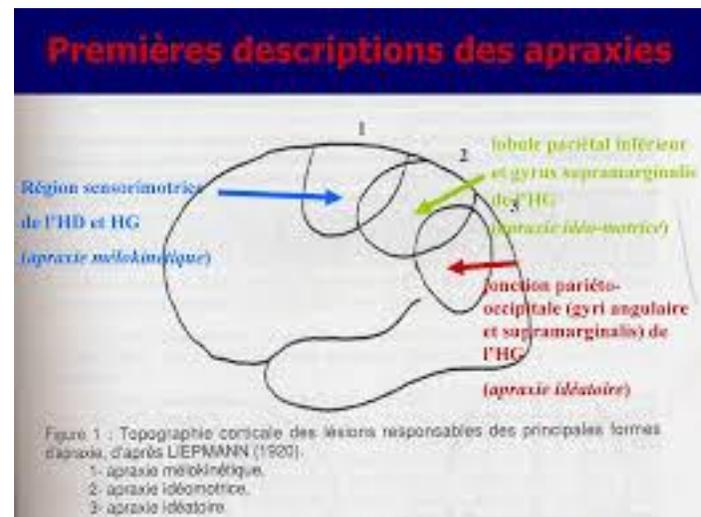
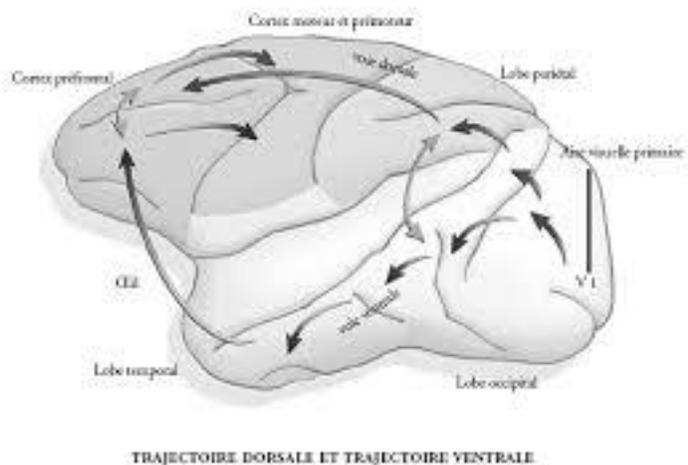


Malhabile, maladroit,
négligent...
TNC LÉGER ET MAJEUR

Catherine THOMAS-ANTERION (LYON)

Le lobe pariétal



Questions : quelles fonctions cognitives impliquent le lobe pariétal ?

- A L'écriture,
 - B Le calcul,
 - C La répétition de phrases,
 - D L'identification des visages.
-
- 1 réponse : A+B
 - 2 réponse : A+B+C
 - 3 réponse : A+B+C+D

Deux situations...

- 1/ Une « plainte motrice" qu'il faut analyser,
 - -Examen neurologique normal ou non : pyramidal, extrapyramidal, sensitif,
 - -Plainte isolée ou non (avant de dire non, il faut un long entretien),
 - -Balayage (ou tests) des fonctions cognitives (centré sur les fonctions soutenues par le lobe pariétal).
- 2/ Une plainte pas du tout motrice (burn out...).

Liste des burn out...

- Une secrétaire 52 ans (dont les doigts se décalent sur le clavier),
- Un professeur de gymnastique/danse 55 ans (qui n'enchainent plus les pas),
- Une caissière de supermarché 53 ans (qui ne manipule plus correctement les cylindres et les touches de la caisse)
- Une laborantine surmenée 54 ans (qui casse des tubes et les accroche mal dans les colonnes)

ETC.

Une femme, 54 ans, laborantine

- AT pour surmenage.
- Plainte : « lenteur pour faire les choses ».
- Le MT l'adresse à une cs de neurologie générale = examen normal (notamment pas de syndrome extrapyramidal).

La plainte quand on fouille l'entretien...

