Zeitschrift: Parkinson : das Magazin von Parkinson Schweiz = le magazine de

Parkinson Suisse = la rivista di Parkinson Svizzera

Herausgeber: Parkinson Schweiz

Band: - (2018)

Heft: 131: Angehörige : Rolle der Angehörigen = Proches : le rôle de

l'entourage = Congiunti : il ruolo dei familiari

Artikel: Les syndromes parkinsoniens atypiques. Partie 3, La dégénérescence

cortico-basale (DCB)

Autor: Sturzenegger, Mathias

DOI: https://doi.org/10.5169/seals-842617

Nutzungsbedingungen

Die ETH-Bibliothek ist die Anbieterin der digitalisierten Zeitschriften auf E-Periodica. Sie besitzt keine Urheberrechte an den Zeitschriften und ist nicht verantwortlich für deren Inhalte. Die Rechte liegen in der Regel bei den Herausgebern beziehungsweise den externen Rechteinhabern. Das Veröffentlichen von Bildern in Print- und Online-Publikationen sowie auf Social Media-Kanälen oder Webseiten ist nur mit vorheriger Genehmigung der Rechteinhaber erlaubt. Mehr erfahren

Conditions d'utilisation

L'ETH Library est le fournisseur des revues numérisées. Elle ne détient aucun droit d'auteur sur les revues et n'est pas responsable de leur contenu. En règle générale, les droits sont détenus par les éditeurs ou les détenteurs de droits externes. La reproduction d'images dans des publications imprimées ou en ligne ainsi que sur des canaux de médias sociaux ou des sites web n'est autorisée qu'avec l'accord préalable des détenteurs des droits. En savoir plus

Terms of use

The ETH Library is the provider of the digitised journals. It does not own any copyrights to the journals and is not responsible for their content. The rights usually lie with the publishers or the external rights holders. Publishing images in print and online publications, as well as on social media channels or websites, is only permitted with the prior consent of the rights holders. Find out more

Download PDF: 02.11.2025

ETH-Bibliothek Zürich, E-Periodica, https://www.e-periodica.ch

La dégénérescence cortico-basale (DCB)

Partie 3 Les syndromes parkinsoniens atypiques

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

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 perçu 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.

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 neurodégénératives. 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.

Série

Syndromes parkinsoniens atypiques

Quatre parkinsoniens sur cing 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)

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
- 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

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 botulinique 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