



Dégénérescence Cortico-basale et Paralysie supra nucléaire progressive

*Diagnostic et profil
neuropsychologique*

Couroyer Hélène - Pouliquen Dorothee – Tilliette Thimothée

DCB/PSP

- Diagnostic différentiel pas toujours évident
- Rare
- **Syndromes parkinsoniens dégénératifs atypiques**
 - DCB
 - PSP
 - AMS
 - DCL



DCB

*Syndrome de dégénérescence
cortico-basale*

DCB: Épidémiologie

- Début entre 60 et 80 ans
- Prévalence : 4,9 à 7,3 / 100 000
- Survie moyenne de 7 à 9 ans

DCB

Signes Initiaux

- Présentation **asymétrique**
- Symptôme **membre supérieur** (2/3 des cas)
 - Sous utilisation
 - Maladresse, Apraxie
 - Rigidité, tremblement
- Troubles de la **marche** (1/3 des cas)
 - Raideur, lenteur
 - Déséquilibre, chutes

Critères d'inclusion

(Kumar, R & al, 1998)

- Évolution **progressive**
- **Atteinte corticale** (93% après 5 ans d'évol)
 - Apraxie, main capricieuse, trouble sensitif
 - Langage
- Syndrome **parkinsonien** (asymétrique, résistant à la L-DOPA)
- Trouble du **mouvement** (myoclonies)

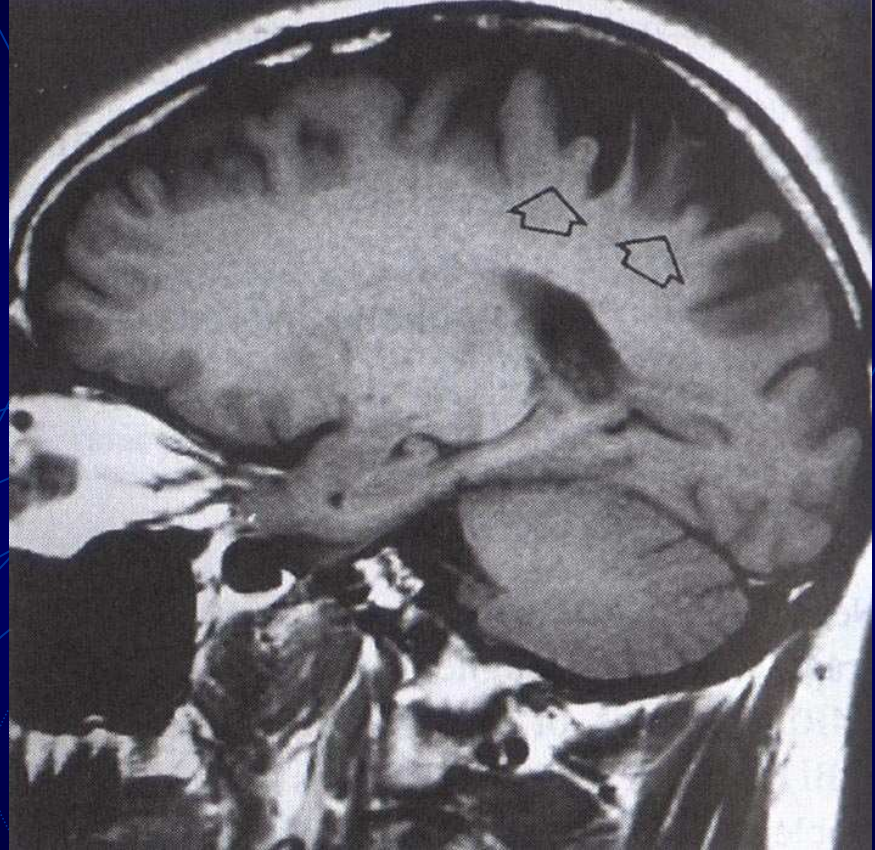
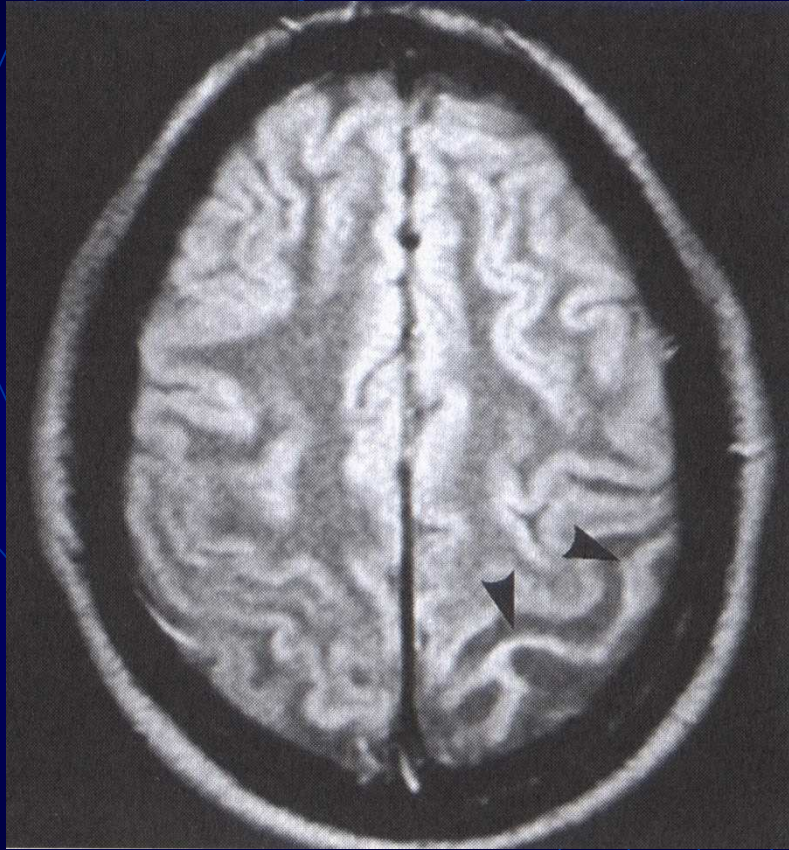
Critères d'exclusion