- La vraie vie de la dame : laborantine le jour, agricultrice au petit matin et le soir,
- Maladresse surtout de la main gauche : plier le linge, trayeuse automatique, et disposition au labo des tubes en colonne.
- Apraxie d'habillement.
- Cette vraie vie n'a pas été racontée spontanément au MT et au M du travail.

L'examen...

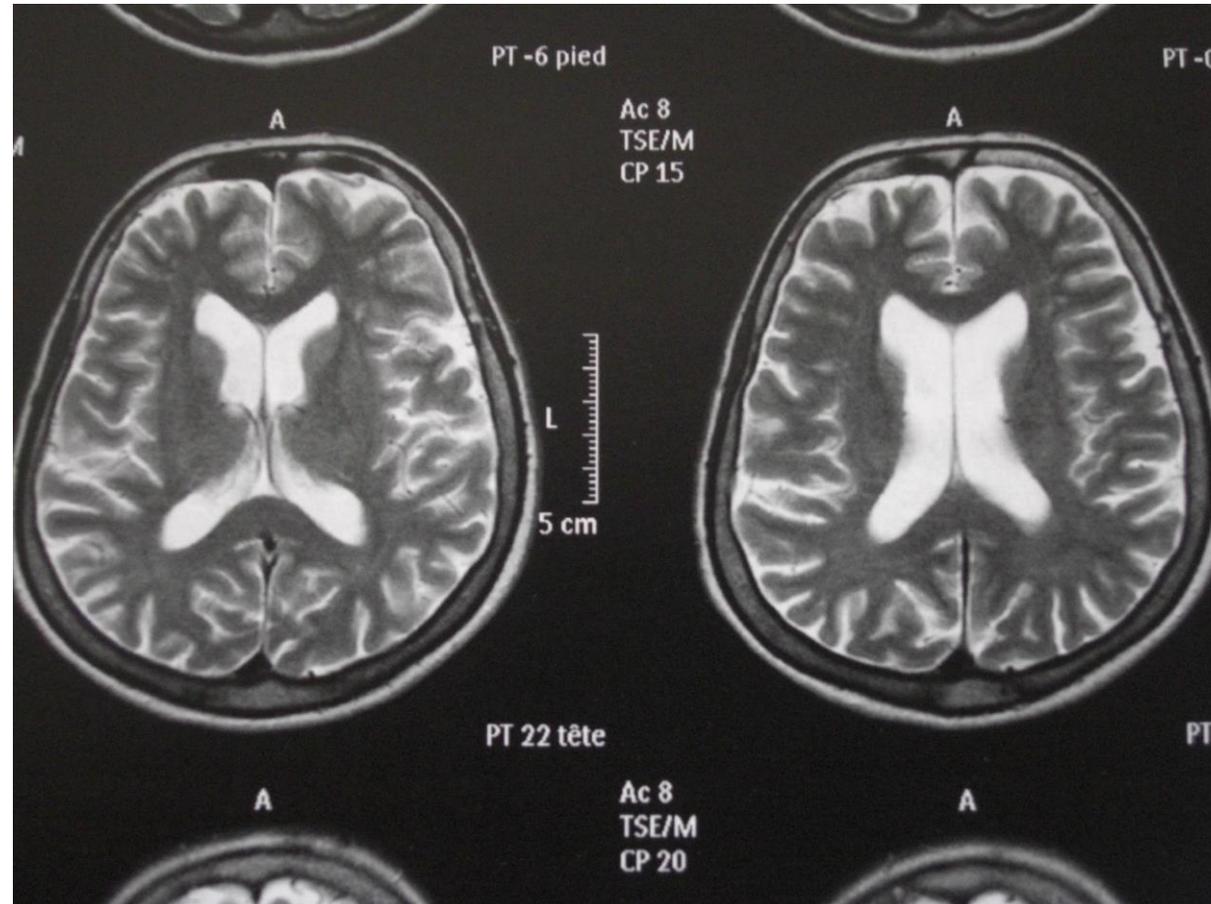
- Apraxie mélokinétique,
- Syndrome de Gerstmann : acalculie, agnosie des doigts, agraphie spatiale, indistinction DT/G.



