



Bonjour,

Nous avons le plaisir de vous adresser la 34<sup>ème</sup> Newsletter du réseau Centre de Référence/Centres de Compétence « Démences Rares ou Précoces ». Cette newsletter a pour objectifs de diffuser des informations, outils d'évaluation, proposer des projets collaboratifs sur les DLFT, etc... à l'ensemble des partenaires du réseau. **N'hésitez pas à me contacter si vous souhaitez participer à la prochaine newsletter.** Mme Daisy Rinaldi, Chef de Projet [daisy.rinaldi@aphp.fr](mailto:daisy.rinaldi@aphp.fr)

## ■ PROTOCOLE NATIONAL DE DIAGNOSTIC ET DE SOIN SUR LA PSP/SCB

**Le PNDS portant sur la Paralyse Supranucléaire Progressive et Syndrome Corticobasal coordonné par le Pr Alexandre EUSEBIO**, responsable du centre de compétence des démences rares ou précoces de Marseille, en collaboration avec le centre de référence de Paris est paru le 12 décembre 2022 sur le site de la Haute Autorité de Santé.

Comme tous les PNDS il représente un référentiel de bonnes pratiques portant sur une maladie rare, dont l'objectif est d'explicitier aux professionnels la prise en charge diagnostique, le parcours de soins et la prise en charge thérapeutique actuellement recommandés.

Le PNDS "PSP/SCB" peut être consulté en cliquant sur ce lien de la [HAS](#).

## ■ VIDEO « PAS SEULS FACE A LA PSP » DE L'ASSOCIATION PSP FRANCE

L'association PSP France a le plaisir de vous partager une belle vidéo (16 minutes) à l'initiative de Mme Claire DE SEVERAC - administratrice de l'Association et aidante du groupe PSP Provence : [Pas seuls face à la PSP](#).

Le film a été réalisé avec un double objectif de sensibilisation, des familles et des milieux médico-sociaux.

« Nous sommes partis du sentiment de solitude des malades et familles après l'annonce du diagnostic, et du constat de la méconnaissance de la PSP par les généralistes, kinésithérapeutes, orthophonistes et autres acteurs médico-sociaux.

Nous avons voulu montrer aux familles le soutien qu'apporte PSP France, d'écoute, d'information dès le diagnostic, d'accompagnement à anticiper les étapes difficiles jusqu'à la fin de vie ; et proposer aux professionnels de santé de bien s'informer sur les spécificités de nos maladies neurologiques rares, pas si rares - comme l'indique le Pr EUSEBIO dans la vidéo - pour mieux répondre aux besoins des malades. »

## ■ LES ESPOIRS DE L'IMAGERIE ET DE LA NEUROMODULATION DANS LA PSP

Le Dr Nadya PYATIGORSKAYA est neuroradiologue à l'Hôpital Pitié-Salpêtrière AP-HP et chercheuse dans l'équipe MOV'IT à l'Institut du Cerveau. Extrait de l'[interview](#) du Dr PYATIGORSKAYA concernant les recherches en imagerie sur la PSP.

### *Quels sont vos projets de recherche actuels ?*

J'ai deux grands projets en ce moment. Le premier est centré sur le développement d'études sur la TEP-IRM afin d'améliorer le diagnostic, le pronostic et la compréhension des maladies neurodégénératives et des tumeurs cérébrales. Je m'intéresse notamment à la paralysie supranucléaire progressive (PSP). Grâce à une collaboration industrielle, nous avons accès à un marqueur très spécifique des protéines Tau, qui s'accumulent de façon pathologique dans le cerveau des patients. Notre objectif est de mieux pouvoir diagnostiquer et de comprendre les mécanismes pathologiques des différentes formes de PSP.

Aujourd'hui, les formes les plus classiques de PSP, comme le syndrome de Richardson, sont assez bien diagnostiquées dans leurs formes avancées, mais dans 60 à 70 % des cas, il s'agit de formes atypiques, beaucoup plus difficile à détecter. C'est très important. Actuellement, ces patients aux formes atypiques ne sont pas inclus dans les essais cliniques, car on ne comprend pas très bien leur maladie. Dans les formes précoces, le bon diagnostic est également souvent difficile à poser, il est donc nécessaire de l'améliorer.

### *Quels sont vos espoirs dans la recherche ?*

Sur le plan des mouvements anormaux, mon espoir est que nous puissions appliquer nos développements technologiques au profit des essais thérapeutiques. La neuromodulation me paraît aussi très prometteuse pour parvenir à moduler l'activité de régions profondes du cerveau de façon non-invasive, avec de nombreuses indications thérapeutiques potentielles comme l'épilepsie, certains troubles psychiatriques, la douleur ou les tumeurs cérébrales.

## ■ CONTRIBUTION DU CENTRE DE REFERENCE ET DES ASSOCIATIONS DE PATIENTS PSP-FRANCE ET FRANCE-DFT A LA JOURNEE INTERNATIONALE DES MALADIES RARES 2023

La Journée Internationale des Maladies Rares a eu lieu le 29 février. A l'occasion de cette journée, la filière de santé BRAIN-TEAM a publié 10 capsules vidéos correspondant aux 10 groupes de pathologies BRAIN-TEAM.

Les responsables du Centre de Référence et d'associations de patients partenaires vous présentent les maladies rares neurologiques, leur prise en charge par les réseaux de soin, le soutien des associations aux familles et les avancées de la recherche.

Retrouvez l'ensemble des films [ici](#) et retrouvez le film du Centre de Référence des Démences Rares ou Précoces [ici](#), n'hésitez pas à les diffuser.