

LA DCB ET LE PSP

ANNE-MARIE DUFRESNE, MD, FRCPC

NEUROLOGUE EN TROUBLES DU MOUVEMENT

CHU DE QUÉBEC - H. DE L'ENFANT-JÉSUS

PRÉAMBULE SUR LES TAUOPATHIES (4R)

- DÉGÉNÉRESCENCE CORTICOBASALE
- PARALYSIE SUPRANUCLÉAIRE PROGRESSIVE

- CONTRAIREMENT AUX ALPHA-SYNUCLÉINOPATHIES DÉCRITES PAR DR MOLIN :
 - LES TAUOPATHIES DONNENT MOINS OU PAS :
 - DE TROUBLES DU SOMMEIL REM
 - DE DYSAUTONOMIE (HTO)

LA DÉGÉNÉRESCENCE CORTICOBASALE

SYNDROME CORTICOBASALE VS DÉGÉNÉRESCENCE CORTICOBASALE

- LE SYNDROME CORTICOBASAL EST UNE PRÉSENTATION CLINIQUE POUVANT ÊTRE CAUSÉ PAR PLUSIEURS PATHOLOGIES DIFFÉRENTES DONT :
 - DÉGÉNÉRESCENCE CORTICOBASALE
 - ALZHEIMER
 - PARALYSIE SUPRANUCLÉAIRE PROGRESSIVE
- NOUS ALLONS NOUS CONCENTRER SURTOUT SUR LA DÉGÉNÉRESCENCE CORTICOBASALE

LA DÉGÉNÉRESCENCE CORTICOBASALE

- MALADIE NEURODÉGÉNÉRATIVE SPORADIQUE
- H=F
- DÉBUT VERS 50-70 ANS (MOYENNE 64 ANS)
- ATTEINTE TRÈS ASYMÉTRIQUE DÉBUTANT AU MEMBRE SUPÉRIEUR DANS 70% DES CAS

- N'EST PAS TOUJOURS FACILE À DIAGNOSTIQUER QUAND LA MALADIE EST À PRÉSENTATION COGNITIVE
- AVEC CES NOUVEAUX CRITÈRES DIAGNOSTIQUES, LA PATHOLOGIE EST ENCORE ERRONÉE DANS 30% DES CAS
 - CAS PATHOLOGIQUEMENT PROUVÉS ET DX CLINIQUE FINAL DE SCB DANS 68% DES PTS, RESTE ALZHEIMER, PSP...

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES DE LA DÉGÉNÉRESCENCE CORTICOBASALE

Table 4 Proposed clinical phenotypes (syndromes) associated with the pathology of corticobasal degeneration^a

Syndrome	Features
Probable corticobasal syndrome	Asymmetric presentation of 2 of: a) limb rigidity or akinesia, b) limb dystonia, c) limb myoclonus plus 2 of: d) orobuccal or limb apraxia, e) cortical sensory deficit, f) alien limb phenomena (more than simple levitation)
Possible corticobasal syndrome	May be symmetric: 1 of: a) limb rigidity or akinesia, b) limb dystonia, c) limb myoclonus plus 1 of: d) orobuccal or limb apraxia, e) cortical sensory deficit, f) alien limb phenomena (more than simple levitation)
Frontal behavioral-spatial syndrome	Two of: a) executive dysfunction, b) behavioral or personality changes, c) visuospatial deficits
Nonfluent/agrammatic variant of primary progressive aphasia	Effortful, agrammatic speech plus at least one of: a) impaired grammar/sentence comprehension with relatively preserved single word comprehension, or b) groping, distorted speech production (apraxia of speech)
Progressive supranuclear palsy syndrome	Three of: a) axial or symmetric limb rigidity or akinesia, b) postural instability or falls, c) urinary incontinence, d) behavioral changes, e) supranuclear vertical gaze palsy or decreased velocity of vertical saccades

- NEUROLOGY, JANVIER 2013, M.J. ARMSTRONG ET AL.

Asymmetric presentation of 2 of: a) limb rigidity or akinesia, b) limb dystonia, c) limb myoclonus plus 2 of: d) orobuccal or limb apraxia, e) cortical sensory deficit, f) alien limb phenomena (more than simple levitation)

LA CLINIQUE (PARKINSONISME)

- LE PARKINSONISME AKINÉTO-RIGIDE :
 - BRAS PLUS QUE JAMBE (6 FOIS PLUS)
 - ASYMÉTRIQUE ET MÊME SOUVENT UNILATÉRAL À LA PRÉSENTATION
 - PLUS RIGIDE QUE BRADYKINÉTIQUE
 - PARFOIS AKINÉTIQUE

LA CLINIQUE (PARKINSONISME)

- À 5 ANS :
 - 100% ONT UNE ATTEINTE AKINÉTO-RIGIDE
- LA RIGIDITÉ AXIALE :
 - 30% AU DIAGNOSTIC
 - 70% AVEC L'ÉVOLUTION

LA CLINIQUE (PARKINSONISME)

- LE TREMBLEMENT :
 - NON, DES MYOCLONIES, DONC TRÈS IRRÉGULIER

LA CLINIQUE (DYSTONIE)