Le diagnostic « clinique »

- Syndrome pariétal...
- Maladie neurodégénérative possible “impliquant le lobe pariétal”
- Possible syndrome cortico-basal, tout débutant...

Imagerie structurale

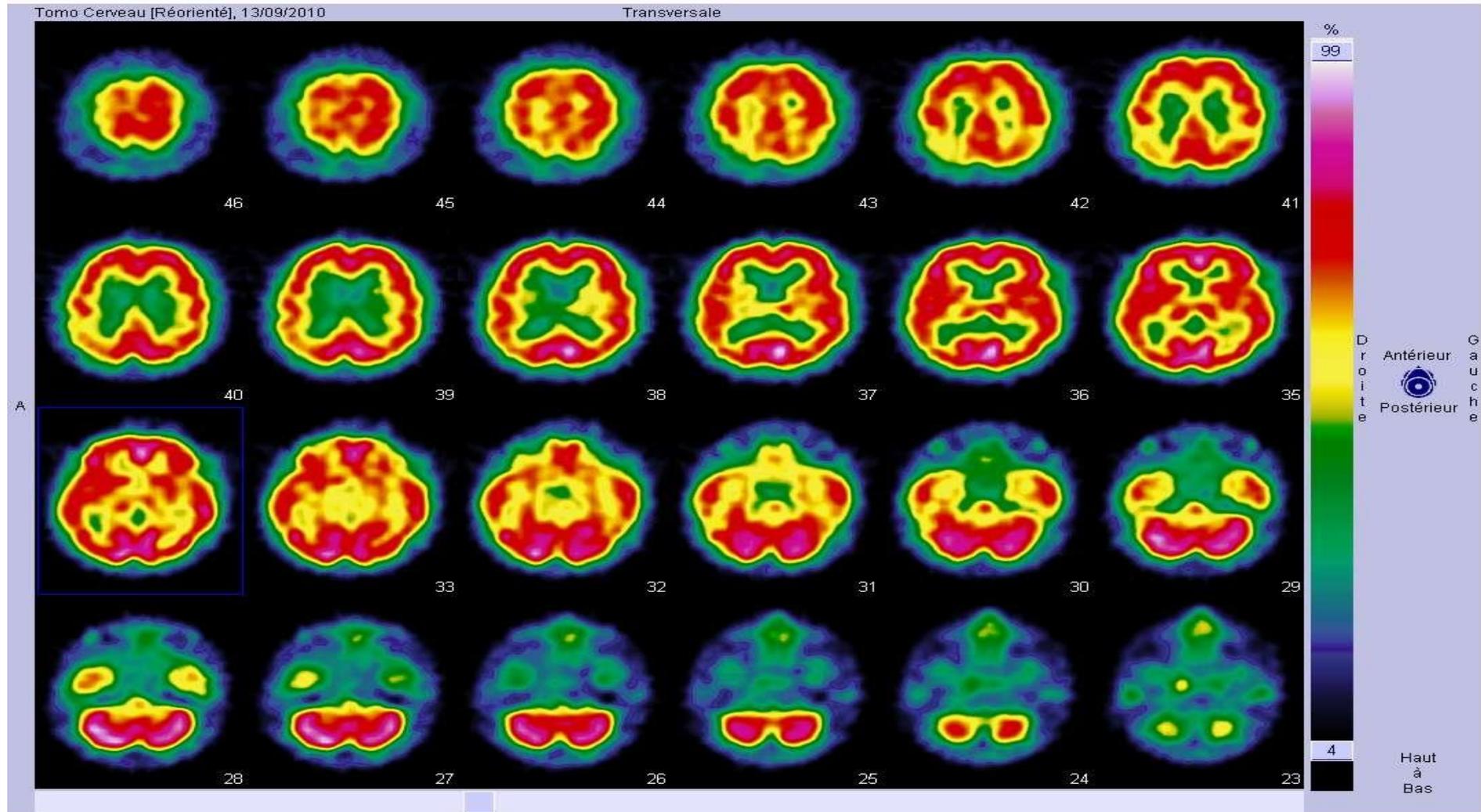


genevrierie marie
15/04/1955

DEBITS SANGUINS CEREBRAUX

