

La paralysie supranucléaire progressive

Autor(en): **Sturzenegger, Matthias**

Objektyp: **Article**

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

Band (Jahr): - **(1999)**

Heft 53

PDF erstellt am: **12.07.2024**

Persistenter Link: <https://doi.org/10.5169/seals-815599>

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Inhalten der Zeitschriften. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern.

Die auf der Plattform e-periodica veröffentlichten Dokumente stehen für nicht-kommerzielle Zwecke in Lehre und Forschung sowie für die private Nutzung frei zur Verfügung. Einzelne Dateien oder Ausdrucke aus diesem Angebot können zusammen mit diesen Nutzungsbedingungen und den korrekten Herkunftsbezeichnungen weitergegeben werden.

Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Die systematische Speicherung von Teilen des elektronischen Angebots auf anderen Servern bedarf ebenfalls des schriftlichen Einverständnisses der Rechteinhaber.

Haftungsausschluss

Alle Angaben erfolgen ohne Gewähr für Vollständigkeit oder Richtigkeit. Es wird keine Haftung übernommen für Schäden durch die Verwendung von Informationen aus diesem Online-Angebot oder durch das Fehlen von Informationen. Dies gilt auch für Inhalte Dritter, die über dieses Angebot zugänglich sind.

Prise de position concernant le Tasmar®

Le Pr Hans-Peter Ludin- président du comité consultatif de l'ASmP et médecin-chef de la clinique neurologique de l'hôpital cantonal de St.Gall – prend position dans le prochain article quant à la distribution du Tasmar®, soumis à des conditions plus restrictives.

Le Tasmar® a été introduit en Suisse au mois de septembre 1997 comme nouveau médicament antiparkinsonien. Il s'est vite avéré que, grâce à ce médicament, les parkinsoniens pouvaient aspirer à une nette amélioration de leur qualité de vie. En automne 1998, nous avons appris que de nombreux patients traités par le Tasmar® avaient subi une grave atteinte hépatique et que trois patients en étaient décédés. La question s'est naturellement posée aux autorités responsables, au fabricant et aux médecins mandatés comme experts pour savoir ce qu'il fallait entreprendre dans une telle situation. Le médicament a été retiré de la vente dans l'Union européenne (UE), contre l'avis de la plupart des experts et il n'est plus mis à la disposition des patients. Une solution différente a été trouvée en Suisse et aux USA, sans concertation de part et d'autre: le médicament est encore disponible chez nous. Mais il ne doit être prescrit qu'aux patients souffrant de fluctuations (phénomènes «on-off») qui ne peuvent être maîtrisés d'une autre façon. Les patients doivent en outre être informés sur les risques possibles qu'ils encourent et un contrôle rigoureux des fonctions hépatiques doit être garanti.

Je suis content que la solution susmentionnée ait pu être trouvée en Suisse. Nous pouvons ainsi limiter le risque au minimum et encore offrir à de nombreux patients une meilleure qualité de vie. Un programme de surveillance, organisé et financé par Roche, assure un contrôle sûr des patients traités tout en respectant la confidentialité des données personnelles. La politique d'information exemplaire de Roche doit finalement être mentionnée: Roche a, dès le début, exposé tous les faits, cherché et élaboré une solution pour le bien des patients.

Pr H.P. Ludin

Président du comité consultatif ASmP

Groupe d'entraide PSP (Vaud)

L'Association Suisse de la maladie de Parkinson prête son assistance à la création d'un groupe d'entraide pour patients PSP. Veuillez contacter: M. René Flatt, route de Cossonay 45, 1008 Prilly, tél. 021 625 30 87

D'autres adresses utiles concernant la PSP:

Association européenne: publie un bulletin à intervalles réguliers. Progressive Supranuclear Palsy (PSP Europe) Association. The Old Rectory, Wappenham, Nr Towcester, Northamptonshire, NN12 8SQ, GB, téléphone: 00 44 (0) 1327 860299. E-mail: 10072,30@compuserve.com. Site web: www.ion.ucl.ac.uk/PSPeur

Etats-Unis: The Society for PSP, Woodholme Medical Building, 1838 Green Tree Road, Baltimore, MD 21208, USA, téléphone: 00 1 800 457 4777. E-mail: spsp@erols.com

France: Association PSP France, Mme Conord, 5, chemin du Goh Vrass, F - 56730 St. Gildaf de Rhuys, téléphone: 0033 297 45 20 16

Links supplémentaires sur internet: www.psp.org, www.wemove.org, www.movementdisorders.org

Forum de discussion sans modérateur: envoyez une communication «subscribe PSP» avec votre nom à l'adresse suivante: requests@hydra.welch.jhu.edu

La paralysie supranucléaire progressive

Derrière la dénomination anglaise «Progressive Supranuclear Palsy» se cache une maladie neurologique grave. Sous certains aspects, cette maladie ressemble à la maladie de Parkinson. L'évolution de cette maladie est toutefois considérablement plus mauvaise.

