

La paralyse supranucléaire progressive (PSP) est une maladie neurodégénérative progressive rare qui entraîne des difficultés de la vision et une perte d'équilibre en marchant. Elle est due à une accumulation anormale d'une protéine dans les cellules nerveuses, appelée tau, qui provoque une détérioration de certaines parties du cerveau avec le temps. En conséquence, les personnes atteintes de PSP peuvent éprouver des difficultés accrues en ce qui a trait au raisonnement, à la parole, à la déglutition et au mouvement.

À propos de la paralyse supranucléaire progressive

La paralyse supranucléaire progressive (PSP), également connue sous le nom de syndrome de Steele-Richardson-Olszewski, est causée par la surproduction d'une protéine dans le cerveau appelée tau qui, au fil du temps, endommage progressivement les cellules nerveuses dans des régions précises du cerveau. La détérioration de ces zones déterminées du cerveau provoque les symptômes caractéristiques de la PSP.

La couche externe du cerveau (le cortex) est atteinte, ce qui entraîne des troubles de la pensée, de la compréhension et de l'élocution (la langue). L'implication des régions profondes du cerveau, y compris le locus niger, les noyaux gris centraux, le subthalamus et le tronc cérébral, provoque des troubles de l'équilibre, de la marche et des mouvements oculaires, et la lenteur et la raideur des mouvements.

Quels sont les symptômes?

Les symptômes de la paralyse supranucléaire progressive (PSP) sont le plus souvent observés chez les personnes au début de la soixantaine, mais parfois également dans la quarantaine. La PSP peut être confondue avec la maladie de Parkinson et la dégénérescence corticobasale parce que certains symptômes, comme la rigidité et la lenteur des mouvements, peuvent ressembler à certaines des caractéristiques communes à ces autres maladies neurodégénératives. Contrairement à la maladie de Parkinson, le tremblement n'existe pas.

Les premiers symptômes de cette maladie peuvent être liés aux difficultés croissantes de la personne à marcher et à garder l'équilibre, avec pour conséquence des chutes fréquentes. Il est commun pour une personne dans les premiers stades de la PSP de développer d'autres symptômes reliés à des troubles moteurs, comme les mouvements ralentis ou maladroits en marchant.

Les symptômes qui aident à distinguer la PSP d'autres maladies neurodégénératives, comme la maladie de Parkinson, sont souvent liés à la vision et aux mouvements des yeux. Les personnes atteintes de la PSP ont souvent une vision floue et sont incapables de contrôler le mouvement de leurs yeux. Certaines personnes ne peuvent pas regarder vers le bas ou ouvrir leurs paupières. Cette difficulté des mouvements oculaires peut donner l'impression que la personne est désintéressée par la conversation en raison du contact visuel limité.

Bien qu'il ne s'agisse pas d'un symptôme précoce commun de la PSP, des altérations dans la pensée et la cognition peuvent être éprouvées au fil de la progression de la maladie. Les personnes qui présentent les symptômes cognitifs de la PSP éprouvent généralement des difficultés à réaliser un plan, à résoudre des problèmes, à s'adapter au changement, à prendre des décisions financières, et elles éprouvent également des troubles de la mémoire et de l'élocution.

À l'occasion, les personnes atteintes de la PSP peuvent subir des changements dans leur comportement et leurs émotions, qui rappellent les symptômes d'une dégénérescence fronto-temporale comportementale (bvFTD). Les personnes atteintes d'une bvFTD et celles atteintes d'une PSP partagent un symptôme comportemental similaire, à savoir leur incapacité à contrôler leur comportement en société, ce qui peut entraîner des situations sociales embarrassantes. Les personnes qui présentent les symptômes émotionnels de la PSP peuvent sembler indifférentes à l'égard des autres, avoir l'air déprimé, ou être incapables de contrôler leurs émotions (pleurs prolongés).

Comment la paralysie supranucléaire progressive est-elle diagnostiquée?

Il peut être difficile de diagnostiquer la PSP au début de la progression de la maladie, car il existe un certain nombre de symptômes qui sont semblables à ceux d'autres maladies neurodégénératives similaires, y compris la maladie de Parkinson, la maladie d'Alzheimer, la dégénérescence fronto-temporale et la maladie de Creutzfeldt-Jakob.

Les personnes qui développent des difficultés de mouvement avant d'éprouver des troubles de la vision reçoivent le plus souvent un diagnostic erroné de maladie de Parkinson. Souvent, la PSP n'est pas soupçonnée avant que la personne ne commence à avoir des troubles de la vision. Il est également fréquent d'attribuer à la dépression les changements dans l'humeur de la personne, ou à la dégénérescence fronto-temporale les changements dans son comportement.

