

## Centre de Référence



Centre de Référence des Démences Rares  
[www.cref-demrares.fr](http://www.cref-demrares.fr)

IM2A - Fédération des maladies du système nerveux  
Bâtiment Lhermitte-Chaslin  
Hôpital de la Pitié-Salpêtrière  
47 boulevard de l'hôpital  
75 651 Paris cedex 13  
[centredereference\\_demrares@yahoo.fr](mailto:centredereference_demrares@yahoo.fr)

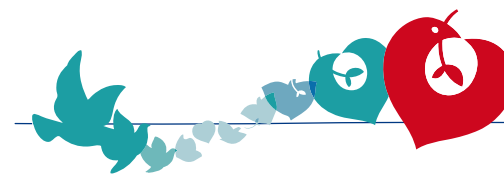
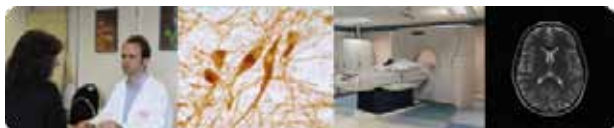
## Centres de Compétence

VILLE	NOM DU MEDECIN	TELEPHONE
Angers	Dr Frédérique ETCHARRY-BOUYX	02 41 35 46 14
Bordeaux	Dr Wassilos MEISSNER (PSP/DCB) Dr Sophie AURIACOMBE (DFT/APP)	05 57 65 64 20 06 08 33 58 50
Dijon	Dr Isabelle BENATRU (PSP/DCB) Dr Olivier ROUAUD (DFT/APP)	03 80 29 30 89 03 80 29 30 89
Lille	Pr Alain DESTEE (PSP/DCB) Pr Florence PASQUIER (DFT/APP/PSP/DCB)	03 20 44 67 52 03 20 44 60 21
Limoges	Pr Philippe COURATIER (DFT/APP) Dr Frédéric TORNAY (PSP/DCB)	05 55 05 65 60 05 55 05 65 60
Lyon/St Etienne/Grenoble	Dr Catherine THOMAS-ANTERION	04 77 12 78 05
Marseille	Pr Mathieu CECCALDI (DFT/APP) Pr Jean Philippe AZULAY (PSP/DCB)	04 91 38 59 28 04 91 38 43 38
Montpellier	Pr Florence PORTET	04 67 33 02 81
Poitiers	Pr Jean-Luc HOUETO	05 49 44 44 46
Rouen	Pr Didier HANNEQUIN	02 32 88 80 32
Strasbourg	Pr Christine TRANCHANT (PSP/DCB) Dr Frédéric BLANC (DFT/APP)	03 88 11 53 66 03 88 11 68 92
Toulouse	Dr Jérémie PARIENTE (DFT/APP) Dr Christine BREFEL (PSP/DCB)	05 61 77 76 86 05 61 77 76 86

DFT : dégénérescence lobaire fronto-temporale ; APP : aphasie primaire progressive  
PSP : paralysie supranucléaire progressive ; DCB : dégénérescence cortico-basale

## Association PSP France

25 rue Gandon - 75013 PARIS  
Tél. : 01 42 96 41 56 (répondeur en cas d'absence)  
Mail : [PSPFrance.DCB@gmail.com](mailto:PSPFrance.DCB@gmail.com)  
[www.pspfrance.org](http://www.pspfrance.org)



CHU Pitié-Salpêtrière - Paris

# Maladies Rares

## Centre de référence

# Démences Rares

## Les Dégénérescences Cortico-Basales

Dr Anne-Marie BONNET et Dr Frédéric BLOCH  
Responsable : Pr Bruno DUBOIS



ASSISTANCE  
PUBLIQUE



HÔPITAUX  
DE PARIS





## Qu'est-ce qu'une Dégénérescence Cortico-Basale ?

La Dégénérescence Cortico-Basale (DCB) est une maladie décrite il y a 20 ans et appartenant aux syndromes parkinsoniens atypiques. Cette maladie d'évolution progressive touche la motricité, mais comporte aussi des troubles cognitifs. Le diagnostic est difficile au début, en raison de types cliniques variés. Les lésions observées dans la DCB au niveau du cerveau sont caractérisées par l'accumulation de protéine tau anormale (tauopathie).

