

La dégénérescence corticobasale (DCB) est une maladie neurodégénérative progressive rare qui, au fil du temps, provoque la détérioration de certaines parties du cerveau. En raison de cette détérioration, les personnes atteintes de la DCB éprouvent des difficultés accrues de coordination, de mouvement, de raisonnement et d'élocution.

À propos de la dégénérescence corticobasale

La DCB est une forme rare de trouble cognitif causée par la surproduction dans le cerveau d'une protéine connue sous le nom de tau. Cette accumulation de protéines tau cause la détérioration graduelle et le rétrécissement du cerveau au fil du temps. Les régions du cerveau les plus touchées sont la couche externe, ou cortex, responsable de la pensée, et les régions profondes, ou noyaux gris centraux, qui contribuent au mouvement.

Comme le cortex est responsable du fonctionnement cognitif de haut niveau comme la pensée et la compréhension, et que les noyaux gris centraux aident à exécuter des mouvements fluides, la DCB peut affecter à la fois le fonctionnement physique et cognitif des personnes atteintes de cette maladie.

Autres noms utilisés pour la DCB : dégénérescence corticobasale ganglionnaire, syndrome corticobasal et dégénérescence ganglionnaire corticobasale.

Quels sont les symptômes?

Les symptômes de la DCB apparaissent le plus souvent entre 60 et 80 ans, mais également à partir de la quarantaine dans certains cas. La DCB est parfois confondue avec la maladie de Parkinson et la paralysie supranucléaire progressive parce que certains symptômes, comme la rigidité des mouvements, peuvent ressembler à certaines des caractéristiques communes de ces autres maladies neurodégénératives.

Les premiers symptômes de cette maladie sont souvent liés à des difficultés de mouvement ou à des altérations dans les capacités de planification, de multitâches, d'élocution ou d'action. Une personne peut ressentir les symptômes moteurs dans une main, un bras ou une jambe. Au début, il n'est pas rare que les symptômes physiques n'apparaissent que sur un côté du corps, mais avec la progression de la maladie, les deux côtés finiront par être affectés.

Les personnes atteintes de la DCB éprouvent des symptômes semblables à ceux de la maladie de Parkinson, comme la rigidité, le manque de coordination, et la dystonie des membres (serrement involontaire du membre affecté). Les personnes atteintes de la DCB peuvent se plaindre que l'un de leurs membres affectés par la maladie semble ne pas faire partie de leur corps. Ceci est connu sous le nom de « sensation de membre étranger ». Contrairement aux personnes atteintes de la maladie de Parkinson, les tremblements sont moins fréquents chez les personnes atteintes de la DCB.

Même si les altérations dans les capacités cognitives ne sont pas un symptôme précoce commun de la DCB, elles peuvent survenir avec la progression de la maladie. Les personnes éprouvent alors de la difficulté à se rappeler des mots, à faire des calculs simples, à mener à bien un plan ou à réaliser une action, et leur élocution est lente ou laborieuse. La désorientation spatiale visuelle peut être considérée comme une caractéristique de cette maladie.

Comment la dégénérescence corticobasale est-elle diagnostiquée?

Il est souvent difficile de diagnostiquer la DCB au début de la maladie, car il existe un certain nombre de symptômes qui sont les mêmes que ceux d'autres maladies neurodégénératives similaires, dont la maladie de Parkinson, la maladie d'Alzheimer, la dégénérescence frontotemporale, la maladie à corps de Lewy, la paralysie supranucléaire progressive et l'atrophie multisystématisée.

Les personnes qui présentent des signes de trouble cognitif avant l'apparition des symptômes moteurs peuvent recevoir un diagnostic erroné de maladie d'Alzheimer ou de dégénérescence frontotemporale. Il faut généralement que les symptômes moteurs apparaissent pour que la DCB soit considérée. Cela prend parfois plusieurs mois, voire plusieurs années avant l'établissement du diagnostic. Le diagnostic est plus facile à établir lorsque la personne présente aussi bien des symptômes cognitifs que physiques.

Il n'existe pour le moment aucun test unique pour diagnostiquer la DCB. Les médecins évaluent les modèles et types de symptômes afin d'éliminer d'autres maladies qui pourraient les causer, comme la maladie de Parkinson, un accident vasculaire cérébral ou la maladie du motoneurone. L'imagerie cérébrale (IRM) est souvent utilisée pour aider à détecter les changements anormaux dans le cerveau qui sont des caractéristiques de la DCB, tel le rétrécissement du cortex cérébral. L'examen approfondi peut également inclure des tests neuropsychologiques pour évaluer l'impact des symptômes sur les capacités mentales de la personne.

