



Allocution du Pr Bruno Dubois lors de la 3^{ème} Conférence Nationale sur les Paralysies Supranucléaires Progressives – Paris 30 Mai 2017

Pour un discours de vérité

Les découvertes prodigieuses de la médecine et les progrès technologiques considérables survenus au cours du XXe siècle ont permis de faire reculer des grands fléaux comme la tuberculose ou le paludisme ; de guérir des infections autrefois mortelles comme la septicémie ; de traiter les facteurs de risque vasculaire comme hypertension artérielle diminuant d'autant les morts par infarctus ou par hémorragie cérébrale. Parallèlement, la prévention et le dépistage de cancers in situ ou précoces ont abouti à faire reculer de façon significative leur fréquence.

Il résulte de toutes ces mesures une augmentation significative de l'espérance de vie qui a progressé de plus de 15 ans au cours des 50 dernières années. Ainsi, l'homme du XXe siècle, celui des sociétés industrialisées dites « modernes », échappe-t-il le plus souvent à la mort précoce liée à la guerre, aux accidents de la route (grâce à l'amélioration du réseau routier, au contrôle de la vitesse et de la lutte contre l'alcool au volant) ou aux accidents cardiaques notamment. Et cet homme moderne arrive à l'âge où un nouveau fléau, jusque-là discret, survient : celui des maladies neuro-dégénératives liées à l'âge. Ces maladies, survenant en règle après l'âge de 60 ans, explosent littéralement en nombre aujourd'hui. Cette inflation tourne à l'épidémie, rançon du vieillissement de la population et des progrès médicaux.

Or, force est de constater que la médecine est aujourd'hui souvent désarmée face à ce nouveau fléau. Cela génère un sentiment bien compréhensible de frustration et d'incompréhension. Comment se fait-il en effet que la recherche médicale soit si démunie devant ces maladies nouvelles ? Cela tient au fait qu'à la différence des maladies infectieuses par exemple où un seul agent est responsable et peut être identifié, nous sommes en présence ici de mécanismes extrêmement complexes qui font intervenir certainement des facteurs de susceptibilité génétique, facteurs qui vont rendre le sujet plus vulnérable à des agressions multiples, externes et environnementales voire internes. Le modèle couramment admis est que ces agressions répétées au cours de la vie modifieraient l'ADN des cellules, en particulier celui des cellules nerveuses, et transformeraient alors le message qu'il porte. Il en résulterait des aberrations biologiques qui seraient à l'origine du déclenchement de la maladie neuro-dégénérative.

Quels sont ces facteurs d'agression ? C'est ce qu'il nous faut découvrir. Certains sont connus et identifiés : par exemple, parmi les facteurs environnementaux, des études épidémiologiques suggèrent fortement que l'exposition professionnelle à des pesticides pourrait favoriser la survenue de la maladie de Parkinson. Il nous faut aussi comprendre les raisons d'une atteinte spécifique de certaines populations neuronales : neurones dopaminergiques de la substance noire dans la maladie de Parkinson ; neurones de la corne antérieure de la moelle épinière pour la maladie de Charcot ; neurones des aires associatives du cortex cérébral pour la maladie d'Alzheimer ; neurones de certains noyaux du tronc cérébral et du diencephale au cours de la paralysie supra-nucléaire progressive ; atteinte de ces mêmes neurones associée à une vulnérabilité des neurones des aires associatives pré-motrices ou pariétales dans le cadre de la Dégénérescence Cortico-basale. Mais il faudra alors comprendre pourquoi, dans ce dernier cas, la maladie va débuter dans un hémisphère et rester parfois pendant plusieurs mois localisée ou tout au moins prédominer dans cet hémisphère. Comme dans le cas également des aphasies

dégénératives qui restent principalement localisées à l'hémisphère dominant... Si le déclenchement de ces maladies reste une énigme scientifique, résultant d'un mécanisme plurifactoriel complexe, la cascade biologique qui en découle est souvent en passe d'être mieux comprise pour certaines maladies neuro-dégénératives comme la maladie de Parkinson ou la maladie d'Alzheimer : dans ces cas, des modèles animaux peuvent en être déduits qui sont des accélérateurs de connaissance.

