



## Maladie des Corps de Lewy Diffus

### Epidémiologie

- Prévalence après 75 ans : de 0,7 %, soit 10% des cas de déclin cognitif
- Séries autopsiques : 10 à 15 %
- Aucun facteur de risque spécifique mis en évidence

## Aspects cliniques principaux

- Déclin cognitif progressif interférant avec les activités de la vie quotidienne et les liens socio-professionnels
- Perturbation mnésique pas nécessairement présente au début mais quasi constante pas la suite
- Déficit attentionnel et visuo-spatial (déclin sous cortico-frontal en évaluation neuropsychologique)

McKeith Lancet Neurol 2004

## Aspects cliniques secondaires

- Deux critères pour probable DCL, un pour possible DCL)
  - Fluctuations de la cognition et de l'attention
  - Hallucinations visuelles récurrentes, nettes et bien décrites)
  - Syndrome parkinsonnien spontané

McKeith Lancet Neurol 2004

## Autres anomalies cliniques

- Chutes répétées
- Syncopes
- Hypotension orthostatique dysautonomique
- Pertes transitoires de la conscience
- Sensibilité aux drogues (neuroleptiques et benzodiazépines)
- Autres hallucinations ou troubles délirants
- Troubles du sommeil paradoxal
- Dépression
- Absence d' AVC ou de pathologies altérant la cognition

McKeith Lancet Neurol 2004

## Sensibilité aux neuroleptiques

- Sensibilité particulière aux neuroleptiques qui nécessite des précautions: près de 60% des patients ont des effets secondaires majorés:
  - exacerbation du syndrome extra-pyramidal
  - immobilité, somnolence, éléments évoquant un syndrome malin des neuroleptiques (fièvre, rigidité et élévation des CPK)
  - détérioration des fonctions cognitives

Ces facteurs sont responsables d' une augmentation de la mortalité (X3)

## DEMENCES FRONTO- TEMPORALES

### Un ensemble hétérogène

- Relié par la notion de dégénérescence localisée du lobe frontal et de lésions histologiques non Alzheimer
- Marqué par des troubles comportementaux qui dominent le tableau enrichi progressivement de troubles du langage et d'un déclin cognitif exécutif
- Et des anomalies en imagerie des lobes frontaux et temporaux
- Quelques exceptionnels cas associés à une maladie du motoneurone

## Classification complexe

- Trois dimensions anatomo-cliniques :
  - Démence fronto-temporale (lésion temporale antérieure et préfrontale)
  - Aphasie primaire progressive (lésion fronto-temporale gauche)
  - Démence sémantique (lésion temporale)
- Deux types de lésions :
  - Microvacuolisation des couches corticales
  - Gliose du cortex et de la substance blanche sous-corticale
- Trois types de lésions histo-chimiques
  - Aspect non spécifique
  - Lésions + ubiquitine
  - Tauopathies (DNF et corps de Pick)

## Axe clinique 1: Troubles du comportement

- Désinhibition+++ : impulsivité / comportement inadapté (juron, manque de tact...) puis perte du jugement (financier) et acte inconsidérés (achat impulsif, descente de véhicule en marche...), comportement sexuel inadapté
- Parfois comportement répétitif ou compulsif
- Troubles du comportement alimentaire : boulimie, alimentation exclusive
- Perte d'intérêt pour sa propre apparence : incurie +/- profonde de façon assez précoce
- Perte de la capacité et de l'intérêt à anticiper les conséquences de ses actions
- La mémoire peut être touchée mais sans syndrome amnésique

## Axe clinique 2 : Troubles du langage

- Relative préservation mnésique, les troubles du comportement émaillent presque toujours l'évolution
- Aphasie d'expression :
  - ✓ difficulté en dénomination, paraphasie
  - ✓ puis difficulté en lecture/écriture
  - ✓ relative préservation du sens des mots
  - ✓ Aphasie de - en - fluente puis Mutisme
- Démence sémantique :
  - ✓ difficulté précoce de signification des mots et de dénomination
  - ✓ langage devient de - en - « informatif »