- LA DYSTONIE :
 - DANS 60-80% DES CAS
 - POSTURE ASSEZ FIXE
 - SEMBLE AUGMENTER LA SPÉCIFICITÉ DANS LES ÉTUDES PATHOLOGIQUES
 - APPENDICULAIRE PLUS QUE AXIAL
 - BRAS >> JAMBE
 - PRÉSENT DANS LE MEMBRE LE PLUS ATTEINT SURTOUT ET PEUT ÉVOLUER EN HÉMIDYSTONIE

LA CLINIQUE (DYSTONIE)

- LA DYSTONIE :
 - 30% TÊTE, COU OU TRONC (AXIALE)
 - 42% ONT DE LA DOULEUR ASSOCIÉE À LA DYSTONIE
 - 74% ONT UNE POSTURE FIXE AVEC ANKYLOSE DE LA MAIN ET DU POIGNET

Distribution of dystonia (n = 84)

Blepharospasm	8.3
Cervical dystonia	9.5
Lower limb	4.8
Upper limb	77.4

LA CLINIQUE (MYOCLONIES)

- LES MYOCLONIES :
 - PRÉSENTE DANS 30-70% DES CAS
 - MOUVEMENT/SPASME TRÈS BREF ET IRRÉGULIER
 - ASYMÉTRIQUE
 - SOUVENT AU MEMBRE SUPÉRIEUR
 - TYPES :
 - STIMULUS-SENSITIVE : LE PLUS SOUVENT DÉCRITE
 - À L'ACTION : INDUITE PAR LE MOUVEMENT
 - SPONTANÉ ÉGALEMENT POSSIBLE

LA CLINIQUE (LES MOUVEMENTS OCULAIRES)

- RALENTISSEMENT DE L'INITIATION DES SACCADÉS HORIZONTALES >
VERTICALES

LA CLINIQUE (DYSARTHRIE)

- LA DYSARTHRIE :
 - 23% LORS DE LA PRÉSENTATION
 - 50% LORS DE L'ÉVOLUTION
 - MIXTE :
 - PSEUDOBULBAIRE?
 - HYPOPHONIE 2AIRE AU PARKINSONISME?
 - DYSTONIQUE?
 - EN PLUS D'UNE POSSIBLE ATTEINTE :
 - APRAXIE DE LA PAROLE (OROBUCCALE)
 - DU LANGAGE

LA CLINIQUE (**APRAXIE**)

- DÉFINITION : INCAPACITÉ À EXÉCUTER UNE ACTION DÉJÀ APPRISE AVEC LES FONCTIONS PRIMAIRES INTACTES
- L'APRAXIE :
 - SOUVENT, ELLE DOMINE LE TABLEAU CLINIQUE
 - ENCORE UNE FOIS BRAS>>>JAMBE
 - ASYMÉTRIQUE
 - EN COMBINAISON AVEC RIGIDITÉ ET DYSTONIE : PEUT RENDRE LE MEMBRE INUTILISABLE
- SURTOUT LIMB KINETIC (D'UN MEMBRE)
- AUSSI IDÉOMOTRICE ET MOINS IDÉATOIRE
- PEUT AUSSI IMPLIQUER UNE APRAXIE DE LA PAROLE (PATACA)

LA CLINIQUE (SENSIBILITÉS CORTICALES)

- L'ATTEINTE DES SENSIBILITÉS CORTICALES :
 - SURTOUT ATTEINTE DES FONCTIONS SECONDAIRES
 - AGRAPHESTHÉSIE (ÉCRIRE UN CHIFFRE DANS LA MAIN)
 - ASTÉRÉOGNOSIE (RECONNAÎTRE UN OBJET PAR LE TOUCHER)
 - NÉGLIGENCE SENSITIVE (DOUBLE STIMULATION)
 - ENSUITE PEUT AUSSI ATTEINDRE DES FONCTIONS PRIMAIRES :
 - PROPRIOCEPTION
 - SENSIBILITÉ THERMOALGÉSIQUE

LA CLINIQUE (SENSIBILITÉS CORTICALES)

- L'ATTEINTE DES SENSIBILITÉS CORTICALES :
 - ALIEN LIMB (BRAS OU MAIN SURTOUT) :
 - PARFOIS SENSATION DE MEMBRE ÉTRANGER
 - BOUGE SEUL
 - PEUT INTERFÉRER AVEC LE FONCTIONNEMENT DU MEMBRE LORS DES GESTES VOLONTAIRES
 - CONFLIT INTERMANUEL RARE (< DE 7% DES ALIEN LIMBS)
 - PLUS FRÉQUENTE SI ATTEINTE PRÉDOMINE À L'HÉMISPHERE NON-DOMINANT :
 - PLUS SOUVENT VU AU BRAS GAUCHE QUE DROIT

LA CLINIQUE (ÉQUILIBRE)

- INSTABILITÉ POSTURALE :
 - AU DIAGNOSTIC : 35-40%
 - LORS DE L'ÉVOLUTION : 75-80%
 - INSTABILITÉ AUX CHANGEMENTS DE POSITION
 - CHUTES

LA CLINIQUE (LANGAGIER)

- ATTEINTE FRÉQUENTE :
 - 11% INITIALEMENT
 - 70% AU SUIVI
- APHASIE NON-FLUENTE (SI DÉBUTE AINSI PEUT ÊTRE MÉPRIS POUR UNE FTD)

LA CLINIQUE (VISUO-SPATIAL)

- L'ATTEINTE VISUO-SPATIALE EST SOUVENT ASSEZ IMPORTANTE ET PEUT ALLER JUSQU'À UN BALINT DANS LES CAS EXTRÊMES

LA CLINIQUE (LE COMPORTEMENT...)

