TEMPLATE H.U.B.
TRAJET DE SOINS
pour internet (patients) - indicateurs 1.3
pour intranet ou système qualité équipe clinique – indicateurs 1.2.a et i

Atrophie Corticale Postérieure - ORPHA:54247

Premiers symptômes

L'atrophie corticale postérieure est une maladie neurodégénérative rare qui touche initialement les régions postérieures du cerveau, impliquées notamment dans le traitement des informations visuelles et spatiales.
Les premiers symptômes sont donc souvent visuels alors que les yeux eux-mêmes fonctionnent normalement. La personne peut éprouver des difficultés à reconnaître des objets ou des visages, à lire, à évaluer les distances, à localiser un objet dans l'espace ou à s'orienter dans un environnement pourtant familier.
Ces symptômes conduisent fréquemment à consulter d'abord un ophtalmologue avant que leur origine cérébrale ne soit identifiée.

Première consultation

Le neurologue précise la nature des difficultés visuelles et recherche d'autres troubles cognitifs associés. L'entretien avec le patient et ses proches est complété par un examen neurologique et une évaluation cognitive.
Un examen ophtalmologique peut être nécessaire afin de vérifier que les difficultés ne sont pas expliquées par une maladie de l'œil, si cela n’a déjà été fait.

Diagnostic

Le diagnostic d'atrophie corticale postérieure repose sur l'association de troubles progressifs des fonctions visuelles complexes et/ou spatiales avec des anomalies prédominant dans les régions postérieures du cerveau.
L'atrophie corticale postérieure est souvent un syndrome clinique et non une maladie unique. Dans la majorité des cas, elle est liée à une forme atypique de maladie d'Alzheimer, mais d'autres maladies neurodégénératives peuvent plus rarement en être responsables

Examens complémentaires

L'évaluation neuropsychologique étudie de manière détaillée les fonctions visuelles, spatiales, gestuelles, le calcul, la lecture ainsi que les autres fonctions cognitives.
L'IRM cérébrale permet de rechercher une atteinte prédominant dans les régions postérieures du cerveau. Une TEP cérébrale au FDG peut compléter cette évaluation.
En fonction de l'âge de début, des antécédents familiaux et de la présentation clinique, une analyse et une consultation de génétique peuvent également être proposées.
A Erasme, nous proposons généralement de réaliser l’ensemble de ces examens sous forme d’une courte hospitalisation dans notre Clinique Intégrée de la Mémoire (CIMe).
Au seins de la CIMe, après les bilans, nous organisons une concertation multidisciplinaire afin d’établir un diagnostic probabiliste.

Traitements médicaux
Il n'existe actuellement pas de traitement permettant de guérir l'atrophie corticale postérieure ou d'en arrêter l'évolution. L'ergothérapie joue un rôle particulièrement important. L'adaptation du domicile, de l'éclairage et des repères visuels peut permettre de préserver l'autonomie et de réduire le risque de chute ou d'accident.

Traitements chirurgicaux
Il n'existe pas de traitement chirurgical de l'atrophie corticale postérieure.

Suivi
Une première consultation est organisée après le bilan multidisciplinaire afin de réaliser l'annonce diagnostique au patient et à ses proches, s'ils le désirent.
Par la suite, le suivi neurologique permet d'adapter progressivement la prise en charge aux difficultés rencontrées. Ergothérapie, kinésithérapie, logopédie et accompagnement neuropsychologique peuvent être proposés.
Une attention particulière est portée à la sécurité et au maintien de l'autonomie : déplacements, risque de chute, lecture, utilisation des objets du quotidien et adaptation du domicile.
Nous en profitons également pour discuter avec le patient et la famille des dispositions légales à anticiper et l'élaboration de statuts en accord avec les patients et leurs convictions.