

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole Nationale de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Paralysie Supranucléaire Progressive et Syndrome Corticobasal

Novembre 2022

Centre de référence Démences Rares ou Précoces



Membre de la
Filière de Santé Maladies Rares du système nerveux central BRAIN-TEAM



Synthèse à destination du médecin traitant

La Paralysie Supranucléaire Progressive (PSP) et le Syndrome Corticobasal (SCB) (dont la principale cause est la Dégénérescence Corticobasale (DCB)) sont des affections neurodégénératives de l'adulte appartenant au spectre des syndromes parkinsoniens atypiques, d'évolution progressive et de pronostic sévère. L'âge moyen de début des symptômes se situe dans la 6^{ème} décennie. Pour la PSP, le diagnostic est suspecté devant l'association d'un syndrome parkinsonien peu dopa-sensible à prédominance axiale, à des modifications cognitivo-comportementales, des troubles posturo-locomoteurs (avec chutes) et des troubles oculomoteurs. Dans le SCB, le syndrome parkinsonien est asymétrique, peu dopa-sensible et s'associe à des troubles praxiques, à une dystonie et des myoclonies. La particularité de ces maladies est leur hétérogénéité symptomatique avec la description récente de nombreuses variantes.

De nouveaux critères diagnostiques essentiellement cliniques rendent compte de cette hétérogénéité. Toutefois, l'apparition progressive des symptômes, leur évolution dans le temps et leur variabilité rendent le diagnostic initial difficile et peuvent le retarder. La PSP comme le SCB peuvent initialement ressembler à une maladie de Parkinson. Les examens paracliniques, notamment l'imagerie, peuvent aider au diagnostic différentiel.

Les traitements médicamenteux du syndrome parkinsonien et plus encore des troubles posturo-locomoteurs restent décevants. Par contre, le traitement symptomatique des troubles cognitivo-comportementaux peut améliorer la qualité de vie des patients et réduire le fardeau pesant sur les aidants. La prise en charge kinésithérapique, orthophonique, ergothérapique et sociale ainsi que le soutien psychologique et l'accompagnement de la personne malade et de ses proches sont primordiaux tout au long de la maladie.

Le rôle du médecin traitant est central dans l'accompagnement et se fait en partenariat avec les intervenants des centres de référence/compétence. La mise en œuvre de la prise en charge sociale et l'adaptation de l'environnement au handicap moteur croissant et à la perte progressive d'autonomie du patient sont indispensables.

Contacts et informations utiles :

- Carte et coordonnées des centres de référence et de compétences sur le site de la filière de Santé Maladies Rares du Système Nerveux Central BRAIN-TEAM : <http://brain-team.fr/les-membres/les-reseaux-de-competences/>
- Orphanet : <https://www.orpha.net/>
 - fiche Paralysie supranucléaire progressive :

https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=683

- o fiche Syndrome corticobasal :

https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=454887

- **Coordonnées des centres de référence et de compétence et des associations de patients**

Le Centre de Référence Maladies Rares Démences Rares ou Précoces est composé d'un centre de référence coordonnateur et de 17 centres de compétence.

- **Centre de référence**

Paris – Responsable : Dr Marc Teichmann

Centre de référence Démences Rares ou Précoces

IM2A (Institut de la mémoire et de la maladie d'Alzheimer), Département de Neurologie - Pôle des maladies du système nerveux

AP-HP. Sorbonne Université, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Bâtiment F. Lhermitte, 47 boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris

Tél. accueil IM2A : 01 42 16 75 06 / 08 – Courriel : contact@cref-demrares.fr

Site internet : <https://cref-demrares.fr/>

- **Centres de compétence**

Amiens – Responsable : Dr Mélanie Barbay

Service de Neurologie

CHU Amiens-Picardie, Chemin de Longpré, 80080 Amiens

Tél : 03 22 66 82 40

Angers - Responsable : Dr Frédérique Etcharry-Bouyx

Service de Neurologie

CHU Angers, 4 Rue Larrey, 49100 Angers

Tél : 02 41 35 32 93

Bordeaux - Responsable : Pr Wassilios Meissner

Service de Neurologie

CHU Bordeaux, 1 Place Amélie Raba Léon, 33000 Bordeaux

Tél : 05 57 82 12 53 / 05 57 82 01 16

Dijon - Responsable : Pr Yannick Bejot

Service de Neurologie Générale, Vasculaire et Dégénérative

CHU Dijon-Bourgogne, Hôpital François Mitterrand, 14 rue Paul Gaffarel, BP77908, 21079 Dijon cedex

