LA PARALYSIE SUPRANUCLÉAIRE PROGRESSIVE

La paralysie supra-nucléaire progressive (PSP), ou maladie de Steele-Richardson-Olewski, est une démence de type sous-corticale avec syndrome parkinsonien.

Causes

Dans la paralysie supra-nucléaire progressive, les noyaux de la base et le tronc cérébral dégénèrent pour une raison encore inconnue.

Symptômes

Troubles moteurs et sensoriels

On observe des troubles posturaux avec des chutes lors de la 1re année d'évolution. Une des caractéristiques de cette maladie est également une paralysie du regard vers le bas et/ou un ralentissement des saccades oculaires verticales.

On peut aussi observer une dysarthrie (difficulté à l'articulation des mots), une dysphagie pseudo-bulbaire (trouble de la déglutition), un blépharospasme (fermeture involontaire des paupières) et une apraxie de l'ouverture des yeux (difficultés à ouvrir volontairement les yeux).

Troubles cognitifs

On retrouve des troubles exécutifs (ralentissement de la pensée, difficultés à passer d'une tâche à l'autre, persévération dans l'erreur…) et attentionnels, ainsi que des troubles mnésiques (surtout sur le rappel de l'information plutôt que sur l'encodage même).

Diagnostic

Le diagnostic est souvent difficile et tardif. Les tests neuropsychologiques sont cependant difficiles à réaliser à cause des troubles visuels évoqués précédemment.

L'IRM objective souvent une atrophie du mésencéphale (partie supérieure du tronc cérébral) et une atrophie frontale.

Traitement

Le traitement est symptomatique : kinésithérapie, logopédie, ergothérapie…

En chiffres

La maladie débute généralement entre 55 et 65 ans et a une évolution d'une dizaine d'années en moyenne. La prévalence est entre 1 et 9 cas pour 100 000 personnes.

Sources :

- Lechevalier, B., Eustache, F., & Viader, F. (Dir.) (2008). Traité de neuropsychologie clinique. De Boeck.
- https://www.msdmanuals.com/fr/accueil/troubles-du-cerveau,-de-la-moelle-%C3%A9pini%C3%A8re-et-des-nerfs/troubles-du-mouvement/paralysie-supranucl%C3%A9aire-progressive-psp (consulté le 28 septembre 2022)

© All rights reserved