

QUESTIONS À L'AUTEUR

 ELSEVIER MASSON	Revue : NEUROL Numéro d'article : 1565	Merci de retourner vos réponses par e-mail à: E-mail : corrections.esme@elsevier.thomsondigital.com
---	---	--

Cher auteur,

Vous trouverez ci-dessous les éventuelles questions et/ou remarques qui se sont présentées pendant la préparation de votre article. Elles sont également signalées dans l'épreuve par une lettre « Q » suivie d'un numéro. Merci de vérifier soigneusement vos épreuves et de nous retourner vos corrections soit en annotant le PDF ci-joint, soit en les listant séparément.

Pour toute correction ou modification dans les figures, merci de consulter la page <http://www.elsevier.com/artworkinstructions>.

Articles de numéros spéciaux : merci d'ajouter (dans la liste et dans le corps du texte) la mention « dans ce numéro » pour toute référence à d'autres articles publiés dans ce numéro spécial.

Références non appelées : Références présentes dans la liste des références mais pas dans le corps de l'article – merci d'appeler chaque référence dans le texte ou de les supprimer de la liste.	
Références manquantes : Les références ci-dessous se trouvaient dans le texte mais ne sont pas présentes dans la liste des références. Merci de compléter la liste ou de les supprimer du texte.	
Emplacement dans l'article	Question / Remarque Merci d'insérer votre réponse ou votre correction à la ligne correspondante dans l'épreuve
Q1	Merci de vérifier que les prénoms et les noms ont été correctement identifiés.

Utilisation des fichiers électroniques

Si nous n'avons pas pu exploiter le fichier de votre article et/ou de vos figures, nous avons utilisé la méthode suivante :

Scan de (ou de parties de) votre article

Ressaisie de (ou de parties de) votre article

Scan des figures

Merci de votre collaboration.



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



Lettre à l'éditeur

Dégénérescence corticobasale à début atypique

Atypical onset corticobasal degeneration

La dégénérescence corticobasale (DCB) est une maladie neurodégénérative rare. Nous rapportons un cas d'une DCB particulier par l'âge précoce de début et les troubles du langage inauguraux.

M. G.A., âgé de 36 ans, ayant comme antécédents un père suivi pour une démence frontotemporale, a consulté pour des troubles du langage évoluant vers l'aggravation progressive depuis 3 ans associés secondairement à l'apparition de plaintes mnésiques et puis, d'une gêne à la marche. L'examen neurologique a objectivé un syndrome frontal, un syndrome parkinsonien akinétorigide prédominant à droite doparésistant et une dystonie du membre supérieur gauche. Le bilan orthophonique a révélé une aphasie sévère non fluente avec des troubles de l'expression sans troubles de la compréhension, des difficultés de dénomination et une apraxie bucco-faciale. Le bilan neuropsychologique a montré un syndrome démentiel sévère avec un score MMSE à 8/30, une praxie idéatoire, idéomotrice et constructive, des troubles visuospatiaux et un syndrome dysexécutif (score de BREF à 8/18). La

mémoire épisodique et sémantique n'a pas été altérée. Le bilan inflammatoire, cuprique, immunologique et l'analyse du LCR ont été normaux. L'IRM cérébrale a montré une atrophie corticale pariétale gauche (Fig. 1, à gauche). Le diagnostic d'une dégénérescence corticobasale (DCB) a été évoqué. La tomoscintigraphie cérébrale de perfusion (TEMPc) a révélé une hypoperfusion au niveau des cortex associatifs pariétaux prédominants à gauche et des noyaux sous-corticaux gauches (Fig. 1, à droite) renforçant cette hypothèse diagnostique. Le dosage des biomarqueurs du LCR a montré des valeurs de A β ₍₁₋₄₂₎ à 941 ng/L (normale > 500 ng/L), T-tau à 419 ng/L (normale < 500 ng/L) et P-tau à 42,3 ng/L (normale < 60 ng/L). L'évolution a été marquée par l'aggravation surtout des difficultés du langage aboutissant à un mutisme total.

Le diagnostic de la DCB reste difficile dans ces formes atypiques, tel était le cas de notre patient particulier par l'âge de début précoce et les troubles du langage inauguraux.

La DCB est un groupe hétérogène comportant 5 phénotypes : DCB-syndrome corticobasal (DCB-SCB), DCB-démence

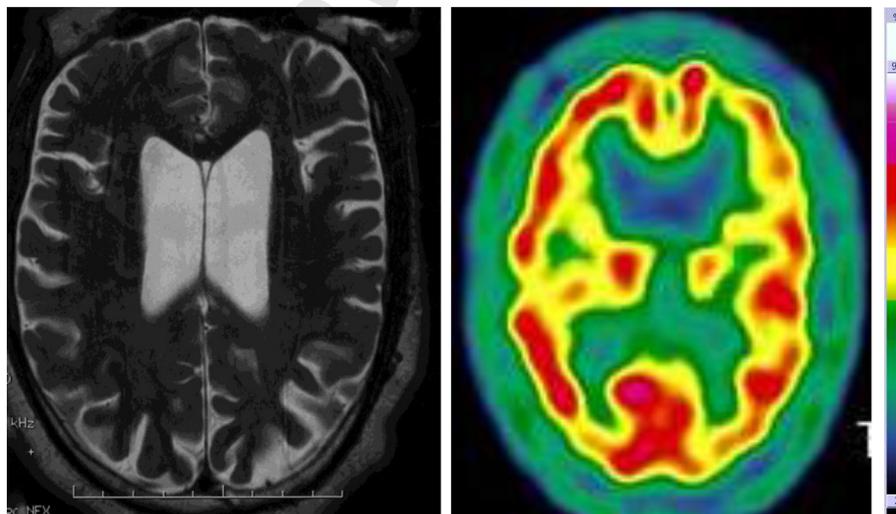


Fig. 1 – À gauche : IRM cérébrale en coupe axiale pondérée T2 montrant une atrophie pariétale gauche. À droite : TEMP cérébrale montrant une hypoperfusion au niveau du cortex associative pariétal et des structures sous-corticales gauches.

