

La paralysie supranucléaire progressive



Progressive supranuclear palsy

^aService de neurologie et pathologie du mouvement, institut de neurosciences de La Timone, CHU Timone, AP–HM, 264, rue Saint-Pierre, 13385 Marseille cedex 05, France

^bCNRS, UMR 7289 Aix-Marseille université, 264, rue Saint-Pierre, 13385 Marseille cedex 05, France

A. Eusebio ^{a,b}

RÉSUMÉ

La paralysie supranucléaire progressive (PSP) est, avec l'atrophie multisystématisée, l'un des syndromes parkinsoniens atypiques les plus fréquents. Il se caractérise cliniquement dans sa forme la plus classique par l'association d'un syndrome parkinsonien axial, d'une instabilité posturale avec chutes précoces, d'une paralysie oculomotrice en verticalité et de troubles cognitivo-comportementaux. Il n'existe aucun traitement curatif. La prise en charge repose sur des traitements symptomatiques souvent peu efficaces et sur la rééducation. La médiane de survie des patients est comprise entre 6 et 7 ans. Ces dernières années des travaux de corrélations anatomo-cliniques ont bouleversé la nosologie de cette affection en distinguant plusieurs présentations cliniques différentes.

© 2015 Publié par Elsevier Masson SAS.

ABSTRACT

Progressive supranuclear palsy is one of the most frequent atypical parkinsonian syndromes. It is characterized by an axial parkinsonism associated with early postural instability and falls, vertical gaze palsy, and cognitive and behavioral impairments. There is currently no cure to the disease and patient management relies on often disappointing symptomatic treatments and physiotherapy. Death occurs 6 to 7 years after onset, usually following an injurious fall or a severe aspiration. Several clinical variants have recently been identified and a new nosology is emerging.

© 2015 Published by Elsevier Masson SAS.

INTRODUCTION – ÉPIDÉMIOLOGIE

La paralysie supranucléaire progressive (PSP) est une affection dégénérative du système nerveux central entrant dans le cadre des syndromes parkinsoniens atypiques décrite en 1963 par Richardson, Steele et Olszewski. Elle représente environ 5 à 10 % des syndromes parkinsoniens pour une prévalence estimée à 5 cas pour 100 000 [1,2]. La PSP est caractérisée cliniquement par l'association de signes moteurs : un syndrome parkinsonien non dopasensible à prédominance axiale avec instabilité à la marche et chutes précoces, des troubles oculomoteurs dans la verticalité du regard, des troubles de la déglutition qui peuvent entraîner des complications mettant en jeu

le pronostic vital (pneumopathies d'inhalation), et non moteurs : troubles cognitivo-comportementaux se manifestant essentiellement par un ralentissement psychique, une apathie et un syndrome frontal dysexécutif qui peuvent être sévères et parfois dominer le tableau. La médiane de survie des patients est de 6 à 7 ans et le retard diagnostique peut représenter jusqu'à la moitié de ce temps [3].

PRÉSENTATIONS CLINIQUES – NOMENCLATURE

De récents travaux de corrélations anatomocliniques ont amené à la description de plusieurs présentations cliniques associées aux

Mots clés

Paralysie supranucléaire progressive
Tauopathies
Syndromes parkinsoniens atypiques

Keywords

Progressive supranuclear palsy
Tauopathies
Atypical parkinsonism

Auteur correspondant :

A. Eusebio,
Service de neurologie et pathologie du mouvement, institut de neurosciences de La Timone, CHU Timone, AP–HM, 264, rue Saint-Pierre, 13385 Marseille cedex 05, France.
Adresse e-mail : alexandre.eusebio@ap-hm.fr

anomalies anatomopathologiques caractéristiques de PSP [4,5]. Le phénotype classique a été appelé syndrome de Richardson (PSP-RS) tandis que la forme PSP-parkinsonisme (PSP-P) se caractérise par un syndrome akinéto-rigide parfois asymétrique et modérément dopasensible. Ces deux présentations sont de loin les plus fréquentes. Le variant akinésie pure avec *freezing* à la marche (PSP-PAGF) se caractérise par un *freezing* sévère non dopasensible au premier plan. La forme avec aphasia progressive non fluente (PSP-PNFA) peut débiter essentiellement par des troubles du langage avant que les autres signes évoquant la PSP ne s'installent. Enfin, la forme PSP-CBS associe des éléments du syndrome cortico-basal à des manifestations du spectre PSP.