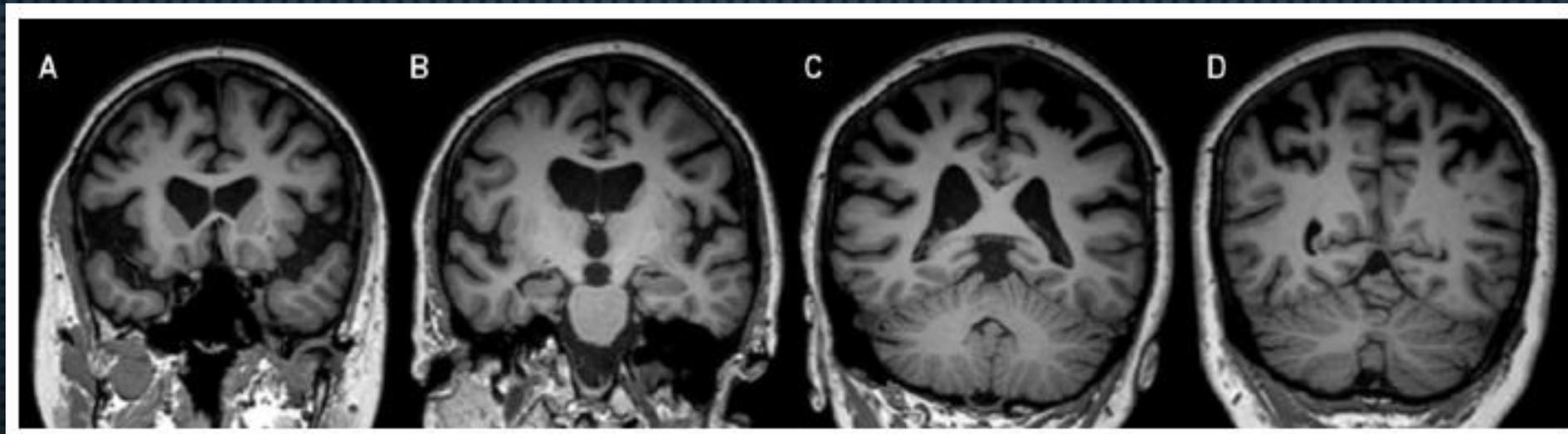
- CERTAINS PATIENTS PEUVENT AVOIR UNE PRÉSENTATION PLUS COMPORTEMENTALE (RESSEMBLANT À UNE FTD)

LA CLINIQUE (COGNITION)

- L'ATTEINTE COGNITIVE PEUT AUSSI INCLURE :
 - UNE ATTEINTE EXÉCUTIVE
 - UNE ATTEINTE MNÉSIQUE
- TOUTEFOIS, CES ATTEINTES N'AIDENT PAS À FAIRE UN DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL AVEC PLUSIEURS AUTRES PATHOLOGIES COGNITIVES, DONC SONT MOINS UTILES.