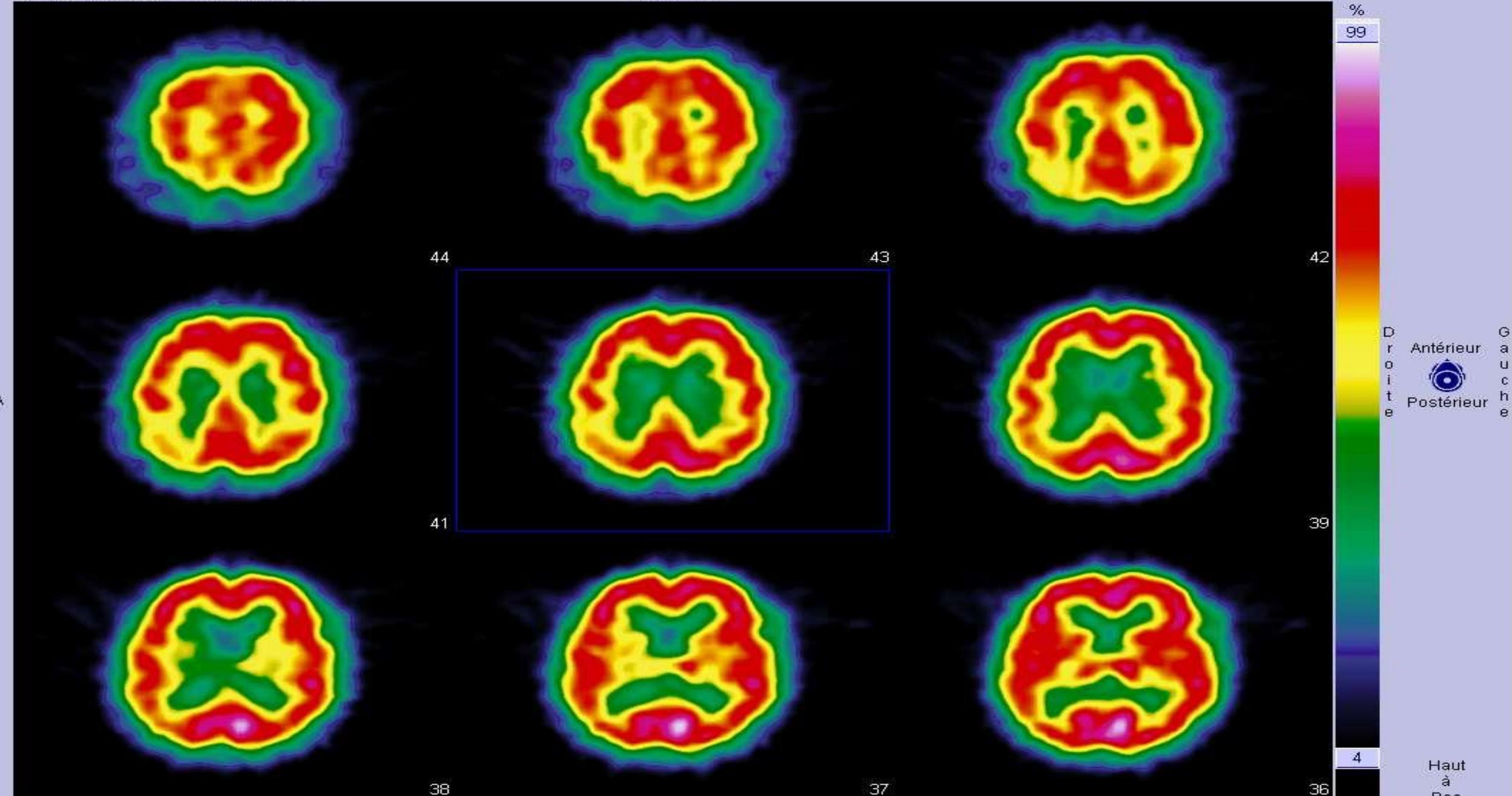
Nbre total de coups 02/02/2010

11500K

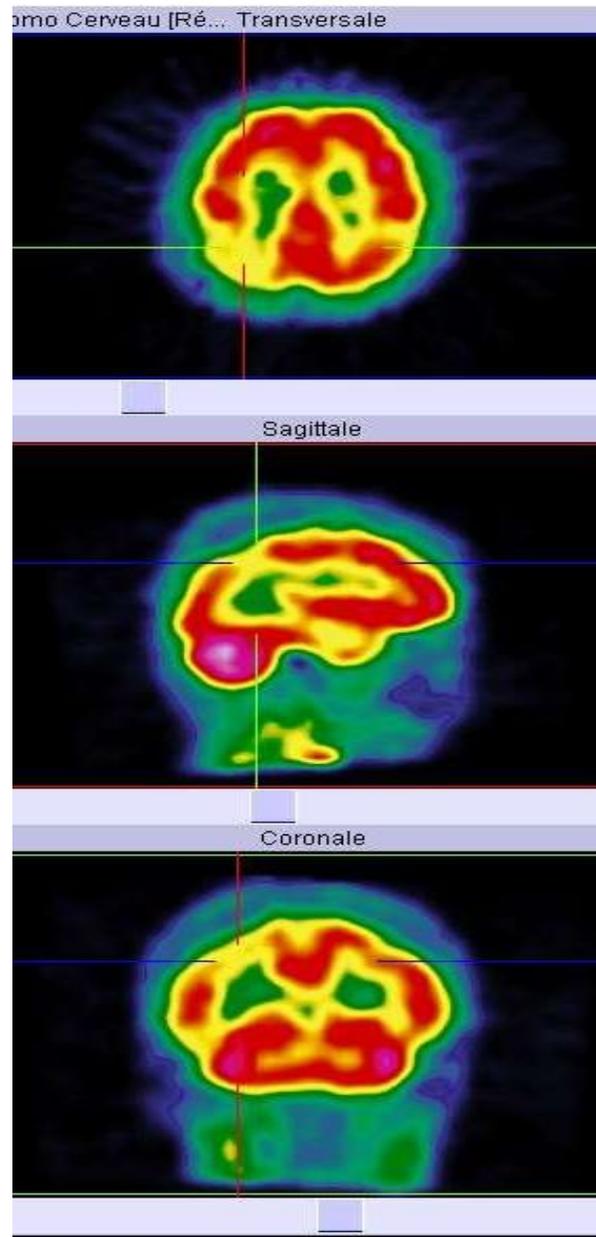


Tomo-Cerveau [Réorienté], 13/09/2010

Transversale



DEBITS SANGUINS CEREBRAUX



Le LCR

- Biomarqueurs de MA positifs.
- On rappelle l'emploi en clinique du terme **SYNDROME CB**.
- Une PL normale « classe » la situation comme une DCB possible ou plus globalement comme une « taupathie ». En ce cas, nécessité de bien explorer l'histoire familiale...

Question : Parmi les étiologies du Syndrome CB, la MA représente

- 1 environ 10%,
- 2 entre 30 et 50%
- 3 entre 50 et 70%.

