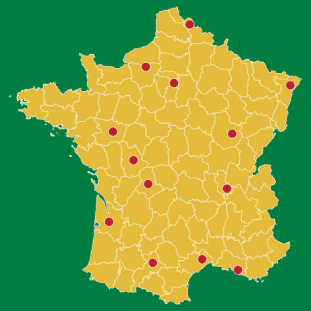
CENTRE DE RÉFÉRENCE DES DÉMENCES RARES

IM²A
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



CENTRES DE COMPÉTENCES

VILLE	MÉDECIN	TÉLÉPHONE
Angers	Dr ETCHARRY-BOUYX	02 41 35 46 14
Bordeaux	Dr MEISSNER	05 57 82 12 53
Bordeaux	Dr AURIACOMBE	06 08 33 58 50
Dijon	Dr ROUAUD	03 80 29 57 80
Lille	Pr PASQUIER	03 20 44 60 21
Lille	Pr DEFEVBRE	03 20 44 67 52
Limoges	Pr COURATIER	05 55 05 65 59
Limoges	Dr TORNY	05 55 05 65 60
Lyon/St Etienne/Grenoble	Pr VIGHETTO	04 72 11 80 71
Marseille	Pr CECCALDI	04 91 38 59 28
Marseille	Pr AZULAY	04 91 38 43 33
Montpellier	Dr GABELLE-DELOUSTAL	04 67 33 60 29
Poitiers	Pr HOUETO	05 49 44 44 46
Rouen	Pr HANNEQUIN	02 32 88 13 55
Strasbourg	Pr TRANCHANT	03 88 12 85 32
Strasbourg	Dr BLANC	03 88 12 86 38
Toulouse	Dr PARIENTE	05 61 77 76 86
Toulouse	Dr BREFEL	05 61 77 76 86

ASSOCIATIONS DE MALADES

PSP France : *www.pspfrance.org*
France Parkinson : *www.franceparkinson.fr*

Conception Graphique : Direction de la Communication - PSL-CFX AP-HP - Version 2 - avril 2016

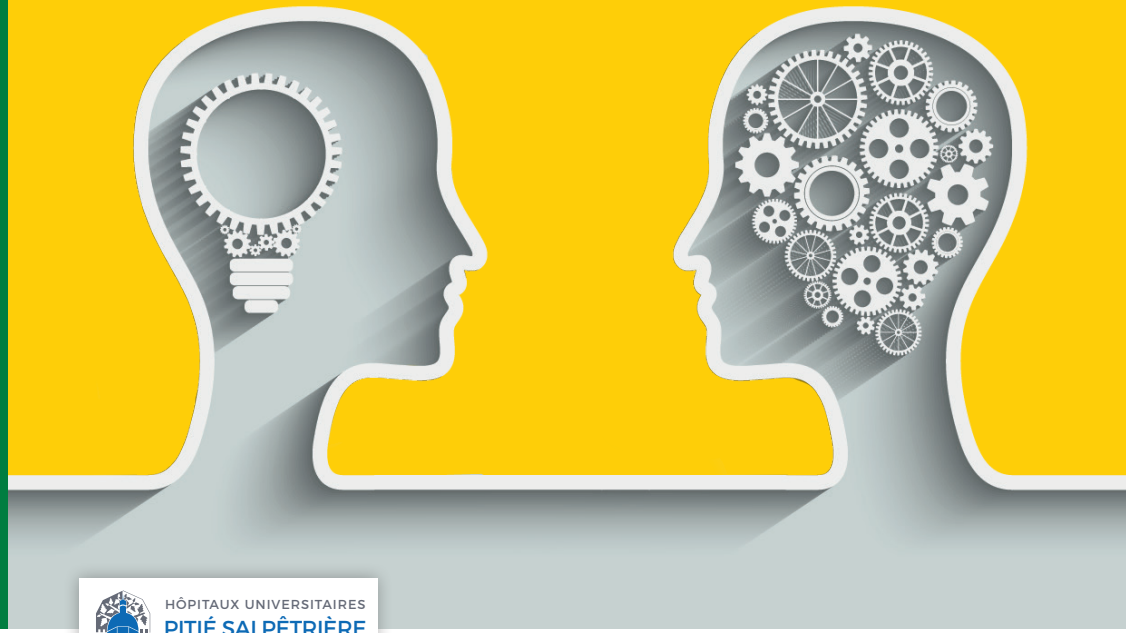
INFORMER

Paralysie Supranucléaire Progressive

MALADIES RARES

Centre de Référence Démences Rares

Docteur Anne-Marie BONNET
Responsable : Professeur Bruno DUBOIS



HÔPITAUX UNIVERSITAIRES PITIÉ SALPÊTRIÈRE CHARLES FOIX

Centre de Référence Démences Rares

ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS

ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS
www.aphp.fr

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. 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
Ophtalmoplégie 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 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 (coordonnées au dos).