DÉGÉNÉRESCENCE CORTICOBASALE

La dégénérescence corticobasale (DCB) est une maladie neurodégénérative rare touchant principalement les noyaux gris centraux et les régions pariétales. Les patients présentent généralement un dysfonctionnement moteur asymétrique en plus des troubles cognitifs.

Causes

Comme dans la maladie d'Alzheimer, on observe une accumulation anormale de protéine tau, créant des lésions cérébrales dans les noyaux gris centraux (dépigmentation de la substance noire) et dans les régions corticales pariétales.

Symptômes

Au début de la maladie, les troubles cognitifs ne sont généralement pas présents. Ceux-ci arrivent par la suite, lorsque les zones corticales sont touchées. On remarque également une résistance à la L-DOPA (la L-DOPA ne diminue pas les symptômes, contrairement à la maladie de Parkinson). Les symptômes sont de 3 sortes : symptômes moteurs, apraxie et troubles cognitifs.

Symptômes moteurs

Généralement, au début de la maladie, on retrouve soit une maladresse d'une main, avec une lenteur et une rigidité lors de l'écriture ainsi qu'une posture anormale, soit un trouble de la marche avec lenteur et posture anormale d'un membre inférieur. L'atteinte, au début, ne concerne qu'un côté du corps. Par la suite, l'atteinte peut devenir bilatérale.

Un trouble de l'équilibre et des chutes sont observées de manière précoce.

L'apraxie

Une apraxie est une difficulté dans les mouvements volontaires ou sur imitation, alors que le patient « connaît » le déroulement du geste. Par exemple, la personne sait reconnaître quel geste faire pour se brosser les dents mais est incapable de l'imiter ou de l'exécuter. Cette apraxie peut toucher tout autant les gestes que la parole.

L'apraxie peut être tellement importante que le patient a l'impression que la main du côté le plus touché ne lui appartient pas (syndrome de la main étrangère).

Troubles cognitifs

Les troubles cognitifs arrivent au cours de l'évolution de la maladie. Il s'agit principalement d'un « syndrome dysexécutif » (difficulté à planifier une action), d'une désinhibition et d'une baisse du débit verbal. Les troubles mnésiques touchent plutôt la récupération de l'information que l'encodage de celle-ci (donner des indices aide la personne à récupérer plus facilement l'information).

© All rights reserved

Diagnostic

Le diagnostic repose en partie sur les symptômes (trouble de l'équilibre, rigidité et difficultés posturales asymétriques, apraxie précoce). Un testing neuropsychologique et logopédique permet de mettre en avant les symptômes typiques de la maladie.

A l'IRM, on peut observer une atrophie asymétrique du cortex pariétal. D'autres régions du cortex peuvent être touchées mais toujours de manière asymétrique.

Traitement

Aucun traitement curatif n'existe actuellement. On peut cependant prendre en charge les symptômes via de la kinésithérapie, de la logopédie et des adaptations du logement.

En chiffres

La DCB débute généralement aux alentours de 60 ans. Les femmes sont plus touchées que les hommes. Le pronostic moyen d'évolution après diagnostic est de 8 ans. C'est une maladie rare qui touche entre 3 et 5 cas pour 100 000 personnes.

Sources

- https://cref-demrares.fr/Les-Degenerescences-Cortico-Basales-DCB (consulté le 7 septembre 2022)
- https://www.francealzheimer.org/comprendre-la-maladie/les-maladies-apparentees/degenerescence-cortico-basale/ (consulté le 28 septembre 2022)

© All rights reserved