(Kumar & al, 1998)

- Trouble précoce autre que apraxie, anarthrie ou aphasie
- **Démence** précoce et sévère
- Paralysie précoce **verticalité du regard**
- **Tremblement de repos**
- **Dysautonomie** sévère
- **Réponse prolongée DOPA**
- **Anomalies neuroradiologiques** impliquant une autre pathologie
 - *Mais sensibilité : 48% à la dernière CS...*

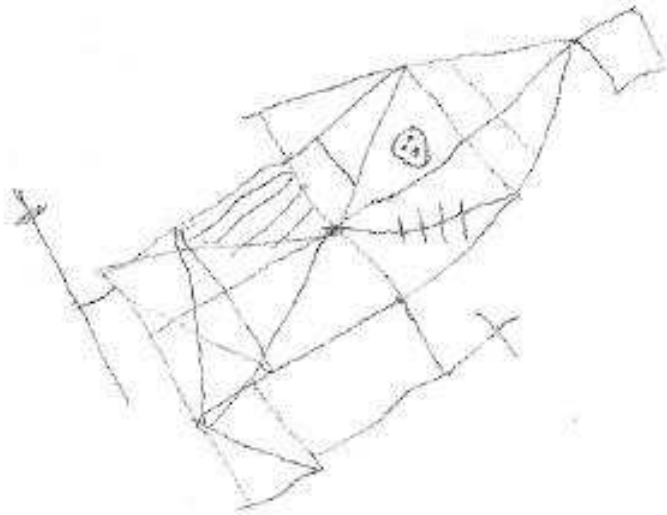
Atteintes lésionnelles

- **Forme typique (latéralisée)**
 - Atrophie corticale fronto-pariétale asymétrique
- **Anomalies sous corticales**
 - lésions des noyaux gris centraux
 - Thalamus
 - Striatum
- **Scintigraphie**
 - Hypoperfusion asymétrique
 - Prédominant Cx frontal post et pariétal

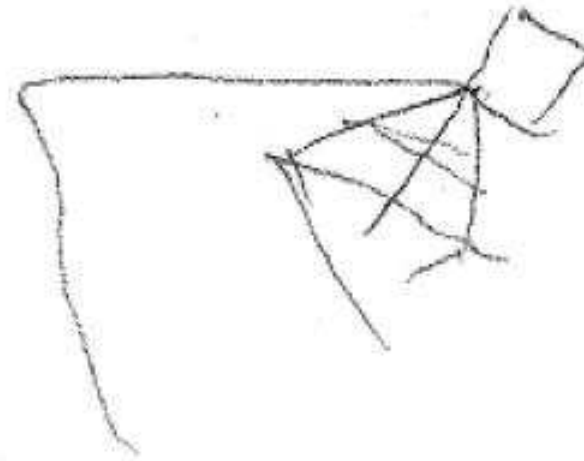


DCB: Troubles cognitifs (1)

- **Troubles praxiques (80%)**
 - **Apraxie Gestuelle**
 - Asymétrie
 - Gestes sans ou avec signification et en imitation ou sur commande verbale
 - Batterie rapide d'évaluation de l'apraxie
 - **Apraxie visuo-constructive**
 - Copie de la figure de Rey



Main Gauche



Main Droite

Troubles cognitifs (2)

- Phénomène de la « **main étrangère** »
 - Mouvements échappant au contrôle volontaire
 - Impression que main ne lui appartient pas
- **Héminégligence**
- **Troubles Praxiques**
 - Atteinte des systèmes de programmation et d'exécution
 - Représentation abstraite de l'action plutôt préservée

Troubles cognitifs (3)

- Troubles du langage
 - Présents dans 33% des cas et symptomatologie initiale dans 50% des cas
 - Si aphasie plutôt **non fluente**
 - **Dysarthrie** parfois inaugurale pouvant aller jusqu'au mutisme