Syndrome de Richardson (PSP-RS)

Cette présentation clinique correspondant à la forme « classique » de la maladie semble la plus fréquente bien que ce point soit débattu [6]. Elle débute en moyenne entre 60 et 70 ans par une instabilité posturale et des chutes en bloc, volontiers en arrière. Le syndrome parkinsonien concerne davantage l'axe du corps que les membres et une posture dystonique du tronc avec rétrocolis est fréquente. Bien que les troubles oculomoteurs ne constituent pas un symptôme d'alerte, ils sont néanmoins fréquents dès le début de la maladie. À l'interrogatoire, les patients rapportent une gêne visuelle : diplopie, flou visuel, difficultés à évaluer les distances avec les objets et les meubles, parfois difficultés pour porter le regard vers le bas à la lecture ou lors des repas, une photophobie, une sensation de sable dans les yeux, un larmoiement. L'examen retrouve une rareté du clignement avec une fixité du regard, des yeux écarquillés, des saccades lentes et hypométriques en particulier dans le regard vertical. Plus tardivement la paralysie supranucléaire devient plus évidente avec une impossibilité pour les patients de mobiliser les yeux volontairement verticalement alors que les mouvements réflexes (oculocéphalogyres) restent préservés (Fig. 1). Un blépharospasme ou une apraxie d'ouverture des paupières peut également s'installer dans l'évolution. Une dysarthrie et des troubles de déglutition complètent le tableau clinique.

Les troubles cognitivo-comportementaux dans la PSP-RS sont caractérisés par la présence d'un syndrome fronto-sous-cortical. Encore plus que la bradykinésie, ce qui caractérise ces patients est leur grand ralentissement psychique. Il est fréquent de n'obtenir une réponse à une question que plusieurs minutes après l'avoir posée. Les patients présentent une apathie majeure et des troubles dysexécutifs [7]. Ces troubles peuvent apparaître précocement (50 % au cours de la première année

d'évolution) et même précéder les troubles moteurs rendant le diagnostic de PSP-RS initialement difficile. Le syndrome dysexécutif cognitif se caractérise par des difficultés d'élaboration et de maintien de stratégies notamment de recherche en mémoire à longue terme se traduisant cliniquement par une réduction de la fluence verbale et des difficultés de rappel, un manque de flexibilité mentale et des troubles de la mémoire de travail [8,9]. Les fonctions instrumentales sont en revanche préservées. Sur le plan psycho-comportemental, l'apathie et la dépression sont les manifestations les plus fréquemment rapportées [7,10]. L'apathie et l'inertie comportementale sont sévères et altèrent l'autonomie dans la vie quotidienne. En dehors de l'apathie, les patients présentent des comportements persévératifs en rapport avec des difficultés de désengagement d'un programme moteur en cours qui peuvent être facilement mis en évidence par la présence du signe d'applaudissement et d'une palilalie [11]. En revanche, la désinhibition est beaucoup plus rare que dans la démence fronto-temporale comportementale. Les patients sont fréquemment anosognosiques de tout ou partie de leurs difficultés.

L'évolution est marquée par une perte progressive d'autonomie survenant en moyenne 3 à 4 ans après le diagnostic. Les patients décèdent 6 à 7 ans après le début de la maladie, en général d'une pneumopathie d'inhalation ou d'une chute traumatique [3].

PSP-parkinsonisme (PSP-P)

Cette présentation concerne environ 30 % des patients et se caractérise par un tableau proche de la maladie de Parkinson (MP) : syndrome akinéto-rigide et tremblement postural, voire même de repos, asymétriques, initialement modérément dopasensibles. Ce tableau se complète progressivement, en général, après 2 à 6 ans d'évolution, par les troubles posturo-locomoteurs, cognitifs et/ou oculomoteurs décrits dans la PSP-RS. Le diagnostic différentiel avec la MP (en particulier les formes du sujet âgé) est difficile en début d'évolution. L'évolution de cette forme est plus lente que celle de la PSP-RS du fait de l'apparition plus tardive des troubles posturo-locomoteurs. Les patients décèdent en moyenne 8 à 11 ans après le début de la maladie [4].

PSP-akinésie pure avec *freezing* à la marche (PSP-PAGF)

Cette présentation se caractérise par l'apparition progressive de troubles de l'initiation de la marche puis d'un *freezing* de la marche, de la parole et/ou de l'écriture. Il n'y a ni rigidité des membres (une rigidité axiale est possible), ni tremblement, ni troubles cognitifs ou oculomoteurs dans les 5 premières années d'évolution. La dopathérapie est inefficace. L'évolution est marquée par l'aggravation des troubles posturo-locomoteurs confinant progressivement le patient au fauteuil roulant et par l'apparition des troubles oculomoteurs et de la déglutition. En revanche, les fonctions cognitives restent globalement peu affectées. Le décès survient en moyenne après 11 ans d'évolution [4].

PSP-syndrome cortico-basal (PSP-CBS)

Cette présentation rare se manifeste par l'apparition progressive et asymétrique de troubles praxiques et sensitifs corticaux (jusqu'à réaliser un tableau de membre étranger), d'une dystonie et d'un syndrome akinéto-rigide doparésistant. Les



Figure 1. Aspect de paralysie oculomotrice dans le regard vertical. Noter l'aspect écarquillé des yeux lorsqu'il est demandé au patient de regarder vers le haut.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3087168>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3087168>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)