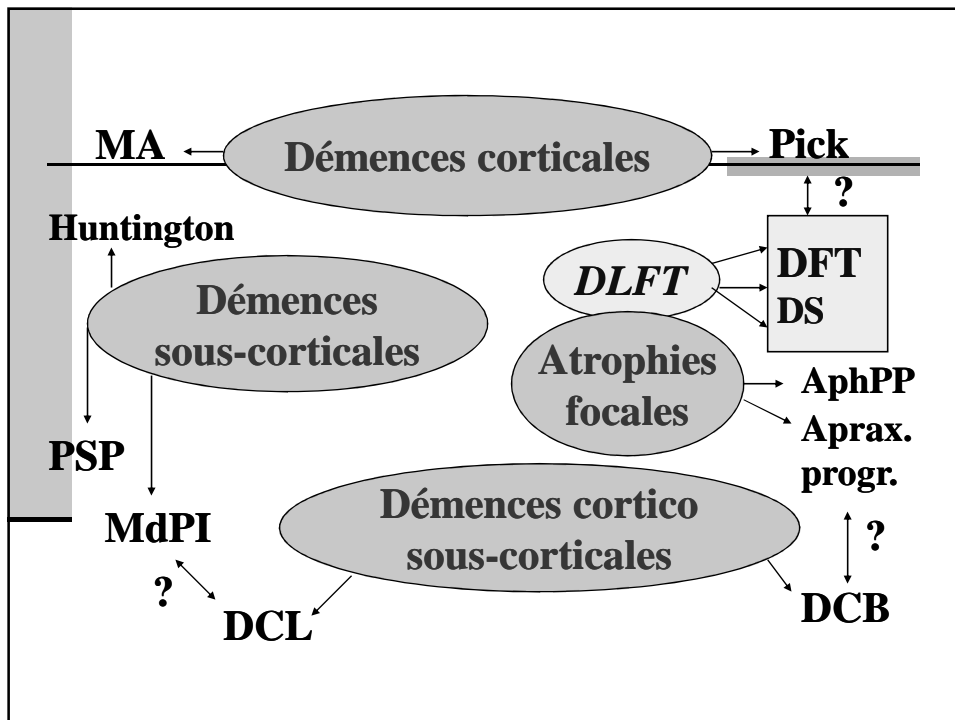


# LES DEMENCES NON ALZHEIMER

- Maladie des corps de Lewy diffus
- Dégénérescences fronto-temporales
- Démences vasculaires

O SAINT JEAN



## 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 par 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 FOCALUX 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 FOCaux (a, b)	2
■ SIGNES NEUROLOGIQUES FOCaux (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