## Critères Diagnostiques

- Développement de troubles cognitifs ou du comportement de type :
  - ❖ a) soit un trouble précoce et progressif de la personnalité, avec notamment des difficultés à moduler son comportement : réponse ou activité inappropriées.
  - ❖ b) soit un trouble précoce et progressif du langage, avec notamment des difficultés d'expression ou de dénomination ou dans la signification des mots
- Le déficit ci-dessus a des conséquences sociales ou du fonctionnement occupationnel qui représentent un déclin par rapport au niveau précédent de fonctionnement
- Début progressif et déclin continu
- Le déficit n'est pas dû à une autre maladie du SNC (notamment DV), ni systémique (hypothyroïdie) ou liée à des substance
- Le déficit n'est pas exclusivement due à un syndrome confusionnel et n'est pas mieux expliqué par un diagnostic psychiatrique

McKhann, Arch Neurol 2001

## **Les démences vasculaires**

### **LES DEMENCES VASCULAIRES : PLUSIEURS MALADIES**

- DEMENCE POST-AVC
- DEMENCES PAR INFARCTUS MULTIPLES : CORTICAUX, LACUNAIRES
- MICRO-ANGIOPATHIES ET DEMENCES SOUS CORTICALES :
  - BINSWANGER : DEMENCE + HTA + ACC
- ISCHEMIQUES
  - ETATS LACUNAIRES
  - ANGIOPATHIE AMYLOÏDE



## **CRITERES NINDS-AIREN**

- **1. PRESENCE D'UNE DEMENCE DEFINIE PAR UNE ALTERATION DE LA MEMOIRE ET D'AU MOINS DEUX AUTRES DOMAINES COGNITIFS, SUFFISANTE POUR INTERFERER AVEC LES ACTIVITES DE LA VIE QUOTIDIENNE.**
- **2. LE DIAGNOSTIC DE DEMENCE VASCULAIRE PROBABLE REQUIERT LA PRESENCE DE TOUS LES ELEMENTS SUIVANTS :**
- **- Une maladie cérébro-vasculaire, avec des signes neurologiques focaux à l'examen et des signes pertinents d'accident vasculaire au scanner X ou à l'IRM,**
- **- une relation entre la démence et la maladie cérébro-vasculaire se manifestant par :**
  - le début de la démence dans les 3 mois suivant l'accident cérébro-vasculaire,
  - la détérioration brutale des fonctions cognitives,
  - une évolution fluctuante, en marche d'escaliers.

**3. LE DIAGNOSTIC DE DEMENCE VASCULAIRE POSSIBLE PEUT ÊTRE EVOQUE EN PRESENCE D'UNE DEMENCE ET DES SIGNES NEUROLOGIQUES FOCaux LORSQUE :**

- aucun examen neuroradiologique n'est disponible,**
- en l'absence de relation temporelle claire entre l'accident vasculaire cérébral et la démence,**
- lorsqu'il y a un début insidieux avec une évolution fluctuante des troubles cognitifs et la preuve d'une maladie cérébro-vasculaire.**

#### 4. LES ELEMENTS COMPATIBLES AVEC LES DIAGNOSTICS DE DEMENCE VASCULAIRE PROBABLE SONT :

- des troubles précoces de la marche,
- une histoire d'instabilité ou de chutes fréquentes non provoquées,
- une incontinence urinaire précoce,
- une paralysie pseudobulbaire,
- des modifications de la personnalité et de l'humeur.

#### 5. LES ELEMENTS DEVANT FAIRE DOUTER DU DIAGNOSTIC DE DEMENCE SONT :

- des troubles précoces de la mémoire et une détérioration progressive de la mémoire et d'autres fonctions cognitives en l'absence de signe neurologique focal et de lésion vasculaire cérébrale au scanner ou à l'IRM.

### SCORE ISCHEMIQUE D'HACHINSKI

• INSTALLATION BRUTALE (a, b)	2	
• AGGRAVATION PAR PALIERS (a, b, c)		1
• EVOLUTION FLUCTUANTE (b, c)	2	
• HYPERTENSION ARTERIELLE (a)	1	
• ANTECEDENTS D'AVC (a, b, c)	2	
• SIGNES D'ATHEROSCLEROSE	1	
• SYMPTOMES NEUROLOGIQUES FOCALUX (a, b)		2
• SIGNES NEUROLOGIQUES FOCALUX (a, b)	2	
• CONFUSION NOCTURNE		1
• CONSERVATION RELATIVE DE LA PERSONNALITE	1	
• DEPRESSION		1
• PLAINTES SOMATIQUES (a, b)	1	
• LABILITE EMOTIONNELLE		1

Démence dégénérative si < 4 vasculaires si > 7