Zeitschrift: Parkinson : das Magazin von Parkinson Schweiz = le magazine de Parkinson Suisse = la rivista di Parkinson Svizzera

Herausgeber: Parkinson Schweiz

Band: - (2018)

Heft: 130: Angehörige : Situation der Angehörigen verbessern = Proches : améliorer la situation des proches = Congiunti : migliorare la situazione dei congiunti

Artikel: Les syndromes parkinsoniens atypiques. Partie 2, La paralysie supranucléaire progressive (PSP)

Autor: Ghika, Joseph-André

DOI: https://doi.org/10.5169/seals-842602

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften auf E-Periodica. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen sowie auf Social Media-Kanälen oder Webseiten ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Mehr erfahren

Conditions d'utilisation

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. La reproduction d'images dans des publications imprimées ou en ligne ainsi que sur des canaux de médias sociaux ou des sites web n'est autorisée qu'avec l'accord préalable des détenteurs des droits. En savoir plus

Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. Publishing images in print and online publications, as well as on social media channels or websites, is only permitted with the prior consent of the rights holders. Find out more

Download PDF: 08.07.2025

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, https://www.e-periodica.ch

La paralysie supranucléaire progressive (PSP)

Partie 2
Les syndromes parkinsoniens atypiques

Contrairement au syndrome parkinsonien idiopathique (SPI, maladie de Parkinson), forme la plus fréquemment rencontrée, la PSP ne répond pas aux médicaments.

Le Prof. Dr méd. Joseph-André Ghika est médecin chef du service de neurologie de l'hôpital du Valais et membre du comité consultatif de Parkinson Suisse.
Photo : màd Joseph-André Ghika

Le syndrome de paralysie supranucléaire progressive (PSP) de Steele Richardson et Olszewski (1964) est un syndrome parkinsonien atypique rare (4-6%), présentant des déficits qui ne sont pas présents dans le parkinson idiopathique (SPI) et caractérisé par une absence progressive de réponse au traitement. Il évolue plus rapidement (2-12 ans, en moyenne 5-7 ans), ne débute pas avant 40-50 ans et cause un handicap moteur plus marqué sur la marche, l'équilibre, la déglutition et la parole.

Le tableau classique dit de Richardson (PSP-RS) débute par des chutes vers l'arrière, puis le regard se fige (signe de Mona Lisa). On observe une difficulté progressive à regarder d'abord vers le bas puis vers le haut, à ouvrir les paupières, à débuter la marche et à changer de direction, ainsi qu'une diminution progressive du volume de la voix et de son articulation, des fausses routes, une tendance réflexe à rire et à pleurer, une grande lenteur à réagir à toute stimulation, un débit très lent de la pensée (bradypsychisme), une apathie, des persévérations et une incontinence.

Le regard est fixe, des plis sur le front compensent la difficulté à regarder vers le haut (signe du frontal), l'ouverture des paupières est difficile (blépharospasme). La rigidité est marquée au niveau des muscles du cou et proximaux, le tremblement est rare voire absent, les mouvements sont pauvres, lents et retardés. Le patient se lève d'une chaise comme une fusée (*rocket sign*) et s'écroule en arrière lorsqu'il s'assied. La marche est freinée à l'initiation (*freezing*) et aux changements de direction (magnétisme), et les réflexes protecteurs sont absents, surtout vers l'arrière (rétropulsion) au moindre déséquilibre.

Série
Syndromes parkinsoniens atypiques

Quatre parkinsoniens sur cinq souffrent du syndrome parkinsonien idiopathique (SPI ou maladie de Parkinson). Beaucoup plus rares, les autres syndromes parkinsoniens atypiques sont moins connus. Une série en quatre volets leur est consacrée.

- l'atrophie multi-systématisée (AMS) (voir magazine 129)
- la paralysie supranucléaire progressive (PSP)
- la dégénérescence cortico-basale (DCB)
- la démence à corps de Lewy (DCL)

Les formes de PSP

Des variantes rares existent. Elles concernent isolément la production du langage (PSP-PNFA), l'initiation de la marche (PSP-F), l'instabilité (PSP-I), la pauvreté de mouvement (akinésie pure PSP-PA), le comportement (PSP DFT bv), l'ataxie (PSP-C), les mouvements oculaires (PSP-OM) ou la spasticité (PSP-PLS). Parfois, une variante s'accompagne d'un syndrome cortico-basal (PSP-CBS).

Dans la forme classique, on observe à l'IRM une atrophie du mésencéphale (signe du Mickey et du colibri) ainsi que du pédoncule cérébelleux supérieur. L'agrégation d'une protéine (tau 4 R phosphorylée, plus rarement d'autres protéines) dans certains neurones du tronc cérébral, des noyaux gris et du cortex frontal est constatée au microscope et au PET tau.

Traitement

Au début, la réponse aux médicaments n'est que partielle, puis elle disparaît rapidement, ce qui en fait une maladie orpheline (rare). La physiothérapie permet de maintenir les réflexes et prévenir les chutes, le déambulateur devient rapidement nécessaire – ou la chaise roulante pour les longs trajets. Une sonde PEG (alimentation directement dans l'estomac pour la majorité des calories) devient souvent nécessaire en fin d'évolution, la toxine botulique injectée dans les paupières peut aider à garder les yeux ouverts. *Prof. Dr méd. Joseph-André Ghika*