Il est facile de comprendre que c'est cette connaissance des mécanismes intimes des maladies neuro-dégénératives qui conditionne les perspectives thérapeutiques. Jusqu'à là bien décevantes... Certes il arrive que des hasards heureux permettent de trouver des médicaments efficaces pour des maladies pour lesquelles nous n'avons pas encore identifié la cause. C'est le cas par exemple de la maladie de Parkinson : il est possible d'en corriger les symptômes en apportant au cerveau la substance qui lui fait défaut en raison de la dégénérescence des neurones dopaminergiques dont la cause n'est pourtant pas connue. C'est le paradoxe d'un traitement symptomatique efficace pour une maladie dont on ne peut stopper l'évolution, n'en connaissant pas la cause. Mais dans la plupart des maladies neuro-dégénératives, les traitements symptomatiques ont en effet bien modeste. Il ne faut pas pour autant les négliger. Je pense en particulier à certains patients souffrant de paralysie supra-nucléaire progressive et qui conservent une réactivité appréciable au traitement dopaminergique. Cela dit et en dehors de ces cas particuliers, il existe le plus souvent une grande frustration chez les patients et leurs familles devant l'efficacité modérée des traitements pharmacologiques. Nous partageons bien sûr cette frustration, je dirais même cette injustice, et il y a rien de plus frustrant et déstabilisant aussi pour le médecin que de ne pouvoir guérir la maladie du patient qui lui est adressé.

Guérir hélas non ! Ou tout au moins pas encore. Mais soigner, bien sûr ! et c'est tout le message que je voudrais maintenant vous délivrer. La prise en soin et l'accompagnement des patients avec des mesures en apparence simples mais adaptées à chaque cas ont considérablement modifié le cours évolutif de ces affections, la qualité de vie des patients et diminué le fardeau de l'entourage.

La première des mesures est d'éviter ce que j'appelle la double peine : les patients sont atteints dans leur motricité, parfois dans leur capacité de communication, de mémoire...Ce n'est pas une raison pour qu'ils souffrent douloureusement de leur état. L'accompagnement psychologique et le recours à des antidépresseurs sont un impératif, une fois que l'on a évalué la réalité de la souffrance et de la douleur morale. Cette évaluation est une étape essentielle. Car il faut savoir que, bien souvent, les affections neuro-dégénératives modifient certaines régions du cerveau impliquées dans le traitement des émotions et de la conscience de soi. En conséquence, des patients peuvent ne pas souffrir de leur état ce qui peut paraître inconcevable à leur entourage sur la base de la connaissance qu'ils ont de la personnalité antérieure de leur malade. Je profite souvent de la consultation, en présence de l'aidant, pour poser ces questions directement : souffrez-vous de votre état ? Etes vous triste ? Avez-vous des idées noires ? Les réponses, souvent négatives, permettent de rassurer l'entourage qui doit accepter que l'apathie, le mutisme relatif et l'indifférence apparente qu'exprime souvent leur patient ne sont pas la conséquence d'une souffrance dépressive mais celle d'un émoussement de sa réactivité antérieure.

D'autres mesures peuvent avoir un effet très positif. La kinésithérapie par exemple pour redonner confiance et maîtrise de son corps, pour savoir utiliser au mieux des moyens, petits ou grands, qui vont empêcher les chutes, favoriser le maintien de la posture et de l'équilibre. L'orthophonie est également d'un grand secours quand elle permet, par des exercices de difficulté croissante, de redonner confiance aux patients et d'exercer une certaine maîtrise sur son raisonnement ou ses capacités langagières. Ne pas négliger non plus des approches nouvelles comme le musicothérapie ou l'art thérapie qui par le biais d'une forte charge

émotionnelle libère les processus cognitifs. Toutes mesures qui vont rythmer la vie du patient, apporter des réponses et lutter contre le sentiment d'abandon.

Mon ami André Grimaldi a récemment écrit que les médecins qui soignent les pathologies aiguës sont des spécialistes du succès alors que ceux qui s'occupent des maladies chroniques sont des spécialistes de l'échec. Et bien ce n'est pas ma façon de considérer les choses. Ces affections chroniques nous apprennent à apporter autre chose que la guérison. C'est une nouvelle approche qu'il nous faut développer : c'est apporter du soin et accompagner dans la durée la maladie chronique car c'est là le véritable défi pour celui qui va devoir vivre avec sa maladie durant de nombreuses années. Cette nouvelle médecine ne relève pas d'une médecine de haute technicité. C'est une médecine de proximité et de coordination entre les différents acteurs: elle est bien sûr biomédicale, mais aussi sociale, pédagogique et psychologique et doit être parfaitement intégrée. La prise en charge doit être celle de l'individu dans son ensemble. Il est établi que c'est cette qualité de relation avec le médecin et les paramédicaux qui va influencer sur le nombre de complications et d'hospitalisations et conditionner la qualité de vie du patient et le maintien de son autonomie.

Pr Bruno Dubois
Centre de Référence des Démences Rares
Hôpital de la Pitié Salpêtrière