Les atteintes « pariétales » en clinique

- Relativement isolée ou tout à fait isolée =
 - -Syndrome CB : DCB, MA etc.
 - -ACP forme pariétale ou forme pariéto-occipitale
 - -MA à début focalisé,
 - -(CJ, Tumeurs)

- Associée/Intriquée à d'autres symptomatologie = DFTc, APP

Le S CB et la DCB

- La DCB = taupathie, (« comme » maladie de Pick, DFT avec parkinsonisme ch17, PSP),
- Accumulation anormale de protéine Tau ; la protéine Tau comporte trois ou 4 sites de liaison aux microtubules (selon l'épissage alternatif de l'exon 10) : 3R, 4R. La proportion des isoformes 3R et 4R distingue les pathologies impliquant TAU. P.e dans la MA: fragments de 3R et 4R. **Dans la DCB et la PSP : 4R, d'où la proposition d'une expression phénotypique distincte d'une même entité nosologique.**
- Riley et al., 1990 ; Kertesz et al., 2000 ; Kumar et al., 2002 ; **Felician et al., 2009 ETC.**

Question : dans le S-CB, on peut observer

- A Une maladresse d'un membre,
 - B Une akinésie d'un membre,
 - C Une dystonie d'un membre,
 - D Des myoclonies ?
-
- Réponse 1 : A+ B
 - Réponse 2 : A+B+C
 - Réponse 3 : A+B+C+D

Signes moteurs SCB

- Maladresse d'un membre, asymétrique,
- Akinésie,
- Rigidité,
- Tremblement posturo-cinétique
- Myoclonie,
- Dystonie d'un membre,
- Trouble de la marche et posture,
- Trouble du langage,
- (Choréo-athétose).

Troubles des fonctions corticales

- Apraxie : membre > orofaciale > ouverture des paupières,
 - Main capricieuse (ou grasping, ou lévitation),
 - Trouble de la sensibilité.
-
- Aphasie (plutôt non fluente),
 - Symptômes frontaux et FE.

Critères d'exclusion

- Démence précoce,
- Paralysie précoce verticalité du regard,
- Tremblement de repos,
- Dysautonomie.

Critères diagnostiques : un seul suffit...

- Insidieux et progressif, souvent vers ou avant 60 ans,
- Apraxie idéomotrice focale ou asymétrique,
- Trouble sensitif cortical,
- Héminégligence sensitive ou visuelle,
- Apraxie constructive,
- Myoclonie focale ou asymétrique,
- Aphasie non fluente ; apraxie bucco-faciale
- Syndrome extrapyramidal notamment hypertonie doparésistante focale ou asymétrique ; dystonie focale ou asymétrique.

Question : en pratique, quel est le plus utile pour suspecter un S CB ? (une seule réponse)

- 1 La plainte du patient,
- 2 Les questions sur la vraie vie éventuellement soutenues par un questionnaire structuré,
- 3 Les tests cognitifs.

ACP ou syndrome de Benson

- Début vers 50-60 ans.
- Association de troubles visuo-perceptifs, visuo-spatiaux **et gestuels progressifs** : **plusieurs formes cliniques** =
 - a/ Forme visuelle : agnosie visuelle, Balint (ataxie optique), négligence visuelle, simultagnosie, HLH,
 - b/ Forme Alexique & agraphique,
 - c/ Forme Apraxique (idéomotrice, idéatoire, constructive)

Forme focalisée postérieure de MA dans plus de 50% des cas (mais autres diagnostics possibles notamment DCL (forme visuelle), DCB (forme pariétale) et MCJ).

Q-ACP, Croisile et Mollion, Rev Neurol 2011, 485-494

- 32 questions et 12 domaines.
- Vision, Regard, Lieux, Utilisation d'objets, saisie, fauteuils/lit, porte, voiture, vêtements, chaussure, écriture.

ITEMS UTILISATION D'objets

- Q10 = mal utiliser objets, outils, ustensiles (télécommande, électroménager...)
- Q11 = mal disposer couverts, assiettes, casser beaucoup d'objets
- Q12 = touches du téléphone

- Observation clinique : **OUI au trois** (et aucune plainte spontanée).