frontotemporale, DCB-syndrome de Richardson, DCB-atrophie corticale postérieure et DCB-aphasie primaire progressive (DCB-APP). Cette dernière forme de DCB représente environ 25,6 % des cas [1]. Elle se traduit cliniquement par une aphasie de type non fluente avec un agrammatisme et une apraxie de la parole. Cette aphasie peut évoluer vers le mutisme comme dans notre cas. Le syndrome d'aphasie progressive primaire non fluente (APPNF) est le plus souvent associé à une taupathie, y compris la DCB. D'ailleurs, dans des séries post-mortem de patients atteints d'APPNF, l'étude anatomopathologique a montré des lésions évocatrices de DCB dans 9 à 29 % des cas [2]. Josephs et al. ont montré que la présence d'une apraxie de la parole associée ou non à une aphasie non fluente est prédictive d'une taupathie dans la quasi-totalité des cas [3]. Dans ces cas, la présence d'une apraxie de la parole isolée est plutôt évocatrice d'une paralysie supranucléaire progressive alors que son association à une aphasie est plutôt en faveur d'une DCB [4]. L'âge moyen de début de la DCB est de 63 ans (45 à 77 ans). Toutefois, un début précoce surtout dans les cas liés à des mutations de la protéine tau peut se voir, ce qui explique la possibilité de retenir le diagnostic possible d'une DCB, et ce, quel que soit l'âge de début [5]. Ainsi, en se référant à ces derniers critères, le diagnostic d'une DCB-APP possible était évoqué chez notre patient, devant le début progressif de l'aphasie non fluente et le père qui présentait une DFT évoquant une taupathie. La biologie moléculaire peut aider au diagnostic de ces formes familiales puisque la mutation de progranuline (PGRN) est celle la plus fréquente dans la DCB-DFT et la DCB-APP. Toutefois, cette même mutation est très fréquente aussi dans le SCB. Dans ces cas atypiques, la présence à l'IRM cérébrale d'une atrophie corticale asymétrique frontopariétale est très évocatrice. La TEMPc montre une hypoperfusion asymétrique prédominante au niveau du cortex frontal postérieur et pariétal controlatéral aux manifestations cliniques. Une diminution asymétrique de la perfusion du striatum et du thalamus a été aussi rapportée et trouvée chez notre patient. L'intérêt des biomarqueurs du LCR dans la DCB n'est pas encore bien étudié : souvent normaux, ils seraient plutôt intéressants dans le diagnostic d'un SCB causé par une MA.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

R É F É R E N C E S

- [1] Wadia PM, Lang AE. The many faces of corticobasal degeneration. *Parkinsonism Relat Disord* 2007;13:336–40. 87
- [2] Knibb JA, Xuereb JH, Patterson K, Hodges JR. Clinical and pathological characterization of progressive aphasia. *Ann Neurol* 2006;59:156–65. 88
- [3] Josephs KA, Duffy JR, Strand EA, Whitwell JL, Layton KF, Parisi JE, et al. Clinicopathological and imaging correlates of progressive aphasia and apraxia of speech. *Brain* 2006;129:1385–98. 89
- [4] Snowden JS, Snowden JS, Thompson JC, Stopford CL, Richardson AM, Gerhard A, et al. The clinical diagnosis of early-onset dementias: diagnostic accuracy and clinicopathological relationships. *Brain* 2011;134:2478–92. 90
- [5] Shimohata T, Aiba I, Nishizawa M. Criteria for the diagnosis of corticobasal degeneration. *Neurology* 2013;80:496–503. 91

N. Bouzidi^{a,*} 102
 E. Turki^a 103
 F. Hamza^b 104
 H. Hachicha^c 105
 F. Guermazi^b 106
 C. Mhiri^a 107

^aService de neurologie, CHU Habib Bourguiba, cité Majida Boulila, 7, rue El-Ferdaous, 3029 Sfax, Tunisie 108

^bService de médecine nucléaire, CHU Habib Bourguiba, cité Majida Boulila, 3029 Sfax, Tunisie 109

^cLaboratoire d'immunologie, CHU Habib Bourguiba, cité Majida Boulila, 3029 Sfax, Tunisie 110

*Auteur correspondant. 111

Adresse e-mail : bouzidinouha@yahoo.fr (N. Bouzidi) 112

Reçu le 8 juillet 2014 113

Reçu sous la forme révisée le 17 septembre 2015 114

Accepté le 24 septembre 2015 115

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neurol.2015.09.006> 116

0035-3787/© 2015 Publié par Elsevier Masson SAS. 117