

La dégénérescence cortico-basale (DCB)



Relativement rare, la dégénérescence cortico-basale (DCB) diffère du syndrome parkinsonien idiopathique (SPI) de par sa progression rapide – tout comme l'atrophie multisystématisée (AMS). Sa symptomatologie fortement asymétrique (unilatérale) la distingue clairement de l'AMS et du SPI.



Le Prof. emer. Dr méd. Mathias Sturzenegger, spécialiste FMH en neurologie, membre du comité et du comité consultatif de Parkinson Suisse. Photo : Reto Schneider

Les symptômes de la DCB apparaissent le plus souvent entre 60 et 70 ans. La DCB est très rare et touche aussi bien les hommes que les femmes. Son étiologie est inconnue. Une prédisposition génétique existe. Sur le plan clinique et dans le cadre de l'examen du tissu cérébral, la DCB présente des similarités avec la paralysie supranucléaire progressive (PSP). Toutes deux sont des tauopathies, caractérisées par l'agrégation anormale de protéines tau dans les neurones et les névroglies de certaines zones du cerveau.

Le diagnostic clinique fiable de la DCB est très délicat, car ses symptômes peuvent recouper ceux d'autres maladies neuro-dégénératives. L'imagerie médicale cérébrale (IRM cérébrale), qui met en évidence une atrophie (fonte) unilatérale du lobe frontal et du lobe pariétal, peut s'avérer utile pour exclure d'autres maladies neurodégénératives.

Les formes de DCB

On distingue quatre sous-types de DCB :

- le type classique, décrit précédemment, également qualifié de syndrome cortico-basal
- la variante frontale, caractérisée par l'apparition précoce d'une perte de dynamisme et d'une perturbation de l'attention, de troubles du comportement et de la personnalité ainsi que d'une désorientation spatiale
- la variante linguistique, caractérisée par l'apparition précoce de troubles de la parole, de la compréhension du langage et de l'élocution
- la variante PSP, caractérisée par une rigidité du tronc, des problèmes d'équilibre marqués présentant un risque de chute, une incontinence urinaire et des troubles de la motilité oculaire

La plupart du temps, la DCB débute par une maladresse de l'une des mains, suivie par un ralentissement nettement unilatéral (bradykinésie) et une grande raideur (rigidité). Elle s'accompagne de crampes parfois douloureuses (dystonie), de secousses myocloniques et d'une perte accrue de l'usage d'un bras (apraxie), souvent perçue comme « ne faisant pas partie du corps » ou « détaché » (phénomène du membre étranger). Un important tremblement (unilatéral) est fréquent. Les crampes croissantes peuvent mener à une contracture très marquée d'un bras et à des troubles sensoriels dans ce même bras. Des difficultés à s'exprimer et à déglutir peuvent faire leur apparition. Au cours de l'évolution, souvent très rapide, on observe une baisse du dynamisme, une apathie et des troubles de l'attention.

Série

Syndromes parkinsoniens atypiques

Quatre parkinsoniens sur cinq souffrent du syndrome parkinsonien idiopathique (SPI ou maladie de Parkinson). Beaucoup plus rares, les autres syndromes parkinsoniens atypiques sont moins connus. Une série en quatre volets leur est consacrée.

- l'atrophie multi-systématisée (AMS ; voir magazine 129)
- la paralysie supranucléaire progressive (PSP ; magazine 130)
- la dégénérescence cortico-basale (DCB ; magazine 131)
- la démence à corps de Lewy (DCL ; magazine 132)

Traitement

L'on peut tenter d'influencer les différents symptômes. La raideur peut être traitée par lévodopa. Les benzodiazépines et autres antiépileptiques sont efficaces contre les myoclonies. Les injections de toxine botulique permettent de soulager les crampes. La pratique régulière de séances de physiothérapie est également essentielle. Toutefois, aucun traitement ne permet de lutter contre les causes de la DCB ou de ralentir sa progression rapide.

Prof. Dr méd. Mathias Sturzenegger