ITEMS SAISIE

- Q13 : rater un objet à saisir, une main à saisir etc.
- Q14 : tatonner pour trouver objets
- Observation clinique : **NON au trois. (OUI Q13 à 2 ans).**

Item FAUTEUILS, CHAISES, LIT

- Q 15 : s'asseoir de travers, à l'envers, rater le fauteuil, se coucher à l'envers etc.
- Observation clinique: **NON**.

ITEM HABILLAGE

- Q24 : difficultés fréquentes d'habillage : se tromper de manche, enfiler un pull ou une chemise, boutonnage
- Observation clinique : **OUI** (et aucune plainte spontanée).

UNE FEMME, 80 ans

- 1^{er} symptôme, un manque du mot « difficile à caractériser » et des difficultés pour signer.
- A remarqué qu'elle casse beaucoup de vaisselle.
- A 6 mois, apraxie du tronc (notamment pour s'asseoir).
- A 1 an, syndrome extrapyramidal gauche, apraxie.

- MMS = 28, (aphasie et apraxie).
- IRM, TEP, PL.

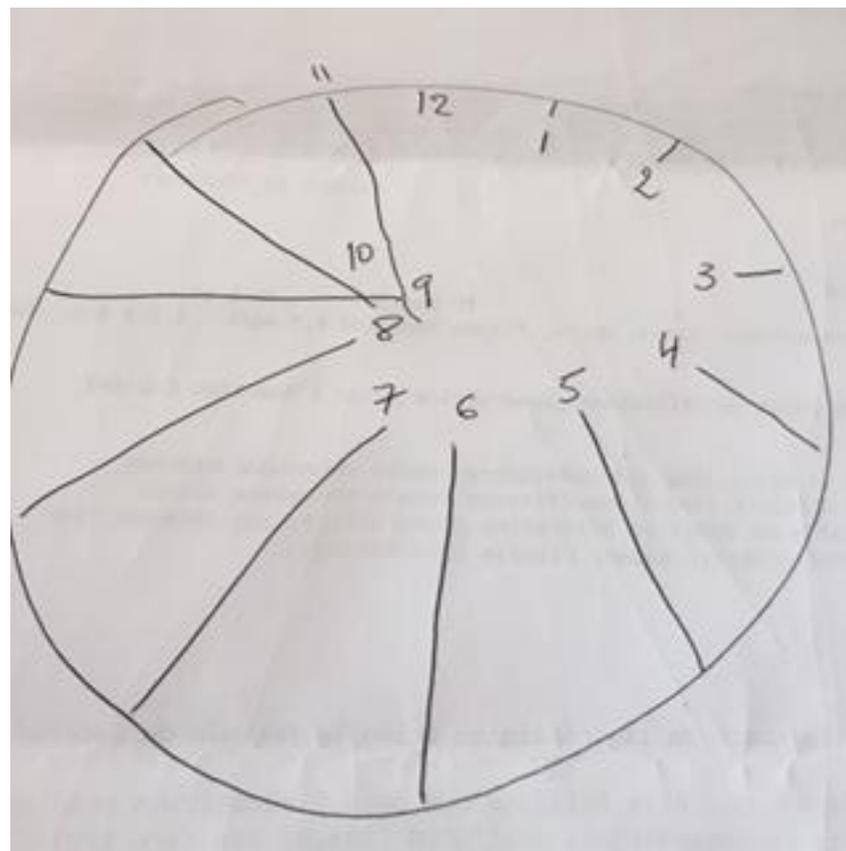
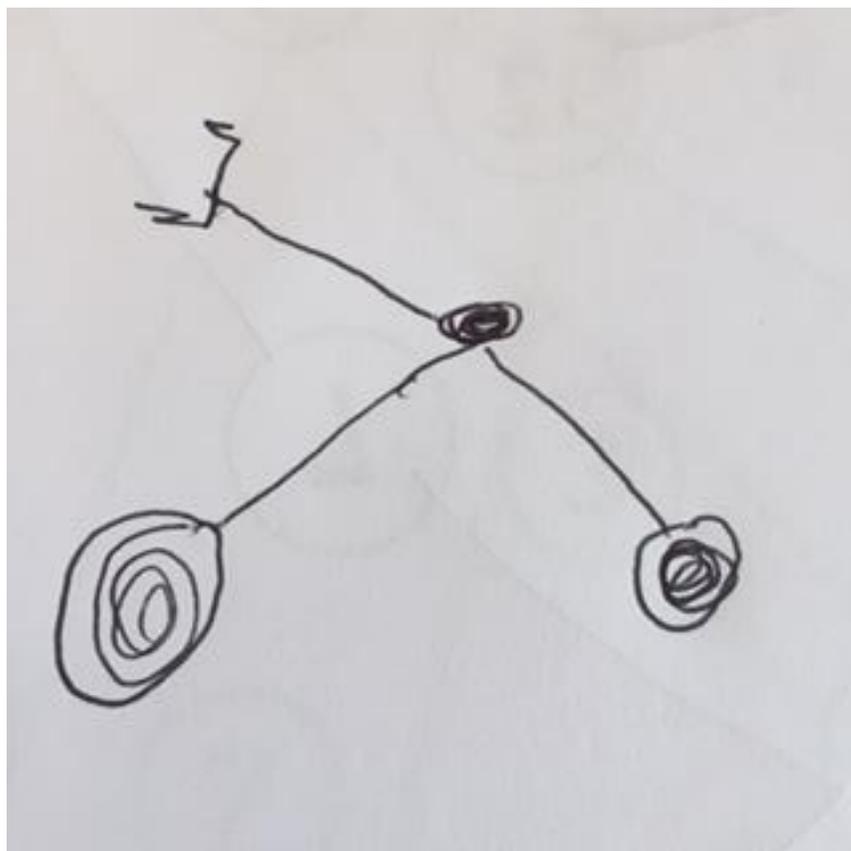
Proposition projet de soin

