



La paralysie supra nucléaire progressive : les points essentiels pour les patients

QUE VEUT DIRE PARKINSONISME? PARKINSONISME ATYPIQUE? PARKINSON- PLUS?

Le parkinsonisme est une pathologie caractérisée par la présence de plusieurs symptômes clés:

- Le tremblement
- La contracture musculaire (rigidité)
- Le ralentissement (bradykinésie)
- Le pas traînant, la marche lente

La maladie de Parkinson (MP) est la forme de parkinsonisme la plus connue. Le parkinsonisme atypique appelé aussi syndrome Parkinson-plus, est caractérisé par la présence de symptômes supplémentaires outre le parkinsonisme. Ces symptômes peuvent comporter : instabilité/ chutes précoces, mauvaise réponse à la LEVODOPA, déclin cognitif précoce et troubles du contrôle de la tension artérielle / vessie / le transit intestinal.

La paralysie supra nucléaire progressive (PSP) est la plus fréquente des pathologies avec parkinsonisme atypique mais elle est dix fois moins fréquente (plus rare) que la maladie de Parkinson.

QUELLES SONT LES CARACTÉRISTIQUES TYPIQUES DE LA PSP?

La PSP, aussi connue sous le nom de syndrome de Steele-Richardson-Olszewski, atteint l'homme et la femme de manière égale. Elle débute, moyenne, à la fin de la soixantaine.

- Les patients atteints de PSP vont présenter de manière précoce des troubles de la marche, de l'équilibre et des chutes en arrière souvent plusieurs fois par jour. Ils ont tendance à tituber/vaciller et à marcher de façon rapide et impulsive. Certains patients ressentent comme-ci leurs pieds étaient cloués au sol.
- Les patients ont des difficultés à bouger les yeux, surtout pour regarder vers le bas. Cela rend la lecture difficile et peut entraîner une vision double. Ils peuvent aussi avoir des clignements et des occlusions palpébrales involontaires ainsi que des difficultés à ouvrir les yeux.
- Le ralentissement peut retentir sur la cadence (ou rythme) des activités quotidiennes
- Les patients peuvent ressentir des contractures, surtout au niveau de la nuque.
- L'expression faciale est altérée : regard avec des yeux écarquillés (paupières surélevées et front plissé).

- La voix peut être rauque, maugrée ou gémissante avec des problèmes d'articulation et de déglutition.
- Les patients peuvent avoir des troubles cognitifs incluant : inhibition et perte de motivation, labilité de l'humeur (paralysie pseudo bulbaire) et démence.

Cette pathologie n'est pas la même d'un patient à l'autre. En effet, dans certaines formes le freezing (blocage à la marche) et le ralentissement sont les symptômes essentiels et dans d'autres formes des symptômes qui évoquent plus une MP tel qu'un tremblement précoce.

COMMENT EST-ELLE DIAGNOSTIQUÉE?

Le diagnostic de PSP est basé sur l'interrogatoire médical et l'examen neurologique. Au début de la maladie, la PSP pourrait ressembler à une MP (ou mimer) rendant ainsi le diagnostic difficile. Il n'existe pas d'examen ou de tests sanguins spécifiques mais parfois une IRM cérébrale peut aider à poser le diagnostic en montrant une réduction de volume de certaines régions du cerveau appelées le tronc cérébral et le lobe frontale. La seule manière de poser avec certitude un diagnostic de PSP est de réaliser une autopsie et regarder le tissu cérébral.

QUELLE EN EST LA CAUSE?

La cause de PSP demeure inconnue. Cette pathologie est associée à l'accumulation d'une protéine appelée tau qui s'agglomère dans toutes les cellules et peut-être retrouvée à l'autopsie cérébrale. La cause de ces agglomérats est inconnue. La PSP n'est généralement pas considérée comme héréditaire. Elle ne se transmet pas d'un individu à un autre et n'a pas été associée à un facteur environnemental.

EXISTE-T-IL UN TRAITEMENT?

Il n'existe pas un traitement qui guérit, ralentit ou stoppe l'évolution d'une PSP. Au début de la maladie, certains traitements de la MP (exemple : la LEVODOPA) peuvent améliorer certains symptômes de la PSP. Au cours de l'évolution de la maladie, le traitement médicamenteux n'est plus d'un grand apport. Certains médicaments utilisés pour traiter les démences et la maladie d'Alzheimer peuvent améliorer les symptômes des patients présentant des troubles de la mémoire ou de la pensée. Les injections de toxines botuliniques peuvent améliorer l'occlusion involontaire des paupières. Il existe aussi des traitements pour la labilité émotionnelle, comme les rires et pleurs involontaires. Les antidépresseurs peuvent agir sur la dépression et l'anxiété.



International Parkinson and
Movement Disorder Society

La paralysie supra nucléaire progressive : les points essentiels pour les patients

Les orthophonistes participent à l'amélioration des troubles de la parole et de la déglutition qui peuvent entraîner une dénutrition et une pneumonie. Un « clavier parlant » pour ordinateur peut communiquer à votre place.

L'ergothérapie contribue à maintenir votre autonomie pour les tâches quotidiennes. La kinésithérapie pourrait aider pour la marche et l'équilibre. Certaines lunettes équipées de prismes peuvent être utiles pour la vue. Et surtout, un programme de soin à long terme est envisageable au cours de l'évolution de la maladie.