• Dr Matthias Sturzenegger, PD*

Cette maladie rare (abrégiée par PSP) est une affection neurodégénérative dont l'origine est encore totalement inconnue, tout comme pour la maladie de Parkinson. Les maladies dégénératives sont caractérisées par la destruction de certains groupes de cellules du système nerveux. La PSP – comme la maladie de Parkinson – fait partie des maladies des noyaux gris centraux. Les noyaux gris centraux sont situés dans une région profonde du cerveau. Les affections des noyaux gris centraux touchent des groupes de cellules qui sont voisines et qui travaillent en étroite collaboration. Toutes les maladies des noyaux gris centraux ont en commun un dérèglement de la motricité et des mouvements (et c'est ce dont se plaignent les patients). Il peut être difficile pour le profane et le médecin peu familiarisé avec les maladies neurodégénératives de faire la différence entre ces deux maladies. Les signes typiques de la maladie sont observés dans les deux cas: un appauvrissement des mouvements en général et

des mouvements automatiques (akinésie, appauvrissement de la mimique, voix monotone, parole mal articulée, rigidité musculaire (rigor), troubles de l'équilibre (instabilité posturale) et avec la progression de la maladie: des changements d'humeur (dépression) et des troubles de la mémoire. Il est toutefois très important pour le médecin et le patient de faire la distinction entre ces deux maladies et cela pour deux raisons: le pronostic est plus réservé dans la PSP; les possibilités thérapeutiques sont plus restreintes et la réponse aux médicaments est nettement plus mauvaise.

Premiers signes

La paralysie supranucléaire progressive est plus rare que la maladie de Parkinson. On estime que la fréquence de la maladie de Parkinson est 100 fois plus élevée. La PSP débute généralement vers 60 ans et la fréquence de la maladie est presque identique dans les deux sexes. Les troubles de la vue (difficulté à bouger les yeux de fa-

con ciblée, diplopie ou vision floue) sont un signe précoce et fréquent. Au début de la maladie, le spécialiste peut déjà observer des signes qui permettent de poser le bon diagnostic, notamment lors de l'examen du mouvement des yeux. Les troubles des mouvements des paupières et de l'expression du visage peuvent aussi être très caractéristiques. Les personnes atteintes remarquent précocement un trouble de la marche accompagné d'un élargissement du polygone de sustentation (démarche titubante) ainsi qu'une tendance à être penchées principalement vers l'arrière; ce qui provoque souvent des chutes. La rigidité musculaire touche plus facilement la musculature du tronc et de la nuque que celle des bras et des jambes. Les malades se tiennent la plupart du temps droit («raide») et non pas voûtés vers l'avant comme les parkinsoniens. Souvent, au début de la maladie, la parole devient lente, mal articulée et la voix monotone. Des troubles de la parole et de la déglutition gênent en outre les malades.

Pronostic

Les patients éprouvent de la difficulté à contrôler leurs émotions: un rire ou un pleurer soudain apparaît dans des situations généralement inadéquates (sans causes déclenchantes) ou une sorte d'indifférence sociale. La détérioration intellectuelle se manifeste plus rapidement que dans la maladie de Parkinson et elle est aussi souvent nettement plus prononcée. Un tremblement (trémor) est rarement constaté. Le pronostic de la PSP est plus sombre que celui de la maladie de Parkinson. Les complications s'aggravent rapidement et handicapent le patient progressivement.

