



# ASSEMBLÉE NATIONALE

15ème législature

## Paralysie supranucléaire progressive (PSP)

Question écrite n° 22096

### Texte de la question

M. Damien Abad attire l'attention de Mme la ministre des solidarités et de la santé sur la paralysie supranucléaire progressive (PSP). En effet, cette maladie neurodégénérative provoque des lésions du tronc cérébral affectant progressivement l'équilibre, la vue, la mobilité, la déglutition et la parole. En France, le nombre de personnes atteintes serait estimé à environ 3 000. La PSP demeure toutefois méconnue, il se passerait en moyenne entre 3 et 4 ans dès l'apparition des premiers symptômes au diagnostic et seulement 10 % des cas seraient correctement diagnostiqués. Cette maladie rare et orpheline n'a, à ce jour, aucun médicament qui n'a pu démontrer une efficacité thérapeutique avérée dans le traitement de la PSP. Cette absence de traitement spécifiquement adapté à sa pathologie est, pour le malade et sa famille, la source de bien des désarrois, nécessitant également une prise en charge de celui ou celle qui accompagne et aide le malade au quotidien. Aussi, il lui demande les mesures qu'entend prendre le Gouvernement afin de permettre un diagnostic plus précoce et une meilleure prise en charge de la PSP.

### Texte de la réponse

La maladie neurodégénérative rare de type Paralysie Supranucléaire Progressive (PSP) fait partie du groupe des maladies neurologiques rares et plus particulièrement des maladies avec « dégénérescence fronto-temporale avec démence ». C'est une maladie à début tardif, caractérisée par une atteinte oculomotrice supranucléaire et une instabilité posturale, puis une rigidité progressive et un déclin cognitif discret. Le diagnostic repose sur le tableau clinique et le bilan neuropsychologique, la prévalence est classiquement estimée à environ 1/16600 personnes. Le troisième Plan National Maladies Rares (PNMR3), porté par le ministère des solidarités et de la santé et le ministère de la recherche et de l'innovation, a pour objectif de renforcer les recommandations de bonnes pratiques de diagnostic et de soins avec une harmonisation des définitions et des modalités d'examen qui doivent être pratiquées de façon identique. Le parcours de soin doit être le même pour tous afin d'optimiser les ressources et améliorer les pratiques pour la personne malade. C'est l'objectif premier des réseaux des centres de référence maladies rares qui visent à assurer une équité de prise en charge des malades quel que soit leur lieu de vie. C'est un engagement fort du gouvernement à travers ce PNMR3 afin de ne laisser aucun malade isolé dans son parcours de soin. S'agissant de la prise en charge médicale des patients atteints de la PSP, tous les centres de référence et de compétence des « démences rares ou précoces » de la Filière de Santé Maladie Rare (FSMR) BRAIN TEAM sont en capacité de suivre ces patients. D'après le portail Orphanet, cette filière comprend 1 centre de référence coordonnateur et 17 centres de compétence répartis sur l'ensemble du territoire national permettant un accès de proximité aux soins et aux conseils pour les patients et leurs familles. Les 20 centres de référence et compétence « maladies rares à expression psychiatrique » de la filière de santé maladie rare DEFISCIENCE et les 23 centres de référence de neurogénétique de la filière BRAIN TEAM peuvent également prendre en charge les patients atteints de ce groupe de maladies. Ces centres, comme l'ensemble des centres de référence pour les maladies rares ont été relabellisés pour la période 2017-2022 et sont présents dans toute la France hexagonale et, pour certains, en Outre-Mer. Plusieurs projets de recherches français sont actuellement en cours dans toute la France tels que : «

Approche diagnostique et thérapeutique des maladies neurodégénératives avec taupathie ou synucléopathie : paralysie supranucléaire progressive, dégénérescence fronto-temporale » à Lille, « STaHR : Stimulation de la Recombinaison Homologue pour la Thérapie Génique » à Paris et « FROGH : Etude Génétique de la Population Française » à Nantes Un essai clinique nommé « RIVA-PSP : Etude randomisée, en double aveugle VS placebo de l'efficacité de la RIVAstigmine sur les troubles moteurs et cognitivo-comportementaux dans la PSP » est également en cours à Marseille. Enfin, plusieurs associations françaises de malades sont spécialisées dans cette maladie comme par exemple l'Association Paralysie Supranucléaire Progressive et l'Association Retina France. S'agissant de la prise en charge médico-sociale des patients atteints de maladies neurodégénératives rares de type PSP, Orphanet a conçu un cahier nommé « Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches » avec l'aide d'un comité éditorial multidisciplinaire composé de représentants issus de tout horizon. Ce cahier permet à ces personnes de bénéficier d'un accompagnement et de s'inscrire dans la société au même titre que les personnes valides. Ce document est mis à jour annuellement sur le site :

[https://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/FR/Vivre\\_avec\\_une\\_maladie\\_rare\\_en\\_France.pdf](https://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/FR/Vivre_avec_une_maladie_rare_en_France.pdf).

## Données clés

**Auteur :** [M. Damien Abad](#)

**Circonscription :** Ain (5<sup>e</sup> circonscription) - Les Républicains

**Type de question :** Question écrite

**Numéro de la question :** 22096

**Rubrique :** Maladies

**Ministère interrogé :** [Solidarités et santé](#)

**Ministère attributaire :** [Solidarités et santé](#)

## Date(s) clé(s)

**Question publiée au JO le :** [30 juillet 2019](#), page 7061

**Réponse publiée au JO le :** [17 mars 2020](#), page 2212