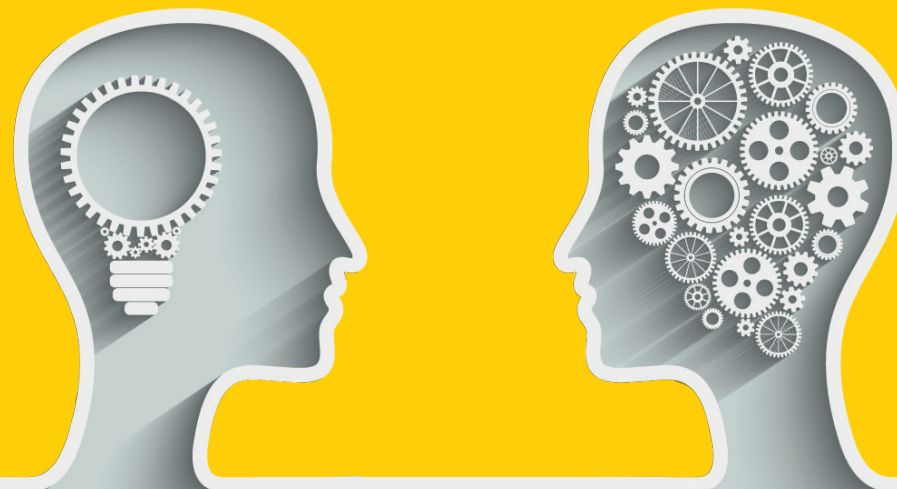
# Paralysie Supranucléaire Progressive

## MALADIES RARES

### Centre de Référence Démences Rares ou Précoces

Docteur Anne-Marie BONNET

Responsable : Professeur Bruno DUBOIS



Conception Graphique : Direction de la Communication - PSL-CFX-AP-HP - Version 3 - Juin 2017



## Qu'est-ce qu'une Paralyse Supranucléaire Progressive ?

La Paralyse 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. Les lésions observées dans la PSP au niveau du cerveau sont caractérisées par l'accumulation de protéine tau anormale (tauopathie).

## Quels sont les symptômes ?

SIGNE CLINIQUE	PARKINSON	PSP
Instabilité posturale (chutes)	Tardive	Précoce
Rigidité des muscles	Asymétrique	Symétrique
Ophthalmoplégie verticale	Absente	Présente
Troubles intellectuels	Inconstant/tardif	Fréquent
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 critères diagnostiques sont établis avec en premier, les troubles oculomoteurs et les chutes.**

## 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. Ils retrouvent un syndrome dysexécutif.

**2/ Une IRM** (Imagerie par Résonance Magnétique) cérébrale qui montre une atrophie du haut du tronc cérébral.

**3/ L'imagerie fonctionnelle** (la tomographie par émissions de positons TEP et la scintigraphie cérébrale SPECT ou DatScan) permet d'étudier plus précisément la perfusion cérébrale. Elle peut montrer une altération dans les régions frontales, ou au niveau des noyaux gris centraux.

**4/ Un enregistrement de l'oculomotricité** peut être utile dans les formes débutantes. Il montre une atteinte des mouvements oculaires dans la verticalité.

## Quelles sont les thérapeutiques ?

Les traitements actuellement proposés sont des traitements symptomatiques : prise en charge des troubles de la motricité (kinésithérapie, ergothérapie), de la parole (orthophonie), de la déglutition (orthophonie). 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 protection juridique (tutelle, curatelle, sauvegarde de justice, mandat de protection future) peuvent être mises en œuvre dès que nécessaires.

Les associations de malades peuvent représenter une aide utile pour informer et aider les familles dans leurs démarches (coordonnées au dos).