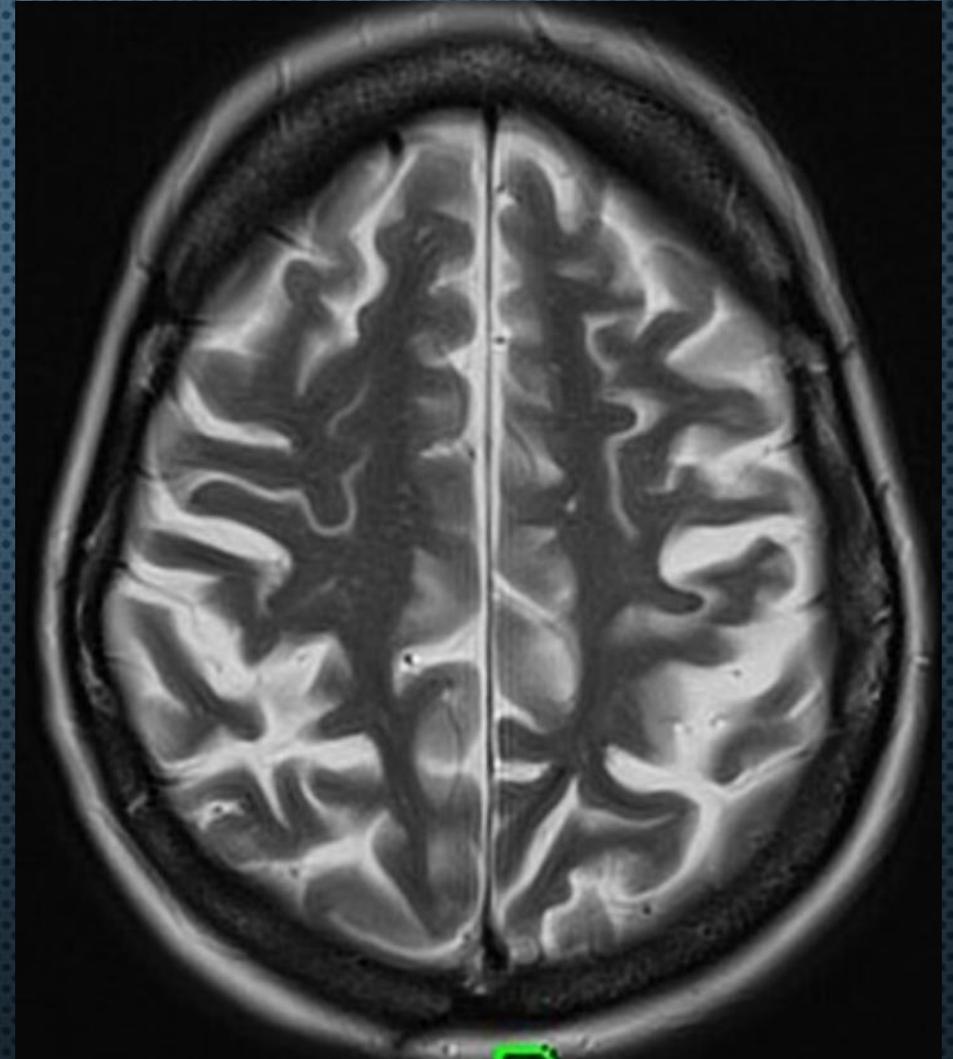
L'IMAGERIE

- ATROPHIE ASYMÉTRIQUE SOUVENT, MAIS PAS TOUJOURS, PIRE DU CÔTÉ CONTRALATÉRAL À CELUI ATTEINT
- PRÉDOMINE EN PARIÉTAL, MAIS AUSSI FRONTAL (PÉRI-ROLANDIQUE)



CBS

- IRM :
 - ATROPHIE FRONTO-PARIÉTALE CONTRALATÉRALE
 - HYPPOINTENSITÉ DU PUTAMEN



CBS

- **TEP SCAN :**

- HYPOMÉTABOLISME DU CORTEX PARIÉTAL SURTOUT CONTRALATÉRAL AUX SX, AUSSI CORTEX SENSORIMOTEUR PRIMAIRE, AIRE PRÉMOTRICE, STRIATUM ET THALAMUS (UNILATÉRAL OU ASYMÉTRIQUE)