Quels sont les causes ou facteurs de risque?

À l'heure actuelle, il n'y a pas de cause connue de la DCB et les facteurs de risque courants n'ont pas été identifiés. Toutefois, comme d'autres types de trouble cognitif, la DCB se caractérise par la quantité excessive de protéine tau dans le cerveau. Nous ne savons pas encore ce qui provoque ce surplus de protéine tau, ni les raisons pour lesquelles ces protéines détériorent les cellules du cerveau.

Y a-t-il un traitement?

Actuellement, il n'existe aucun moyen de guérir la DCB. Les médicaments qui sont souvent utilisés pour traiter les symptômes de la maladie de Parkinson peuvent être utilisés pour traiter la DCB, mais ils ne sont généralement pas aussi efficaces. Les inhibiteurs de la cholinestérase utilisés pour stimuler la vivacité d'esprit et la cognition chez les personnes atteintes de la maladie d'Alzheimer peuvent avoir de bons résultats chez certaines personnes atteintes de la DCB.

Certaines approches thérapeutiques peuvent aider à gérer les symptômes de la DCB. L'ergothérapie et la physiothérapie axées sur une amplitude passive de mouvement peuvent aider à maintenir le fonctionnement physique tout au long de la progression de la maladie. On a également constaté que l'orthophonie à un stade précoce peut aider à différer les difficultés de communication verbale.

Aide disponible

Merci de visiter le site web de la Société Alzheimer à www.alzheimer.ca ou de communiquer avec votre Société Alzheimer locale.

Ressources supplémentaires

- Alzheimer's Society UK:
http://www.alzheimers.org.uk/site/scripts/documents_info.php?documentID=135
- Cure PSP:
<http://www.psp.org/education/cbd.html>

- Société Parkinson du Canada:
http://www.parkinson.ca/site/c.kgLNiWODKpF/b.8649607/k.49F7/Corticobasalganglionic_Degeneration.htm
- The Association for Frontotemporal Degeneration:
<http://www.theaftd.org/frontotemporal-degeneration/disorders/corticobasal-degeneration>

Ce document a été préparé à titre d'information seulement. Il ne constitue en aucun cas un conseil, une approbation ou une recommandation de la Société Alzheimer à l'égard d'aucun produit, service ou entreprise, ni une déclaration ou description de caractéristiques à leur sujet. Ce document d'information ne vise aucunement à remplacer le diagnostic clinique posé par un professionnel de la santé.

Bibliographie

Alzheimer's Society (UK), *Rarer Causes of Dementia*

http://www.alzheimers.org.uk/site/scripts/download_info.php?fileID=1767

Association for Frontotemporal Degeneration, *Corticobasal Syndrome*

<http://www.theaftd.org/frontotemporal-degeneration/disorders/corticobasal-degeneration>

Mayo Clinic, *Diseases and Conditions: Corticobasal Degeneration*

<http://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/corticobasaldegeneration/basics/definition/con-20035160>

NHS Choices, *Corticobasal Degeneration – Diagnosis*

<http://www.nhs.uk/Conditions/Corticobasal-degeneration/Pages/Diagnosis.aspx>

Parkinson Society Canada, *Cortico-basal-ganglionic Degeneration*

http://www.parkinson.ca/site/c.kgLNiWODKpF/b.8649607/k.49F7/Corticobasalganglionic_Degeneration.htm

Penn Frontotemporal Degeneration Center, *Corticobasal Syndrome*

<http://ftd.med.upenn.edu/about-ftd-related-disorders/what-are-these-conditions/movement-disorders/corticobasal-syndrome>

Stephen Reich and Stephen Grill, "Corticobasal Degeneration,"

Current Treatment Options in Neurology 11 (2009): 179.

UCSF Memory and Aging Center, *What is Corticobasal Degeneration (CBD)?*

<http://memory.ucsf.edu/education/diseases/cbd>

Société Alzheimer

Société Alzheimer du Canada

20, avenue Eglinton Ouest, 16e étage, Toronto (Ontario) M4R 1K8

Tél. : 416-488-8772 • 1-800-616-8816 • Téléc. : 416-488-3778

Courriel : info@alzheimer.ca • Site Internet : www.alzheimer.ca

Facebook : www.facebook.com/AlzheimerSociety • Twitter : www.twitter.com/AlzSociety