Il n'existe aucun test permettant de diagnostiquer à lui seul la PSP. Le médecin examine les symptômes pour aider à éliminer d'autres maladies qui pourraient les causer, comme la maladie de Parkinson ou un accident vasculaire cérébral. L'imagerie cérébrale (IRM) peut être utilisée pour éliminer d'autres maladies et aider à détecter des changements anormaux, comme une diminution de volume dans les parties du cerveau associées à la PSP. Une évaluation approfondie peut également inclure des tests neuropsychologiques afin d'évaluer le fonctionnement cognitif de la personne, et un examen physique et neurologique pour évaluer le contrôle de ses mouvements et les altérations de sa vision.

Quels sont les causes ou facteurs de risque?

À l'heure actuelle, nous ne connaissons pas la cause de la PSP. La maladie semble être sporadique, ce qui signifie que dans la plupart des cas il n'y a pas d'antécédents familiaux de la maladie, et que les facteurs de risque communs restent à être identifiés. Toutefois, comme d'autres types de trouble cognitif, la PSP se caractérise par une quantité excessive de la protéine tau dans les régions du cerveau qui sont les plus affectées par la PSP. Nous ne savons toujours pas ce qui provoque cet excédent de la protéine tau, et pourquoi cela entraîne la détérioration des cellules du cerveau.

Existe-t-il un traitement?

Pour le moment, il n'est pas possible de guérir la PSP. Les médicaments permettant de gérer les symptômes de la maladie de Parkinson peuvent être d'une certaine utilité pour les personnes présentant des symptômes similaires.

Les approches thérapeutiques permettent également aux personnes atteintes de la PSP à mieux gérer les symptômes de leur maladie. La physiothérapie est souvent axée sur la prévention des chutes et les exercices pour améliorer l'équilibre. On encourage également ces personnes à utiliser des aides à la mobilité, comme une marchette, pour les empêcher de tomber à la renverse. L'orthophonie peut également être efficace dans le traitement des problèmes d'alimentation et de déglutition associés à la progression de la PSP.

Aide disponible

Veuillez consulter le site web de la Société Alzheimer à www.alzheimer.ca ou communiquer avec votre Société Alzheimer locale.

Ressources supplémentaires

- Alzheimer's Society UK:
http://www.alzheimers.org.uk/site/scripts/download_info.php?fileID=1767
- Foundation for PSP, CBD and Related Brain Diseases:
http://www.psp.org/file_download/bdbad4d5-6215-4624-9aec-6f909f459fb5
- The Progressive Supranuclear Palsy Association:
<http://www.pspassociation.org.uk/>

Ce document a été préparé à titre d'information seulement. Il ne constitue en aucun cas un conseil, une approbation ou une recommandation de la Société Alzheimer à l'égard d'aucun produit, service ou entreprise, ni une déclaration ou description de caractéristiques à leur sujet. Ce document d'information ne vise aucunement à remplacer le diagnostic clinique posé par un professionnel de la santé.

Bibliographie

Alzheimer's Society (UK), *Rarer Causes of Dementia*

http://www.alzheimers.org.uk/site/scripts/download_info.php?fileID=1767

Association for Frontotemporal Degeneration, *Progressive Supranuclear Palsy*

<http://www.theaftd.org/understandingftd/disorders/psp>

Foundation for PSP, CBD and Related Brain Diseases, *A Guide for People Living with PSP, CBD, and Other Atypical Parkinsonian Disorders*

http://www.psp.org/file_download/bdbad4d5-6215-4624-9aec-6f909f459fb5

Mayo Clinic, Diseases and Conditions: *Progressive Supranuclear Palsy*

<http://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/progressive-supranuclear-palsy/basics/definition/con-20029502>

National Institute of Neurological Disorders and Stroke, *Progressive Supranuclear Palsy Fact Sheet*

http://www.ninds.nih.gov/disorders/psp/detail_psp.htm#261703281

UCSF Memory and Aging Center, *Progressive Supranuclear Palsy*

<http://memory.ucsf.edu/education/diseases/psp>

Société **Alzheimer**

Société Alzheimer du Canada

20, avenue Eglinton Ouest, 16e étage, Toronto (Ontario) M4R 1K8

Tél. : 416-488-8772 • 1-800-616-8816 • Téléc. : 416-488-3778

Courriel : info@alzheimer.ca • Site Internet : www.alzheimer.ca

Facebook : www.facebook.com/AlzheimerSociety • Twitter : www.twitter.com/AlzSociety