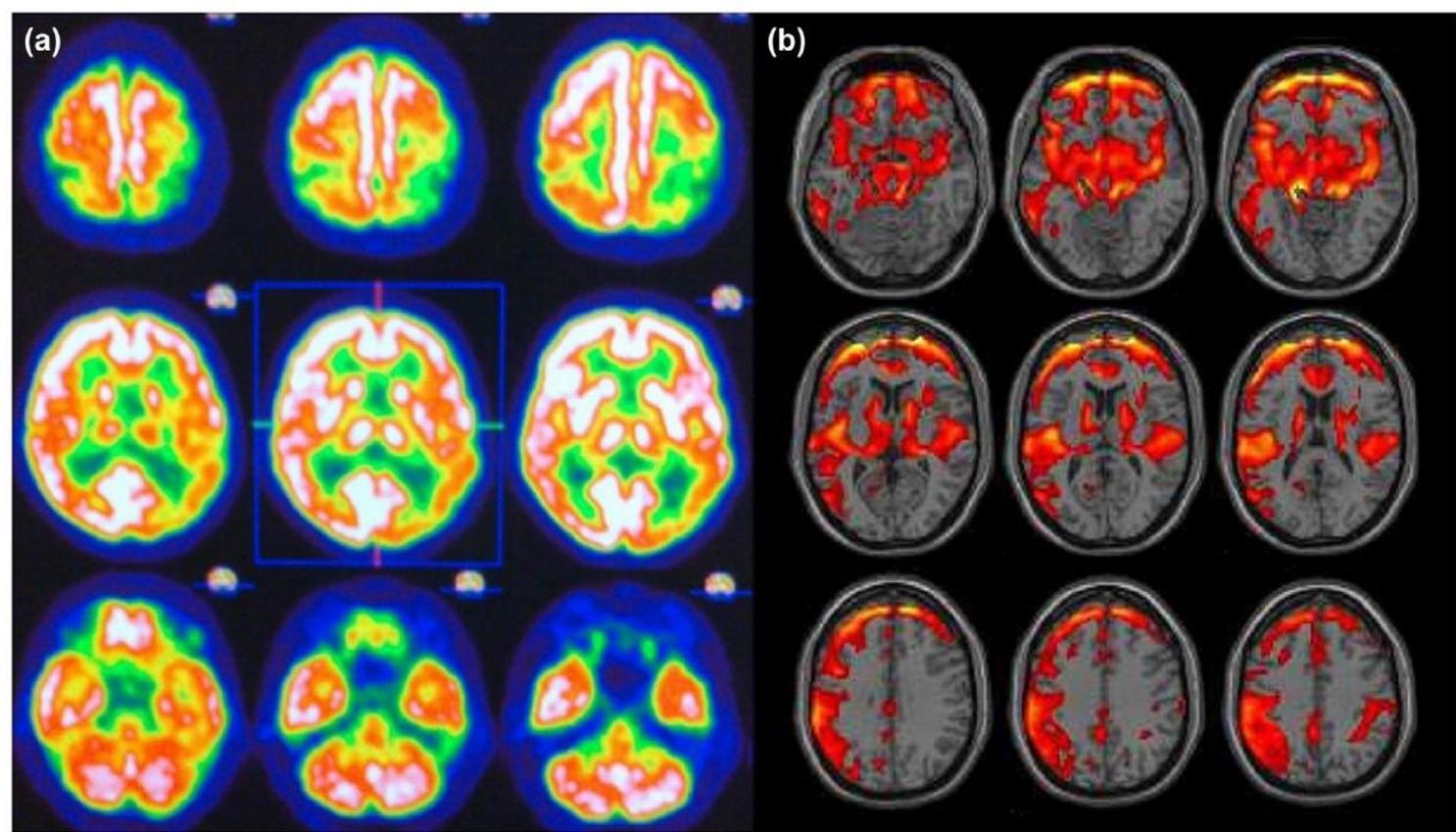


Figure 5. Representative pattern of glucose metabolism in a patient with CBS: asymmetric hypometabolism in the left parietal and frontal cortices and basal ganglia contralateral to the clinically more affected side: (a) FDG-PET, (b) single-subject SPM t-map.

DCB (TRAITEMENT)

- TROUBLES COGNITIFS :
 - PAS DE MÉDICATION
 - PEUVENT MÊME ÊTRE DÉTÉRIORÉ PAR LES INHIBITEURS DE LA CHOLINESTÉRASE
- DYSTONIE :
 - TOXINE BOTULINIQUE SI DOULEUR OU PROBLÈME D'HYGIÈNE

DCB (TRAITEMENT)

- MYOCLONIES :
 - CLONAZÉPAM SI PROBLÉMATIQUE SEULEMENT
- PARKINSONISME :
 - LEVODOPA (RÉPONSE VARIABLE)
- EQUILIBRE :
 - PHYSIO ET ERGO (ACCESSOIRE DE MARCHÉ PARFOIS DIFFICILE SI MAIN ATTEINTE)

LE PRONOSTIC

- SURVIE DE 2,5-12,5 ANS AVEC UNE MOYENNE DE 6,6 ANS
 - ON PEUT GÉNÉRALEMENT DIRE MOINS DE 10 ANS
- LE DÉCÈS PEUT-ÊTRE CAUSÉ PAR :
 - DES COMPLICATIONS DUES À L'IMMOBILITÉ
 - DES PNEUMONIES D'ASPIRATION DUES À LA DYSPHAGIE
 - DES COMPLICATIONS DUES AUX CHUTES

LA PARALYSIE SUPRANUCLÉAIRE PROGRESSIVE

PSP

- EPIDEMIOLOGIE :
 - MALADIE NEURODÉGÉNÉRATIVE SPORADIQUE
 - H PLUS QUE F
 - DÉBUT VERS 60-70 ANS
- PATHOLOGIE :
 - TAU 4R COMME DCB

PSP

CLASSIFICATION 2017

- STEELE RICHARDSON
- PARKINSONISME
- CBD
- LANGAGIER
- FRONTALE
- PATHOLOGIE MIXTE

CLASSIFICATION ANTÉRIEURE

- STEELE-RICHARDSON
- PARKINSONISME
- PURE AKINESIA AND GAIT FREEZING
- CBS-PSP
- ATYPICAL PSP (COGNITIF)

PSP

- PRÉDOMINANCE DE :
 - CHUTES PRÉCOCES VERS L'ARRIÈRE (DANS LA 1ÈRE ANNÉE DE LA MALADIE)
 - BRADYKINÉSIE ET RIGIDITÉ AXIALE
 - TROUBLES COGNITIFS

PSP

- SACCADES RALENTIES VERS LE BAS
 - PUIS VERTICAL HAUT ET BAS
 - PUIS TOUTES LES DIRECTIONS
 - PUIS OPHTALMOPARÉSIE VERTICALE PUIS HORIZONTALE

PSP

- DÉMARCHE ET ÉQUILIBRE :
 - SEMBLE BIEN MARCHER JUSQU'À CE QU'IL CHUTE
 - CHUTE VERS L'ARRIÈRE EN S'ASSOYANT
 - POSTURE ASSEZ DROITE À LA MARCHE
 - LÉGÈRE AUGMENTATION DU POLYGONE DE BASE
 - PARFOIS FREEZING OF GAIT
 - ACCESSOIRE AU BOUT DE 2-3 ANS MAX EN GÉNÉRAL
- DYSTONIE
 - HAUT DU VISAGE, REGARD SURPRIS CAR CONTRACTION FRONTALIS
 - APRAXIE OUVERTURE DES YEUX

PSP

- DYSARTHRIE :
 - FRÉQUENTE : PSEUDOBULBAIRE
- DYSPHAGIE :
 - FRÉQUENTE
- URINAIRE :
 - URGENCE FRÉQUENTE PUIS INCONTINENCE FRÉQUENTE EN PHASE MODÉRÉE À AVANCÉE

