CENTRE DE RÉFÉRENCE DÉMENCES RARES OU PRÉCOCES

Responsable du centre coordonnateur : Dr Marc Teichmann
Co-coordinatrices : Dr Isabelle Le Ber & Daisy Rinaldi

IM2A - INSTITUT DE LA MÉMOIRE ET DE LA MALADIE D'ALZHEIMER
Bâtiment F. Lhermitte
Hôpital Universitaire Pitié Salpêtrière
47 boulevard de l'Hôpital - 75013 Paris
www.cref-demrares.fr
contact@cref-demrares.fr
01 42 16 75 02



CENTRES CONSTITUTIFS et de COMPETENCE

VILLE	RESPONSABLE ET REFERENT PAR PATHOLOGIE	TELEPHONE
Amiens	**Dr Mélanie BARBAY** (DFT/APP/PSP/DCB)	03 22 66 82 40
	Pr Olivier GODEFROY (DFT/APP/PSP/DCB)	
Angers	**Dr Frédérique ETCHARRY-BOUYX** (DFT/APP/PSP/DCB)	02 41 35 46 14
Bordeaux	**Pr Vincent PLANCHE** (PSP/DCB)	05 57 82 12 53
	Dr Sophie AURIACOMBE (DFT/APP)	05 57 82 01 16
Caen	**Pr Olivier MARTINAUD** (DFT/APP/PSP/DCB)	02 31 06 46 17
Dijon	**Pr Yannick BEJOT** (DFT/APP/PSP/DCB)	03 80 29 55 54
Grenoble	**Dr Mathilde SAUVEE** (DFT)	04 76 76 57 90
	Dr Olivier MOREAUD (APP/PSP/DCB)	
Lille	**Pr Thibaud LEBOUVIER** (DFT/APP/PSP/DCB)	03 62 94 36 12
	Pr Florence PASQUIER (DFT/APP/PSP/DCB)	
Lyon	**Dr Maïté FORMAGLIO** (DFT/APP)	04 72 35 58 07
	Pr Alain VIGHETTO (PSP/DCB)	
Marseille	**Pr Alexandre EUSEBIO** (PSP/DCB)	04 91 38 43 35
	Pr Jean-Philippe AZULAY (PSP/DCB)	
	Pr Mathieu CECCALDI (DFT/APP)	04 91 38 59 28
	Dr Mira DIDIC (DFT/APP)	
Montpellier	**Dr Karim BENNYS** (DFT/APP/PSP/DCB)	04 67 33 72 32
Nantes	**Dr Claire BOUTOLEAU-BRETONNIERE** (DFT/APP)	02 40 16 54 22
	Pr Pascal DERKINDEREN (PSP/DCB)	
Pointe à Pitre	**Pr Annie LANNUZEL** (PSP/DCB)	05 90 89 14 35
Poitiers	**Dr Adrien JULIAN** (DFT/PSP/DCB)	05 49 44 26 19
	Dr Foucaud Du BOISGUEHENEUC (DFT/APP)	
Rennes	**Dr Anne SALMON** (DFT/APP/PSP/DCB)	02 99 28 25 76
Rouen	**Pr David WALLON** (DFT/APP/PSP/DCB)	02 32 88 58 01
Strasbourg	**Pr Frédéric BLANC** (DFT/APP)	03 88 11 58 58
	Dr Benjamin CRETIN (DFT/APP)	03 88 12 86 34
	Pr Christine TRANCHANT (PSP/DCB)	03 88 12 85 32
Toulouse	**Pr Jérémie PARIENTE** (DFT/APP)	05 61 77 76 86
	Dr Christine BREFEL-COURBON (PSP/DCB)	

Version 4 de Mars 2025

INFORMER

Dégénérescence Corticobasale

MALADIES RARES

Centre de Référence Démences Rares ou Précoces



HÔPITAUX UNIVERSITAIRES PITIÉ SALPÊTRIÈRE CHARLES FOIX

Centre de Référence Démences Rares ou Précoces

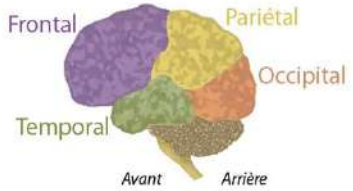
ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS

