

CENTRE DE RÉFÉRENCE DES DÉMENCES RARES OU PRÉCOCES

IM²A - INSTITUT DE LA MÉMOIRE ET DE LA MALADIE D'ALZHEIMER

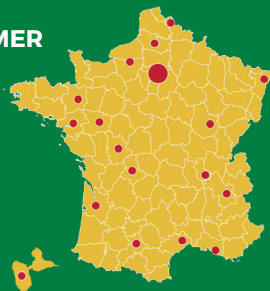
Fédération des maladies du système nerveux

Bâtiment F. Lhermitte

Hôpital Universitaire Pitié Salpêtrière

47 boulevard de l'Hôpital - 75013 Paris

www.cref-demrares.fr



CENTRES DE COMPÉTENCES

VILLE	RESPONSABLE ET REFERENT PAR PATHOLOGIE	TELEPHONE
Amiens	Dr Mélissa TIR (PSP/DCB) Pr Olivier GODEFROY (DFT/APP/PSP/DCB)	03 22 66 82 40
Angers	Dr Frédérique ETCHARRY-BOUYX (DFT/APP/PSP/DCB)	02 41 35 32 93
Bordeaux	Pr Wassilios MEISSNER (PSP/DCB) Dr Sophie AURIACOMBE (DFT/APP)	05 57 82 12 53 05 57 82 01 16
Dijon	Pr Yannick BEJOT (DFT/APP/PSP/DCB)	03 80 29 57 80
Grenoble	Dr Olivier MOREAUD (APP/ PSP/DCB) Dr Mathilde SAUVEE (DFT)	04 76 76 57 90
Lille	Dr Thibaud LÉBOUVIER (DFT/APP/PSP/DCB) Pr Florence PASQUIER (DFT/APP/PSP/DCB)	03 20 44 60 21
Limoges	Pr Philippe COURATIER (DFT/APP) Dr Frédéric TORNAY (PSP/DCB)	05 55 05 65 61 05 55 43 12 15
Lyon	Pr Alain VIGHETTO (PSP/DCB) Dr Maïté FORMAGLIO (DFT/APP)	04 72 35 76 62
Marseille	Pr Alexandre EUSEBIO (PSP/DCB) Pr Jean-Philippe AZULAY (PSP/DCB) Pr Mathieu CECCALDI (DFT/APP) Dr Mira DIDIC (DFT/APP)	04 91 38 43 33 04 91 38 59 28
Montpellier	Dr Audrey GABELLE-DELOUSTAL (DFT/APP/PSP/DCB)	04 67 33 60 29
Nantes	Pr Pascal DERKINDEREN (PSP/DCB) Dr Claire BOUTOLEAU-BRETONNIERE (DFT/APP)	02 40 16 54 22
Pointe à Pitre	Pr Annie LANNUZEL (PSP/DCB)	05 90 89 11 85
Poitiers	Pr Jean-Luc HOUETO (PSP/DCB) Dr Foucaud Du BOISGUEHENEUC (DFT/APP)	05 49 44 44 46
Rennes	Dr Serge BELLARD (DFT/APP/PSP/DCB)	02 99 87 30 26
Rouen	Dr David WALLON (DFT/APP/PSP/DCB) Pr Didier HANNEQUIN (DFT/APP/PSP/DCB)	02 32 88 87 40 02 32 88 80 32
Strasbourg	Pr Christine TRANCHANT (PSP/DCB) Dr Benjamin CRETIN (DFT/APP) Dr Frédéric BLANC (DFT/APP)	03 88 12 85 32 03 88 12 86 34 03 88 11 55 21
Toulouse	Pr Jérémie PARIENTÉ (DFT/APP) Dr Christine BREFEL-COURBON (PSP/DCB)	05 61 77 76 86

ASSOCIATIONS DE MALADES

PSP France : www.pspfrance.org - France Parkinson : www.franceparkinson.fr



INFORMER

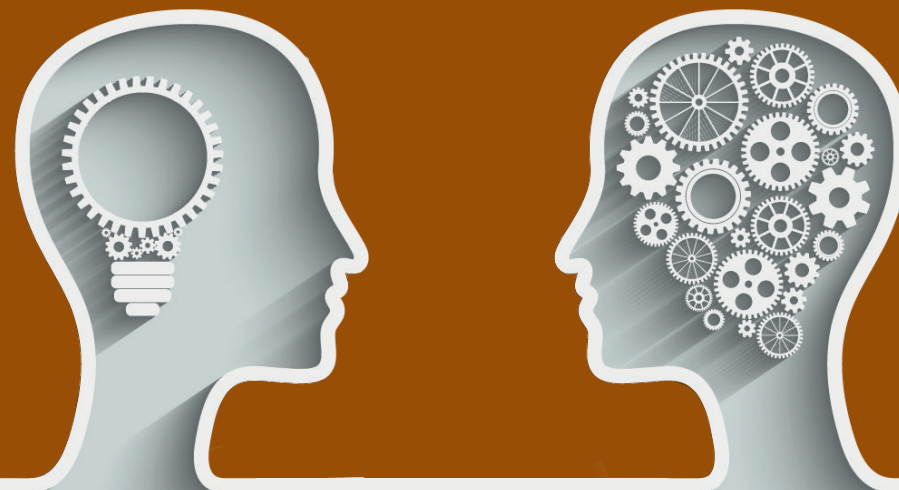
Dégénérescences Cortico Basales

MALADIES RARES

Centre de Référence Démences Rares
ou Précoces

Docteur Anne-Marie BONNET

Responsable : Professeur Bruno DUBOIS



Conception Graphique : Direction de la Communication - PSL-CFX-AP-HP - Version 3 - Juin 2017

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).

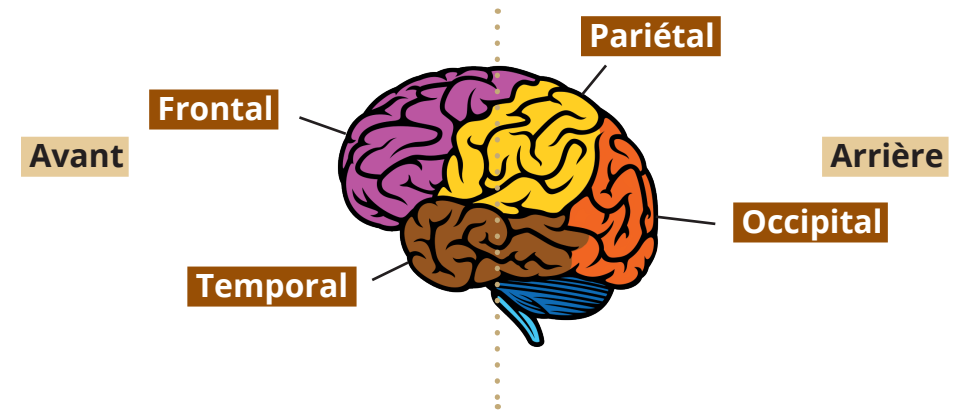
3 - Les troubles cognitifs

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 protection juridique 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)