PSP

- LA COGNITION ET LES CHANGEMENTS COMPORTEMENTAUX :
 - ATTEINTE TRÈS FRÉQUENTE

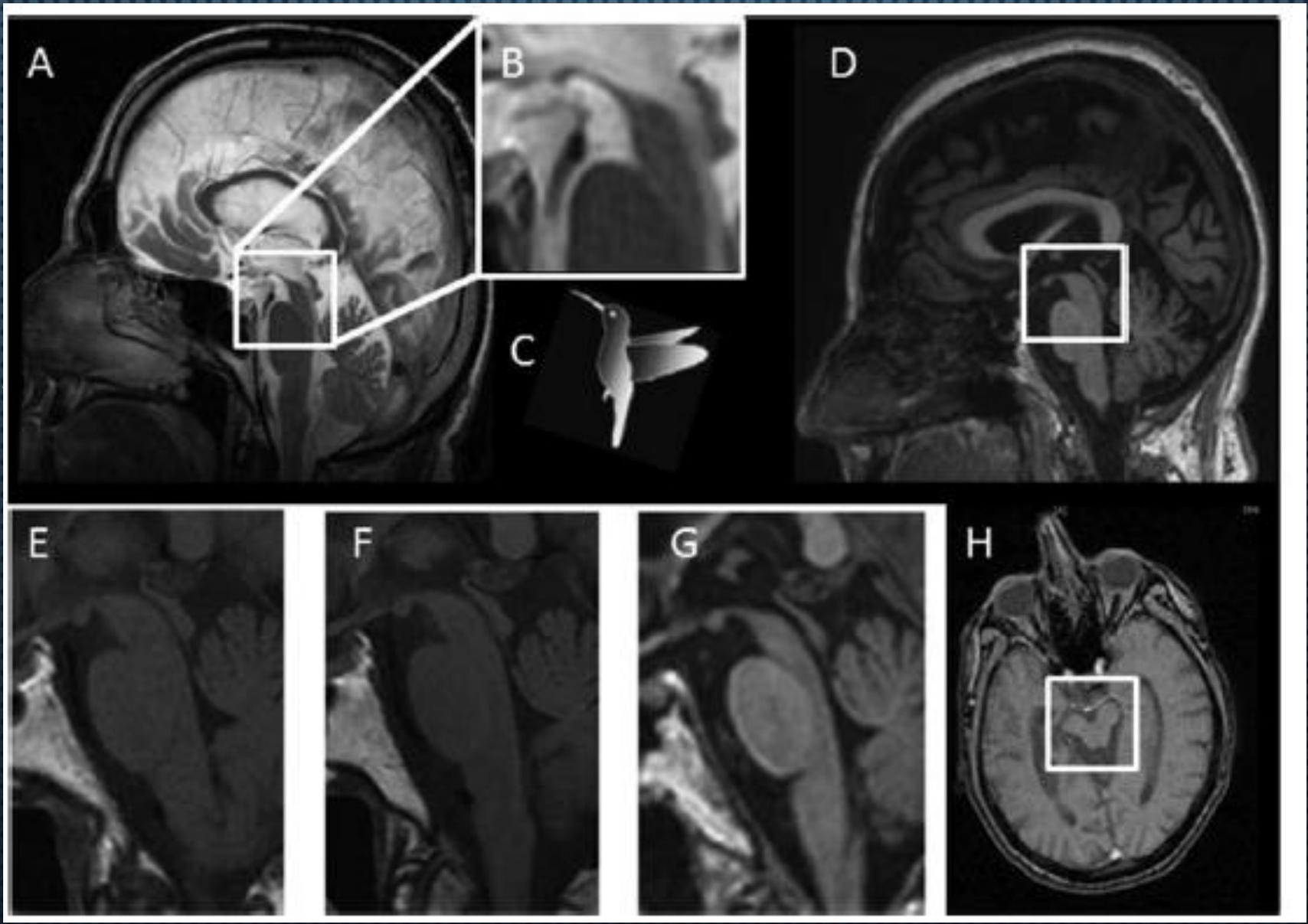
PSP

- L'ATTEINTE STRIATO-FRONTAL :
 - SE RÉPERCUTE PAR UNE ATTEINTE DE CETTE RÉGION AU PET-SCAN
 - PAR UNE ATROPHIE FRONTALE ET SOUS-CORTICALE
- CHANGEMENTS COMPORTEMENTAUX :
 - IMPULSIVITÉ
 - MANQUE D'INHIBITION
 - IRRITABILITÉ
 - APATHIE (PARFOIS MÉPRIS POUR UNE DÉPRESSION)

