

Diagnostic de la Maladie à Corps de Lewy

Dr Olivier ROUAUD

Centre Mémoire Ressources et Recherche (CMRR) - CHU DIJON
olivier.rouaud@chu-dijon.fr

GENERALITES :

La démence à corps de Lewy est une maladie neurodégénérative caractérisée par des dépôts anormaux d'une protéine appelée alpha-synucléine qui se forment à l'intérieur des cellules du cerveau. Ces dépôts sont appelés des « corps de Lewy » d'après le nom du chercheur qui fut le premier à les décrire. Le mécanisme qui mène à la formation des corps de Lewy est inconnu. La démence à corps de Lewy affecte surtout les parties du cerveau qui touchent les fonctions cognitives et le mouvement. Lorsqu'une personne est atteinte de la démence à corps de Lewy, elle peut avoir des symptômes semblables à ceux de la maladie d'Alzheimer et de la maladie de Parkinson. Elle représente entre 15 et 20 % de tous les cas de maladies neurodégénératives. La progression de la démence à corps de Lewy est habituellement rapide. Les troubles intellectuels peuvent ne pas être l'un des premiers symptômes, mais apparaître au fur et à mesure que la démence à corps de Lewy progresse. Les hallucinations visuelles (perceptions visuelles sans objets) sont fréquentes et peuvent s'aggraver pendant les périodes de confusion plus profonde. Les hallucinations vont souvent être répétitives et, généralement, consistent en des gens, des enfants ou des animaux qui entrent dans la demeure. Les personnes atteintes de cette maladie peuvent également avoir des perceptions erronées. Certains symptômes de la démence à corps de Lewy peuvent ressembler à ceux de la

maladie de Parkinson, tels la rigidité, les tremblements, la prostration et les mouvements lents et traînants. La sensibilité aux médicaments, notamment certains sédatifs, peut aggraver ces symptômes.

CRITERES UTILISES POUR FAIRE LE DIAGNOSTIC :

Le diagnostic de démence avec corps de Lewy diffus (DCLD) repose sur des critères cliniques consensuels définis en 1994, révisés en 1996, puis en 2005. La DCLD est une démence dégénérative qui se caractérise par la l'association d'un critère essentiel à un ou plusieurs critères centraux.

CRITERE ESSENTIEL

- **un déclin cognitif progressif.** Ce déclin ne prédomine pas sur la mémoire mais sur les fonctions exécutives, c'est-à-dire les capacités de raisonnement, de planification, de programmation et de vitesse de traitement de l'information (lenteur de réflexion). Les fonctions visuo-spatiales sont aussi précocement altérées.
- **d'intensité suffisante** pour interférer avec une vie sociale ou professionnelle normale, et **perturbant la vie quotidienne** (caractéristique essentielle ou *central feature*). Le déclin cognitif n'est pas le seul déterminant du handicap des patients, les troubles moteurs ou psychiatriques jouent un rôle important.

CRITERES CENTRAUX

- **fluctuations** des troubles cognitifs avec variations prolongées de l'attention et de l'éveil comportemental. Ces fluctuations peuvent être d'un jour à l'autre ou d'une minute à l'autre, ce qui est souvent déroutant pour l'entourage et les soignants.
- **hallucinations visuelles**, récurrentes, élaborées et critiquées. L'hallucination visuelle est un signe cardinal de la maladie.
- **syndrome parkinsonien spontané** caractérisé par un tremblement de repos, une akinésie (perte du mouvement) et une hypertonie. La raideur peut être à prédominance axiale. Il est peu sensible au traitement dopaminergique.

CRITERES EVOCATEURS

- La sensibilité sévère aux neuroleptiques reste un critère très évocateur de DCLD, avec aggravation sévère du syndrome extrapyramidal et trouble majeur de la vigilance, voir risque de décès par dysautonomie. L'absence d'aggravation lors d'une prise accidentelle ne doit pas faire reconsidérer le diagnostic.
- Les troubles du comportement pendant le sommeil paradoxal se caractérisent par des rêves agités et effrayants accompagnés de cris, de déambulations et parfois de violence. Ils contrastent avec une somnolence diurne excessive.
- Le dernier critère concerne les anomalies du transporteur de la dopamine à l'imagerie : hypoactivité striatale dans la DCLD mise en évidence en imagerie cérébrale fonctionnelle par DaTSCAN® (SPECT). La positivité de cet examen augmente la sensibilité et la spécificité des critères cliniques pour le diagnostic positif de DCLD.

SIGNES FREQUENTS MAIS NON OBLIGATOIRES

Il s'agit de symptômes fréquemment observés dans la DCLD, mais

insuffisamment spécifiques pour représenter des critères centraux ou évocateurs.

- Une dysautonomie sévère peut s'observer précocement dans la DCLD. Elle peut être à l'origine d'une hypotension orthostatique, d'une instabilité cardiovasculaire (trouble du rythme cardiaque et/ou de la tension artérielle), d'une incontinence urinaire, d'une constipation ou d'une impuissance. Elle participe à l'étiologie des chutes répétées, des syncopes et malaises présentés par certains patients.
- Des états délirants, des hallucinations autres que visuelles, ou des états dépressifs peuvent également s'observer.

PRISE EN CHARGE DE LA DCLD

La stratégie de prise en charge proposée est basée sur l'association d'interventions non pharmacologiques (kinésithérapie, orthophonie, amélioration des interactions sociales, mesures psychosociales) et médicamenteuses. Concernant les mesures médicamenteuses, la L-dopa est proposée dans le traitement des troubles moteurs. Les inhibiteurs de l'acétylcholine estérase ont une efficacité significative sur les fonctions cognitives et peuvent réduire l'intensité et la fréquence des hallucinations visuelles. L'utilisation de neuroleptiques atypiques n'est pas recommandée en première intention. L'utilisation des antidépresseurs tricycliques doit être évitée du fait de leurs effets anticholinergiques. Les inhibiteurs de la recapture de la sérotonine seront alors privilégiés pour traiter les symptômes dépressifs. Enfin, la prescription de benzodiazépines à faible dose, ou la mélatonine, le soir est proposée dans le traitement des troubles du sommeil paradoxal.

REFERENCES :

McKeith IG, Dickson DW, Lowe J et al.
Diagnosis and management of dementia
with Lewy bodies: third report of the DLB
Consortium. Neurology 2005 ; 65 : 1863-
72.