### Quels sont les signes cliniques ?

#### 1/ Les troubles moteurs

Le début de la maladie se fait par une maladresse d'une main, avec lenteur et rigidité, une posture anormale (dystonie) ou un trouble de la marche avec lenteur et posture anormale d'un membre inférieur. L'atteinte est d'abord unilatérale et devient bilatérale quelques années après. Ces symptômes sont accompagnés de troubles de l'équilibre précoces avec des chutes.

#### 2/ L'apraxie

L'apraxie est le trouble principal : il s'agit d'une difficulté dans les mouvements volontaires ou sur imitation, alors que le patient connaît le déroulement du geste. Cela touche aussi bien les membres provoquant des troubles gestuels (apraxie motrice) que la partie bucco-faciale entraînant des troubles de la parole (apraxie bucco-faciale).

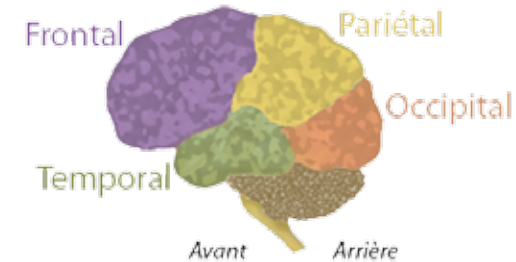
#### 3/ Les troubles cognitifs

Avec l'évolution de la maladie, des troubles cognitifs s'installent. Il s'agit d'un « syndrome dysexécutif » (difficultés à planifier un mouvement ou une action) accompagné d'une baisse du débit verbal et d'une désinhibition. Il peut y avoir également un agrippement excessif (grasping) ou un syndrome de la « main étrangère » (le patient a l'impression que la main, du côté le plus touché, ne lui appartient pas).

### Comment fait-on un diagnostic ?

Il existe des critères diagnostiques : une rigidité et des difficultés à effectuer les mouvements (unilatérales et asymétriques), des troubles de l'équilibre et de la marche, une dystonie d'un membre et une apraxie précoce.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) montre pour cette maladie une atrophie du cortex pariétal et frontal, souvent asymétrique.



**Diagnostic différentiel** : Les autres maladies à éliminer sont avant tout les affections du système nerveux comme les autres syndromes parkinsoniens atypiques et notamment la paralysie supranucléaire progressive (PSP), une dégénérescence fronto-temporales (DFT), voire une maladie d'Alzheimer.

### Quels sont les traitements ?

**Il n'y a pas de traitement curatif mais les recherches sont en cours. Les traitements actuels sont symptomatiques :**

- ➔ Kinésithérapie : maintien de la force musculaire, lutte contre les rétractions, les troubles de la posture et de l'équilibre.
- ➔ Orthophonie : prise en charge des troubles de la parole et de la déglutition.
- ➔ Prise en charge nutritionnelle: lutte contre la dénutrition liée aux troubles de la déglutition et contre les fausses-routes (épaississants par ex)
- ➔ Adaptation du logement : lit et fauteuil adaptés, lève malade...
- ➔ Soutien psychologique du patient et de l'entourage associé au suivi médical par un neurologue spécialisé et par un médecin de ville pour une aide rapprochée au quotidien.

Les services sociaux peuvent informer sur les aides sociales et financières et les structures d'accueil. Des mesures de sauvegarde de justice peuvent être adoptées si besoin. Les associations de malades représentent une aide utile pour informer et aider les familles dans leurs démarches (France Parkinson – [www.franceparkinson.fr](http://www.franceparkinson.fr) ; PSP France - [www.pspfrance.org](http://www.pspfrance.org)).

*Site Internet du Centre de Référence : <http://www.cref-demrars.fr>*