Tél : 03 80 29 57 80

Grenoble - Responsable : Dr Olivier Moreaud

Service de Neurologie

CHU Grenoble-Alpes, site nord, Boulevard de la Chantourne, 38700 La Tronche
Tél : 04 76 76 57 90

Lille - Responsable : Dr Thibaud Lebouvier
Service de Neurologie C
CHRU Lille, Hôpital Roger Salengro, 2 Avenue Oscar Lambret, 59000 Lille
Tél : 03 20 44 60 21

Limoges - Responsable : Pr Philippe Couratier
Service de Neurologie
CHU Limoges , 2 Avenue Martin Luther King, 87000 Limoges
Tél : 05 55 05 65 61 / 05 55 43 12 15

Lyon - Responsable : Dr Maité Formaglio
Service de Neurologie
Hospices Civils de Lyon, Hopital Pierre Wertheimer, 59 Boulevard Pinel, 69677 Bron
Tél : 04 72 35 76 62

Marseille - Responsable : Pr Alexandre Eusebio
Service de Neurologie, pathologie du mouvement
AP-HM, Hôpital de la Timone, 264 Rue Saint-Pierre, 13385 Marseille Cedex 5
Tél : 04 91 38 43 33

Montpellier - Responsable : Dr Audrey Gabelle-Deloustal
Département de Neurologie
CHU Montpellier, Hôpital Gui de Chauliac, 80 Avenue Augustin Fliche, 34090 Montpellier
Tél : 04 67 33 60 29

Nantes - Responsable : Pr Pascal Derkinderen
Service de Neurologie
CHU Nantes, Hôpital Nord Laennec, Boulevard Professeur Jacques Monod, 44800 Saint-Herblain
Tél : 02 40 16 54 22

Pointe à Pitre - Responsable : Pr Annie Lannuzel
Service de Neurologie
CHU Pointe-à-Pitre, Route de Chauvel, Les Abymes, BP 465, 97159 Pointe à Pitre, Guadeloupe
Tél : 05 90 89 11 85

Poitiers - Responsable : Dr Adrien Julian
Service de Neurologie
CHU Poitiers, site de La Milétrie, 2 Rue de la Milétrie, 86021 Poitiers
Tél : 05 49 44 44 46

Rennes - Responsable : Dr Serge Belliard
Service de Neurologie

CHU Rennes, Hôpital Pontchaillou, 2 Rue Henri le Guilloux, 35000 Rennes
Tél : 02 99 87 30 26

Rouen - Responsable : Dr David Wallon
Service de Neurologie
CHU Rouen, Hôpital Charles-Nicolle, 37 boulevard Gambetta, 76000 Rouen
Tél : 02 32 88 87 40

Strasbourg - Responsable : Pr Christine Tranchant
Pathologie du mouvement et Centre Expert Parkinson - Neurologie
CHU Strasbourg, Hôpital de Hautepierre, Avenue Molière, 67200 Strasbourg
Tél : 03 88 12 85 32 / 03 88 12 86 34 / 03 88 11 55 21

Toulouse - Responsable : Pr Jérémie Pariente
Département de neurologie
CHU Toulouse, Hôpital Pierre-Paul Riquet, Place du Dr Baylac TSA, 31059 Toulouse cedex 9
Tél : 05 61 77 76 86

Cette liste est actuelle à la date de novembre 2022, mais évoluera dès Mars 2023 suite aux résultats de la campagne de labellisation des centres de référence maladies rares. Merci de vous référer à la liste actualisée sur le site internet du CRMR ou de la filière BRAIN-TEAM.

➤ **Association de patients**

Association PSP France (Paralyse supranucléaire progressive)
25 rue Gandon
75013 Paris
Tél : 01 42 96 41 56 - Courriel : pspfrance@orange.fr
Site internet : www.pspfrance.org/

Association France Parkinson
18, rue des terres au curé
75013 Paris
Tél. : 01 45 20 22 20 – Courriel : infos@franceparkinson.fr
Site internet : www.franceparkinson.fr

Association France-DFT
41, rue de Richelieu
75001 Paris
Tel : 07 61 32 16 77 – Courriel : contact@france-dft.org
Site internet : <https://www.france-dft.org/page/274401-notre-association>

Association Française des Aidants
250 bis, boulevard Saint-Germain
75007 Paris
Site internet : <https://www.aidants.fr/>

cafés des aidants : <https://www.aidants.fr/vous-etes-aidant/participer-a-une-action-pres-de-chez-soi/cafes-aidants/>

liste des cafés des aidants : <https://www.aidants.fr/wp-content/uploads/2022/05/Liste-Cafe-des-Aidants-numeros-de-telephone-1.pdf>