Traitement: peu satisfaisant

La PSP peut être comparée à une maladie de Parkinson qui n'est pas traitée. Le traitement de la PSP est malheureusement très compliqué et actuellement peu satisfaisant. Il n'y a pas de médicament vraiment efficace pour les patients. Les médicaments normalement très efficaces pour la maladie de Parkinson (lévodopa, agonistes dopaminergiques, anticholinergiques) n'ont pas ou qu'une très restreinte efficacité dans le traitement de la PSP. Le traitement symptomatique passe par l'utilisation d'une canne et plus tard d'un rollator pour éviter les chutes; couper soigneusement la nourriture en petits morceaux pour éviter d'avaler de travers ou de s'étouffer; les antidépresseurs peuvent

être utiles. Les troubles de la marche mènent généralement en peu de temps à être dépendant de la chaise roulante et les troubles de la déglutition aboutissent souvent à une alimentation par sonde gastrique. Il est important pour le patient et la famille que le bon diagnostic soit posé assez tôt pour pouvoir garantir des conseils judicieux et pour prendre à temps les mesures nécessaires.

** L'auteur est médecin adjoint dans le service de neurologie de l'hôpital universitaire de l'île à Berne et membre du comité de l'ASmP*

La paralysie supranucléaire progressive (PSP) a été décrite il y a presque trente ans par les trois chercheurs Steele, Richardson et Olszewski d'après une synthèse des travaux préliminaires d'autres chercheurs qui remontent jusqu'en 1904. C'est pour cela qu'elle s'appelle aussi la maladie de Steele-Richardson-Olszewski. Dans une étude, la fréquence de la maladie est estimée à 1,39 par 100 000 habitants. De nombreux chercheurs ont confirmé et complété les travaux de Steele, Richardson et Olszewski depuis 1964.

Source: Moderne Geriatrie, mars 1993, page 91

Troubles du sommeil chez les parkinsoniens

Les parkinsoniens souffrent souvent de troubles du sommeil. Ils ont fréquemment de la difficulté à s'endormir et à rester endormis. Leur sommeil est fragmenté et marqué par l'absence de la phase de sommeil profond ainsi que par un réveil répété durant la nuit. Il en résulte une fatigue persistante et de courtes phases de sommeil pendant la journée.

Les troubles du sommeil augmentent généralement avec l'âge. Si on veut aller à la base du problème, il faut comparer le sommeil des personnes âgées en bonne santé à celui des parkinsoniens appartenant à un même groupe d'âge. Une série d'études a comparé la fréquence des troubles du sommeil chez les parkinsoniens avec le comportement face au sommeil de personnes du même âge, mais en bonne santé. Il en ressort qu'il y a plus souvent des interruptions du sommeil nocturne et des phases de siestes spontanées dans la journée chez les parkinsoniens que dans le groupe de contrôle en bonne santé. Les interruptions du sommeil nocturne sont dues à une tension musculaire accrue, à une mauvaise respiration et à de possibles interruptions des stades de sommeil REM/NON-REM qui pourraient être déclenchées par les médicaments antiparkinsoniens. Des parkinsoniens présentant des fluctuations (phénomènes «on-off», le passage entre des phases de bonne et de mauvaise mobilité) pendant la journée se sont plaints de ressentir pendant la nuit un ralentissement des mouvements, des dys-

tonies et des crampes musculaires douloureuses.

L'efficacité d'une dose unique d'une préparation retard de lévodopa (Sinemet®CR, Madopar®DR) pour traiter les troubles du sommeil, liés aux troubles de la mobilité, a été testée avec des placebos dans une étude contrôlée menée en double-aveugle. 40 parkinsoniens présentant des fluctuations ont participé à l'étude. Le Madopar®DR et le Sinemet® CR ont nettement amélioré la mobilité nocturne et ont eu un effet positif sur la durée du sommeil. Il faut toutefois noter que les préparations retard de lévodopa n'améliorent pas nécessairement la qualité de vie de tous les parkinsoniens. Des rêves vivaces, des cauchemars et des hallucinations peuvent apparaître chez quelques patients; particulièrement ceux dont la maladie est déjà à un stade avancé ou qui souffrent de démence. Bien que les antiparkinsoniens ne favorisent pas l'endormissement nocturne chez de nombreux patients, une préparation retard de lévodopa peut avoir un effet bénéfique sur le comportement face au sommeil de certains parkinsoniens qui souffrent de troubles de la fluctuation motrice pendant la journée.

Source: UPDATE Issue# 93, 1998, page 622, se réfère au: Journal of Neurology 245 Suppl. 1998, F.Stoehli, L.Barbato, G.Nordere, A.Berardelli, S.Ruggieri, «Sleep disorders in Parkinson's Disease». Traduction anglais/allemand: Norbert Engels/Aldo Magno