Troubles cognitifs (4)

- **Syndrome dysexécutif**
 - Souvent **précocement sévère**
 - Planification, flexibilité, sensibilité à l'interférence
 - Profil proche de la PSP
 - WCST, TMT, Fluence, Stroop

Troubles cognitifs (5)

- **Mémoire épisodique**
 - Souvent modérés et tardifs
 - Atteinte sous cortico frontale
 - Test de Grober et Buschke:
 - Atteinte rappel libre
 - Aide efficace de l'indiciage
 - Reconnaissance préservée
- **Mémoire sémantique**
 - Préservée

Troubles psycho-comportementaux

- Peu de travaux
- *Litvan & al, 1998*
 - Parfois proches de ceux observés dans la DFT
 - Irritabilité
 - Dépression
 - Apathie

Prise en charge

- **Ergothérapie** (aménagement du domicile, risque de chute)
- Informer l'entourage et insister sur les capacités préservées.
- Prévention par rapport à l'évolution : soutien pour le patient et/ou entourage
- **Orthophonie** : dysarthrie, trouble de la déglutition
- **Kinésithérapie** : activité quotidienne, respiratoire

Diagnostique différentiel

- **DFT**
 - Chronologie apparition des troubles
 - Troubles comportementaux
 - Atteinte symétrique
- **Aphasie progressive primaire**
- **Creutzfeld-Jakob** (différence de vitesse d'évolution)
- **PSP ...**

The background of the slide is a dark blue gradient. It features several sets of concentric circles in a lighter blue color, arranged in a pattern that overlaps and creates a sense of depth and movement. The circles are centered around the text.

PSP

*Paralysie supra nucléaire
progressive*

PSP: Épidémiologie

- Affection **rare** parmi les syndromes parkinsoniens (5-6/100 000)
- Diagnostic **tardif**
- **Début** entre 50 et 70 ans (moyenne 62 ans)
- **Survie** : 10 mois à 12 ans

PSP: Éléments cliniques

- **Atteinte de l'oculo-motricité**
 - Paralyse verticalité du regard (haut puis bas)
- **Atteinte pseudo-bulbaire**
 - Dysarthrie
 - Dysphagie
- **Troubles de la marche**
 - Chutes
 - Instabilité posturale
- **Syndrome parkinsonien insensible à la L-DOPA**
 - Hypertonie axiale
 - Bradykinésie

Critères diagnostics

- Atteinte graduellement **progressive**
- Début à **40** ans ou plus tard
- **Paralysie de la verticalité** du regard
Ralentissement des saccades verticales
- **Instabilité posturale** avec chutes
- **Atteinte cognitive** précoce avec au moins deux des signes suivant: apathie, trouble de la pensée abstraite, diminution de la fluence, comportement d'imitation ou d'utilisation, signes frontaux.

Critères d'exclusions

- Histoire récente d'encéphalite
- Syndrome de la main étrangère
- Déficits sensoriels corticaux
- Hallucinations
- Démence corticale
- Signes cérébelleux précoces et importants
- Signes parkinsoniens sévères et asymétriques
- Atteinte structurale
- Maladie de Whipple

Atteintes lésionnelles

- Dilatation du 3ème ventricule
- Atrophie mésencéphalique
- Hyper signaux T2/Flair du pallidum et du mésencéphale.

PSP : Troubles cognitifs (1)

- **Syndrome dysexécutif :**
 - **Conceptualisation** (similitudes, proverbes)
 - **Flexibilité mentale** (TMT)
 - **Inhibition** (Stroop)
 - **Résolution de problème** (tour de Londres)
 - **Fluidité lexicale**, notamment littérale
 - **Persévérations**
 - Comportements d'**utilisation**, de préhension
Signe de l'applaudissement

Troubles cognitifs (2)

- **Ralentissement psycho-moteur**
 - Ex DO-80
 - Bonnes réponses données > 5sec
- **Mémoire épisodique**
 - Profil sous-cortico-frontal
 - Trouble encodage + récupération

Troubles cognitifs (3)

- **Attention**
 - Difficultés à désengager leur attention visuelle et à l'orienter dans le champ visuel vertical
- **Langage**
 - Dysarthrie, dysprosodie, aphonie, bégaiement, écholalie, palilalie
- **Praxies**
 - Préservées en début de maladie

Signes psycho-comportementaux

- **Dysfonctionnement frontal**
 - Apathie
 - Difficultés d'activation comportementale
 - Desinhibition et agressivité possible
 - Comportement d'imitation ou d'utilisation (comportement d'applaudissement)

Prise en charge

- Pas de traitement spécifique
- Information de l'entourage
- Aménagement de l'environnement (lecture-tv)
- Aides sociales et financières

PSP : Diagnostics différentiels

- **DCB** : apraxie asymétrique, main étrangère et capricieuse
- **DFT** : troubles du comportement (mais apathie) + comportement d'applaudissement
- **MA** : démence corticale
- **MP** : insensible L-DOPA
- **Démence vasculaire** : pyramidal, imagerie