- Poursuite de l'orthophonie,
- MK,
- ---- BILAN ESAD ET SEANCES D'ERGOTHERAPIE centrées sur les AVQ.

Une femme de 64 ans

- FDRV nombreux,
- « Instabilité posturale » et ralentissement psychomoteur « léger »,
MMS 27 : demande du généraliste : TNC vasculaire ?
- Plainte : repli et diminution des activités manuelles dont elle était férue : *couture, bouquet de fleurs*.

Apraxie idéomotrice et constructive



Bilan

- BNP : praxies et « discrètement » FE. (RAS en visuel et en langage).
- IRM. Atrophie pariétale gauche.
- 18-FDGTEP. Hypodébit antérieur impliquant le lobe pariétal et prédominant à gauche (très discret à droite).
- PL. Marqueurs MA positifs.
- « ACP » forme apraxique ? DCB ? forme focalisée MA ? -----difficultés de l'usage des critères cliniques et critères clinico-biologiques.

Un peu de biblio

- Félician et al., PNPG 2009, DCB.
- Mahieux-Laurent et al., Revue Neurologique 2009, Une batterie d'évaluation des praxies.
- Croisile et Mollion, Revue neurologique 2011, Le questionnaire-ACP.

Message TAKE HOME

- Il faut savoir rechercher une maladresse ou une négligence derrière une plainte aspécifique : lenteur, fatigue, repli etc.
- La meilleure orientation : les questions sur la VRAIE VIE.
- Apport du questionnaire ACP.
- Pour les tests vite fait, bien fait : praxies, signer et écrire, dessin MMS et vélo, habillage.
- Préférer en clinique le terme « syndrome corticobasal » à celui de DCB : MA, DCB (et parfois autre diagnostic notamment CJ) sont des diagnostics clinico-biologiques.

MERCI DE VOTRE ATTENTION !

