CENTRE DE RÉFÉRENCE DÉMENCES RARES OU PRÉCOCES

Responsable du centre coordonnateur : Dr Marc Teichmann
Co-coordinatrices : Dr Isabelle Le Ber & Daisy Rinaldi

IM2A - INSTITUT DE LA MÉMOIRE ET DE LA MALADIE D'ALZHEIMER
Bâtiment F. Lhermitte
Hôpital Universitaire Pitié Salpêtrière
47 boulevard de l'Hôpital - 75013 Paris
www.cref-demrares.fr
contact@cref-demrares.fr
01 42 16 75 02



CENTRES CONSTITUTIFS et de COMPETENCE

VILLE	RESPONSABLE ET REFERENT PAR PATHOLOGIE	TELEPHONE
Amiens	**Dr Mélanie BARBAY** (DFT/APP/PSP/DCB)	03 22 66 82 40
	Pr Olivier GODEFROY (DFT/APP/PSP/DCB)	
Angers	**Dr Frédérique ETCHARRY-BOUYX** (DFT/APP/PSP/DCB)	02 41 35 46 14
Bordeaux	**Pr Vincent PLANCHE** (PSP/DCB)	05 57 82 12 53
	Dr Sophie AURIACOMBE (DFT/APP)	05 57 82 01 16
Caen	**Pr Olivier MARTINAUD** (DFT/APP/PSP/DCB)	02 31 06 46 17
Dijon	**Pr Yannick BEJOT** (DFT/APP/PSP/DCB)	03 80 29 55 54
Grenoble	**Dr Mathilde SAUVEE** (DFT)	04 76 76 57 90
	Dr Olivier MOREAUD (APP/PSP/DCB)	
Lille	**Pr Thibaud LEBOUVIER** (DFT/APP/PSP/DCB)	03 62 94 36 12
	Pr Florence PASQUIER (DFT/APP/PSP/DCB)	
Lyon	**Dr Maïté FORMAGLIO** (DFT/APP)	04 72 35 58 07
	Pr Alain VIGHETTO (PSP/DCB)	
Marseille	**Pr Alexandre EUSEBIO** (PSP/DCB)	04 91 38 43 35
	Pr Jean-Philippe AZULAY (PSP/DCB)	
	Pr Mathieu CECCALDI (DFT/APP)	04 91 38 59 28
	Dr Mira DIDIC (DFT/APP)	
Montpellier	**Dr Karim BENNYS** (DFT/APP/PSP/DCB)	04 67 33 72 32
Nantes	**Dr Claire BOUTOLEAU-BRETONNIERE** (DFT/APP)	02 40 16 54 22
	Pr Pascal DERKINDEREN (PSP/DCB)	
Pointe à Pitre	**Pr Annie LANNUZEL** (PSP/DCB)	05 90 89 14 35
Poitiers	**Dr Adrien JULIAN** (DFT/PSP/DCB)	05 49 44 26 19
	Dr Foucaud Du BOISGUEHENEUC (DFT/APP)	
Rennes	**Dr Anne SALMON** (DFT/APP/PSP/DCB)	02 99 28 25 76
Rouen	**Pr David WALLON** (DFT/APP/PSP/DCB)	02 32 88 58 01
Strasbourg	**Pr Frédéric BLANC** (DFT/APP)	03 88 11 58 58
	Dr Benjamin CRETIN (DFT/APP)	03 88 12 86 34
	Pr Christine TRANCHANT (PSP/DCB)	03 88 12 85 32
Toulouse	**Pr Jérémie PARIENTE** (DFT/APP)	05 61 77 76 86
	Dr Christine BREFEL-COURBON (PSP/DCB)	

Version 4 de Mars 2025

INFORMER

Paralysie Supranucléaire Progressive

MALADIES RARES

Centre de Référence Démences Rares ou Précoces



HÔPITAUX UNIVERSITAIRES PITIÉ SALPÊTRIÈRE CHARLES FOIX

Centre de Référence Démences Rares ou Précoces

ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS

www.aphp.fr

PARALYSIE SUPRANUCLEAIRE PROGRESSIVE

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

La Paralysie Supranucléaire Progressive (PSP) fait partie des Dégénérescences Lobaires Fronto-Temporales (DLFT). Elle appartient également aux syndromes parkinsoniens dits atypiques. Il s'agit d'une maladie rare (environ 6000 patients en France). Les lésions observées dans la PSP au niveau du cerveau sont caractérisées par l'accumulation de protéine tau anormale (tauopathie). Il ne s'agit pas d'une maladie héréditaire/génétique.

Quels sont les symptômes ?

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

Comment faire le diagnostic ?

Le diagnostic de la PSP peut être difficile car elle présente souvent des caractéristiques cliniques pouvant ressembler à celles de la maladie de Parkinson. Le diagnostic est également rendu difficile en raison de présentations cliniques variées comme par exemple des troubles initiaux centrés sur la parole ou le langage ou encore sur le contrôle comportemental. De manière générale, les signes évocateurs de PSP sont : lenteur bilatérale des mouvements, troubles de la marche/équilibre et chutes précoces, troubles des mouvements des yeux avec souvent aspect figé du visage, ralentissement cognitif, baisse de la fluence verbale, apathie.

Si vous constatez des troubles décrits ci-dessus, évoluant sur un mode progressif, il convient de consulter un neurologue qui vous adressera éventuellement à notre Centre de Référence ('Démences Rares ou Précoces') dont le réseau comprend 18 centres experts couvrant l'ensemble du territoire national (le centre coordonnateur se situe à l'hôpital de la Pitié Salpêtrière à Paris).

Le bilan diagnostique comprend :

1/ Tests neuropsychologiques et orthophoniques qui évaluent les capacités cognitives/comportementales, le langage, la parole et la déglutition.

2/ IRM cérébrale qui montre généralement une atrophie du haut du tronc cérébral.

3/ TEP +/- DatScan qui montrent généralement une atteinte des régions frontales et des noyaux gris centraux.

4/ Enregistrement de l'oculomotricité (MOC) qui peut être utile en montrant une atteinte de la verticalité des mouvements oculaires.

Quels sont les traitements ?

Les traitements sont symptomatiques : prise en charge des troubles de la motricité (kinésithérapie, ergothérapie), prise en charge des troubles de la parole/langage, des capacités cognitives et des troubles de la déglutition (orthophonie). Il n'y a pas de traitement curatif mais des recherches sont en cours. Un soutien psychologique au patient et à ses aidants peut être proposé au Centre de Référence. Les assistantes sociales du Centre de Référence et les services sociaux peuvent informer sur des aides sociales et financières (APA, aides à domicile, etc) et sur les structures d'accueil temporaires ou définitives. Des mesures de protection peuvent être mises en œuvre.

Les associations de patients comme PSP France et France Parkinson peuvent représenter une aide utile pour informer et aider les familles dans leurs démarches.

Sites Internet

Centre de Référence Démences Rares ou Précoces - www.cref-demrares.fr
Association PSP France - www.pspfrance.org
Association France Parkinson - www.franceparkinson.fr