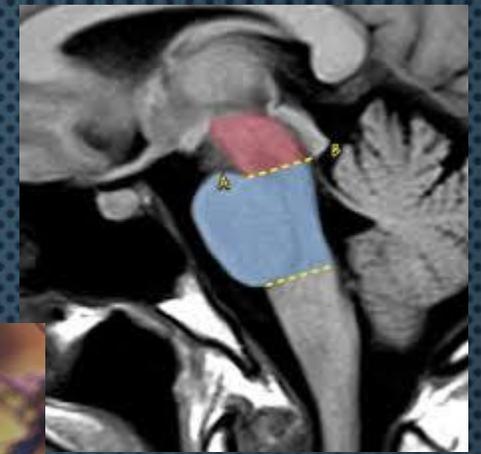
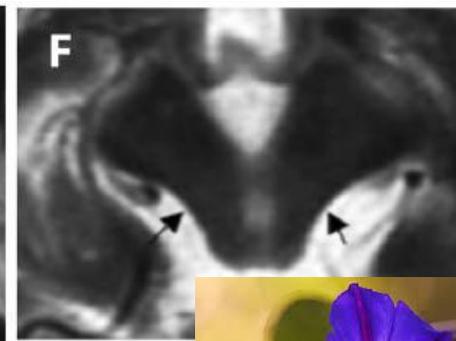
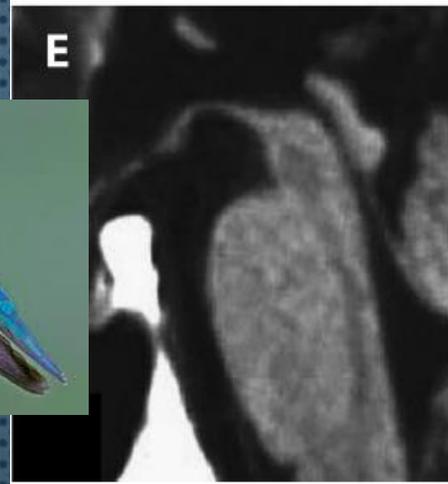
PSP

- COGNITIF :
 - ATTEINTE EXÉCUTIVE (SPHÈRE LA PLUS TOUCHÉE)
 - ATTEINTE DU JUGEMENT
 - PERSÉVÉRATION
 - LA FLEXIBILITÉ MENTALE
 - ATTEINTE FLUIDITÉ (PAR UNE LETTRE > SÉMANTIQUE)
 - DIFFICULTÉS AVEC TRAIL MAKING B
 - BRADYPSYCHIE (AVEC DIFFICULTÉS AVEC LA RÉOLUTION DE PROBLÈME)
 - MÉMOIRE
 - VISUOSPATIAL
 - LANGAGIER
 - SOCIAL

PSP



PSP



- IRM :

- **ATROPHIE DU TEGMENTUM DU MÉSENCÉPHALE**
- RATIO DIMINUÉ AIRE MESENCÉPHALE SUR PROTUBÉRANCE MOYENNE 0,12 DANS LE PSP (NORMALE DE 0,24)
- PARFOIS HYPERSIGNAL MÉSENCÉPHALE ET OLIVES INFÉRIEURES
- **ATROPHIE FRONTO-TEMPORALE**
- **LES CHIFFRES DE DISTINCTION ENTRE PSP ET MPI SONT PRESQUE DE L'ORDRE DE 95%**