www.aphp.fr

DEGENERESCENCE CORTICO-BASALE

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

La Dégénérescence Cortico-Basale (DCB) est une maladie rare qui fait partie des Dégénérescences Lobaires Fronto-Temporales (DLFT). Elle appartient également aux syndromes parkinsoniens dits atypiques. La DCB affecte la motricité (parkinsonisme = lenteur des mouvements et raideur), mais elle peut également comporter des troubles cognitifs, langagiers et comportementaux. Le diagnostic est difficile au début, en raison de présentations cliniques variées comme par exemple des troubles initiaux centrés sur la parole ou le langage ou encore sur le contrôle comportemental (p.ex., apathie). Il peut également être difficile de distinguer la DCB de la maladie de Parkinson. La DCB est une maladie rare (environ 6000 patients en France). Les lésions observées au niveau du cerveau sont caractérisées par l'accumulation de protéine tau anormale (tauopathie). Les cas héréditaires/génétiques sont rares.



Quels sont les signes cliniques ?

1) Les troubles moteurs (parkinsonisme)

Le début de la maladie se fait souvent par une maladresse d'une main, avec lenteur et rigidité, ou une posture anormale (dystonie) d'un membre supérieur, ou par 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 souvent accompagnés de troubles de l'équilibre pouvant entraîner des chutes. Les signes parkinsoniens sont au début asymétriques et dopa-résistants (à l'inverse de la maladie de Parkinson).

2) L'apraxie

L'apraxie se caractérise par une difficulté de la programmation des mouvements volontaires ou sur imitation, alors que le patient connaît le déroulement du geste. Cela peut intéresser aussi bien les membres provoquant des troubles gestuels que la partie bucco-faciale entrainant des troubles de la parole.

3) Les troubles cognitifs et comportementaux

Il s'agit avant tout de trouble des fonctions exécutives (planification des actions, stratégies, concentration, mémoire). S'y ajoutent souvent une baisse du débit verbal, une apathie plus ou moins émaillée par des moments de désinhibition. Il peut y avoir également un syndrome de la « main étrangère » (le patient a l'impression que la main, du côté le plus touché, ne lui appartient pas).

Comment faire le diagnostic ?

Si vous constatez des troubles mentionnés ci-dessus qui évoluent sur un mode progressif, il convient de consulter un neurologue qui vous adressera éventuellement à notre Centre de Référence Démences Rares ou Précoces dont le réseau comprend 18 centres experts couvrant l'ensemble du territoire national (le centre coordonnateur se situe à l'hôpital de la Pitié Salpêtrière à Paris). Le bilan diagnostique comprend l'examen de la motricité, du langage/parole et des autres fonctions cognitives par le neurologue, un bilan orthophonique (langage, parole, déglutition) et neuropsychologique (autres fonctions cognitives), ainsi que l'imagerie cérébrale (IRM, Tomographie par Emission de Positons [TEP], Dat-Scan) et éventuellement une ponction lombaire et un enregistrement des mouvements oculaires (MOC).

Diagnostic différentiel : Les autres maladies à éliminer sont avant tout les autres syndromes parkinsoniens atypiques et notamment la paralysie supranucléaire progressive (PSP, cf. plaquette PSP), la démence/dégénérescence fronto-temporale (DFT, cf. plaquette DFT), une aphasie primaire progressive (APP, cf. plaquette APP), voire la maladie d'Alzheimer.

Comme tous les centres de notre réseau, le centre coordonnateur propose des consultations avec un neurologue expert dans la DCB et des bilans diagnostiques et de suivi qui sont réalisés lors des hospitalisations de jour ou de semaine.

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 motricité, lutte contre les rétractions, les troubles de la posture et de l'équilibre.
- Orthophonie : prise en charge des troubles cognitifs/langagier, 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 exemple).
- Adaptation du logement : lit et fauteuil adaptés, lève malade…
- Soutien psychologique du patient et de l'entourage.

Les assistantes sociales du Centre de Référence et les services sociaux peuvent informer sur les aides sociales et financières et les structures d'accueil. Des mesures de protection juridique peuvent être adoptées si besoin. Les associations de malades comme PSP France et France Parkinson représentent une aide utile pour informer et aider les familles dans leurs démarches.

Sites Internet

Centre de Référence Démences Rares ou Précoces - www.cref-demrares.fr
Association PSP France - www.pspfrance.org
Association France Parkinson - www.franceparkinson.fr