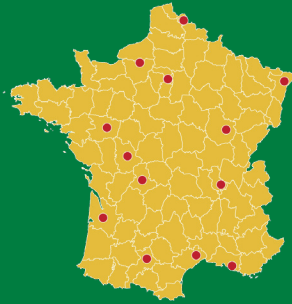


## CENTRE DE RÉFÉRENCE DES DÉMENCES RARES

**IM<sup>2</sup>A**  
**INSTITUT DE LA MÉMOIRE**  
**ET DE LA MALADIE D'ALZHEIMER**

Fédération des maladies du système nerveux  
Bâtiment F. Lhermitte  
Hôpital Universitaire Pitié Salpêtrière  
47 boulevard de l'Hôpital - 75013 Paris  
[www.cref-demrares.fr](http://www.cref-demrares.fr)



## CENTRES DE COMPÉTENCES

VILLE	MÉDECIN	TÉLÉPHONE
Angers	Dr ETCHARRY-BOUYX	02 41 35 46 14
Bordeaux	Dr MEISSNER	05 57 82 12 53
Bordeaux	Dr AURIACOMBE	06 08 33 58 50
Dijon	Dr ROUAUD	03 80 29 57 80
Lille	Pr PASQUIER	03 20 44 60 21
Lille	Pr DEFEVBRE	03 20 44 67 52
Limoges	Pr COURATIER	05 55 05 65 59
Limoges	Dr TORNAY	05 55 05 65 60
Lyon/St Etienne/Grenoble	Pr VIGHETTO	04 72 11 80 71
Marseille	Pr CECCALDI	04 91 38 59 28
Marseille	Pr AZULAY	04 91 38 43 33
Montpellier	Dr GABELLE-DELOUSTAL	04 67 33 60 29
Poitiers	Pr HOUETO	05 49 44 44 46
Rouen	Pr HANNEQUIN	02 32 88 13 55
Strasbourg	Pr TRANCHANT	03 88 12 85 32
Strasbourg	Dr BLANC	03 88 12 86 38
Toulouse	Dr PARIENTE	05 61 77 76 86
Toulouse	Dr BREFEL	05 61 77 76 86

## ASSOCIATIONS DE MALADES

PSP France : [www.pspfrance.org](http://www.pspfrance.org)  
France Parkinson : [www.franceparkinson.fr](http://www.franceparkinson.fr)

Conception Graphique : Direction de la Communication - PSL-CFX-AP-HP - Version 2 - avril 2016

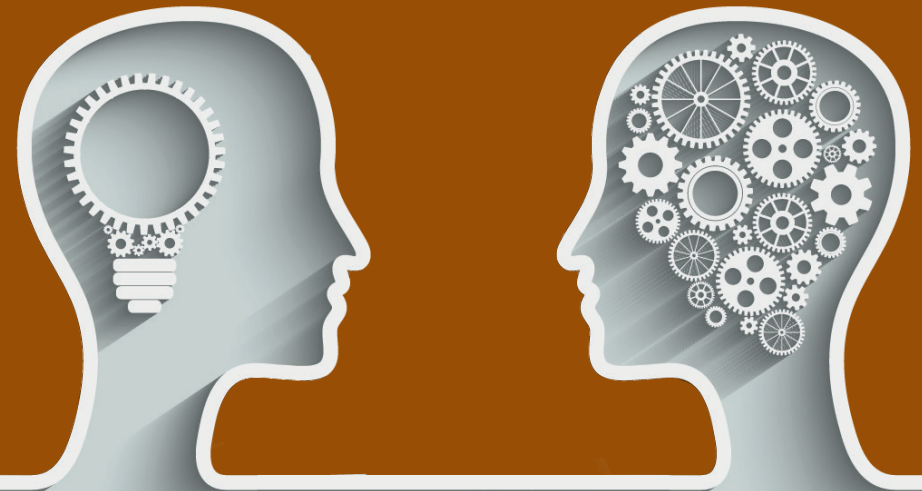
INFORMER

# Dégénérescences Cortico Basales

MALADIES RARES

Centre de Référence Démences Rares

Docteur Anne-Marie BONNET  
Responsable : Professeur Bruno DUBOIS



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

La **dégénérescence Cortico-Basale (DCB)** est une maladie très rare décrite il y a 20 ans et appartenant aux syndromes parkinsoniens atypiques. Cette maladie d'évolution progressive touche la motricité, mais peut comporter aussi des troubles cognitifs.

Le diagnostic est difficile au début, en raison de présentations cliniques variées. 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) d'un membre supérieur ou un trouble de la marche avec posture anormale d'un membre inférieur. L'atteinte est d'abord unilatérale et devient bilatérale après quelques années. Ces symptômes sont accompagnés de troubles de l'équilibre précoces avec des chutes. Ces signes parkinsoniens sont asymétriques et dopa-résistants.

### 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).

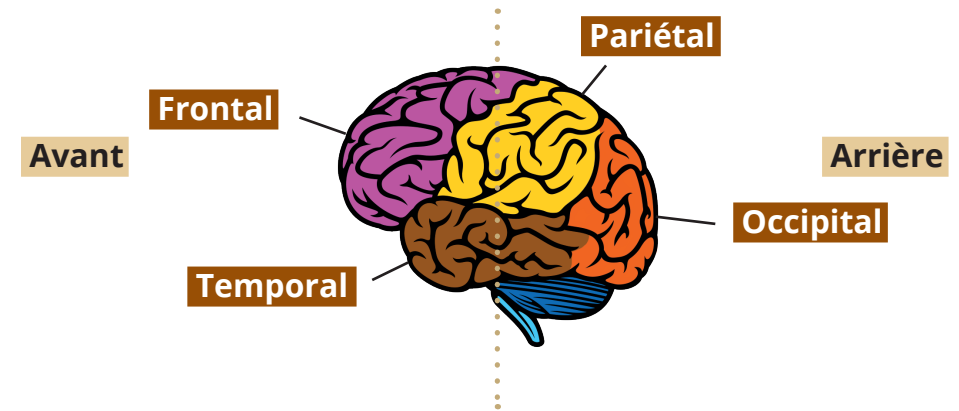
### 3 - Les troubles cognitifs

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 : installation progressive et asymétrique d'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, des myoclonies d'un membre.

Le début est insidieux, la progression lente, l'âge de début est d'environ 50 ans. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) montre pour cette maladie une atrophie du cortex pariétal asymétrique. D'autres régions du cortex peuvent être atrophiques, avec toujours une asymétrie.



**Diagnostic différentiel :** Les autres maladies à éliminer sont avant tout les autres syndromes parkinsoniens atypiques et notamment la paralysie supranucléaire progressive (PSP), une dégénérescence fronto-temporale (DFT), une aphasie primaire progressive (APP), 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 (coordonnées au dos)