PSP

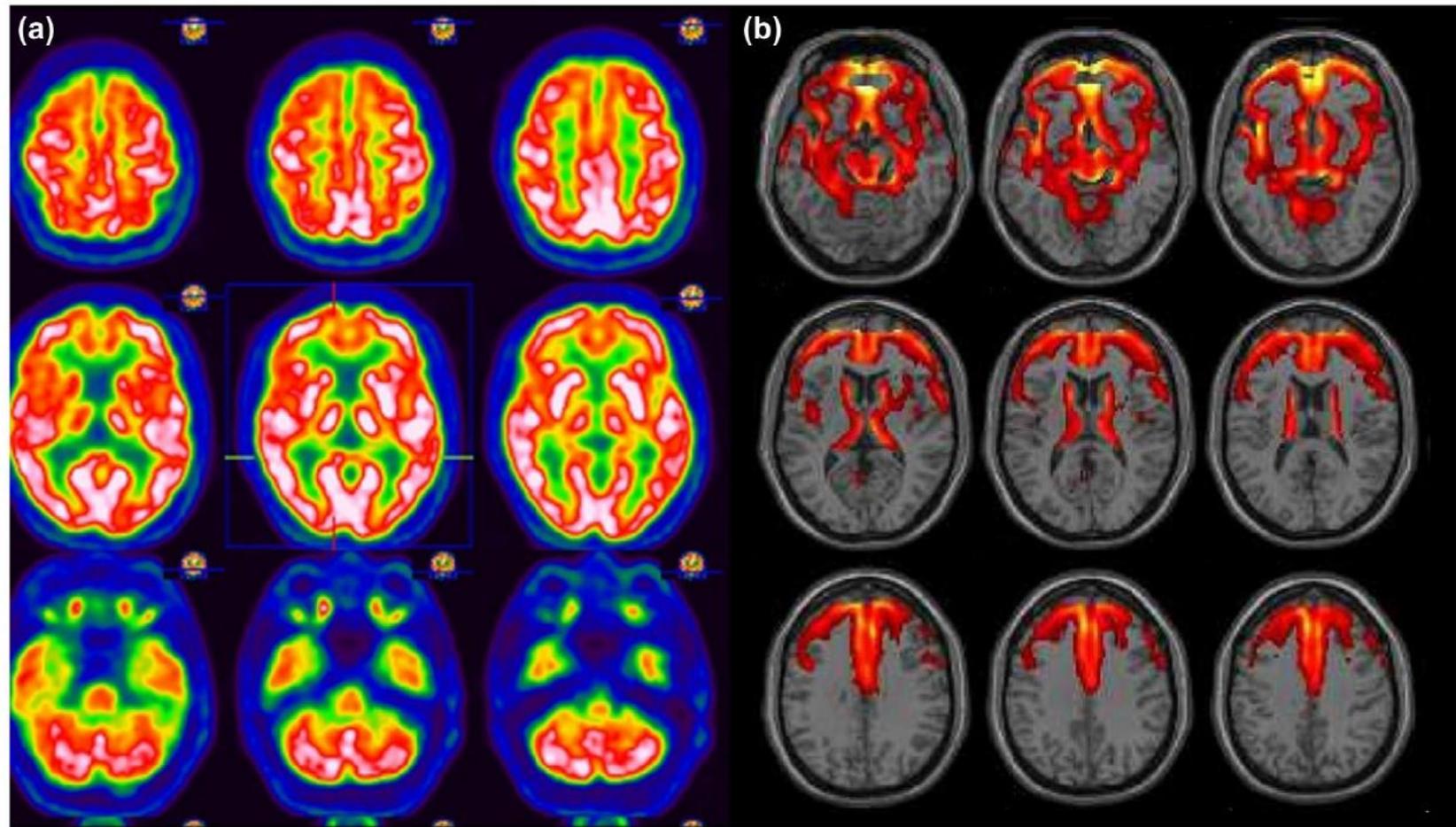


Figure 4. Representative pattern of glucose metabolism in a patient with PSP: hypometabolism in the frontal cortical region (medial, dorsolateral), midbrain and both caudate nuclei: (a) FDG-PET, (b) single-subject SPM t-map.

- TEP SCAN :

- HYPOMÉTABOLISME FRONTAL MÉDIAN BILATÉRAL INCLUANT LE CORTEX (SURTOUT GYRI CINGULAIRE, AIRE MOTRICE SUPPLÉMENTAIRE, PRÉMOTEUR ET PRÉFRONTAL), AUSSI NO CAUDÉ, THALAMI ET TRONC

PSP (TRAITEMENT)

- COGNITIF :
 - PAS DE TRAITEMENT RECOMMANDÉ POUR L'ÉVOLUTION
- AFFECT PSEUDOBULBAIRE :
 - AMITRIPTYLINE, MAIS ANTICHOLINERGIQUE DONC RISQUE DÉTÉRIORATION COGNITIVE

PSP (TRAITEMENT)

- PARKINSONISME :
 - LEVODOPA PARFOIS À PLUS HAUTE DOSE
 - RASAGILINE (LES IMAO-B) ET/OU AMANTADINE POUR FREEZING OF GAIT
- URGENGE URINAIRE :
 - VESICARE (SOLIFENACINE)
 - MYRBETRIQ (MIRABEGRON)
- APRAXIE OUVERTURE DES YEUX :
 - BOTOX EFFICACE À TRÈS PETITE DOSE
- ATTEINTE SACCADÉS ET CONVERGENCES :
 - NEUROPHALMO ET ORTHOPTIQUE POUR PRISMOTHÉRAPIE SURTOUT POUR LA LECTURE

PSP (TRAITEMENT)

- TROUBLES D'ÉQUILIBRE :
 - ERGO POUR DOMICILE, TOILETTE...
 - AMBULATEUR MIEUX QUE MARCHETTE CAR PLUS LOURD POUR RETENIR CHUTES VERS L'ARRIÈRE
 - PHYSIO POUR FREEZING OF GAIT
 - RÉPÉTER +++ DE PRENDRE SON TEMPS, ACCESSOIRE DE MARCHÉ... CAR IMPULSIF ET OUBLI ACCESSOIRE
 - EN MX AVANCÉE : FAUTEUIL ROULANT SI NOMBREUSES CHUTES PAR JOUR

PRONOSTIC

- SURVIE MOYENNE : 6-8 ANS
- DÉCÈS SURTOUT SECONDAIRE :
 - CHUTES FRÉQUENTES ET SES CONSÉQUENCES

BIBLIOGRAPHIE

- ARMSTRONG ET AL. CRITERIA FOR THE DIAGNOSIS OF CORTICOBASAL DEGENERATION. *NEUROLOGY*. 2013 JAN 29;80(5):496-503.
- BOXER, AL ET AL. ADVANCES IN PROGRESSIVE SUPRANUCLEAR PALSY: NEW DIAGNOSTIC CRITERIA, BIOMARKERS, AND THERAPEUTIC APPROACHES. *LANCET NEUROL*. 2017 JUL;16(7):552-563.
- CONSTANTINIDES, VC ET AL. CORTICOBASAL DEGENERATION AND CORTICOBASAL SYNDROME: A REVIEW. *CLINICAL PARKINSONISM & RELATED DISORDERS* 1 (2019) 66–71.
- COUGHLIN, DG ET AL. PROGRESSIVE SUPRANUCLEAR PALSY: ADVANCES IN DIAGNOSIS AND MANAGEMENT. *PARKINSONISM RELAT DISORD*. 2020 APRIL ; 73: 105–116.

QUESTIONS?