

Démence à corps de Lewy : 3^e conférence de consensus

M. Sarazin

(Fédération des maladies du système nerveux, centre de neuropsychologie et du langage,
hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris)

Critères révisés de diagnostic de démence à corps de Lewy (DCL) publiés dans *Neurology*

1. Critères principaux indispensables au diagnostic :

- syndrome démentiel ;
- le déficit de la mémoire n'est pas nécessairement présent au début de la maladie mais s'installe habituellement lors de son évolution ;
- les troubles de l'attention, des fonctions exécutives et des capacités visuo-spatiales prédominent habituellement.

2. Critères secondaires (deux critères suffisent au diagnostic de DCL probable ; un critère suffit pour le diagnostic de DCL possible) :

- fluctuation cognitive avec variations de la vigilance et de l'attention ;
- hallucinations visuelles récurrentes typiquement élaborées et détaillées ;
- syndrome parkinsonien spontané.

3. Critères évocateurs (mais qui, pris isolément, ne sont pas suffisants pour le diagnostic de DCL probable) :

- REM sleep behavior disorder (RBD) ;
- hypersensibilité aux neuroleptiques ;
- diminution de la fixation du transporteur de la dopamine (DatScan ou TEP) dans les ganglions de la base.

4. Critères fréquemment associés mais non spécifiques :

- chutes fréquentes et syncopes ;
- perte de conscience transitoire inexpiquée ;
- syndrome dysautonomique sévère, comme une hypotension orthostatique ou une incontinence urinaire ;
- hallucinations dans des modalités autres que visuelles ;
- délires systématisés ;
- dépression ;
- préservation relative des structures temporales médianes (TDM ou IRM) ;
- hypoperfusion globale en SPECT (hypométabolisme en TEP) avec réduction de l'activité occipitale ;
- anomalies lors de la scintigraphie cardiaque au MIBG ;
- prédominance des ondes lentes en EEG, possibles ondes pointues temporales.

5. Le diagnostic de DCL est peu probable dans les cas suivants :

- présence d'une maladie cérébrovasculaire notable en imagerie ou signes neurologiques focaux ;
- présence d'une pathologie neurologique ou non neurologique pouvant rendre compte de la symptomatologie ;
- le syndrome parkinsonien ne survient qu'au stade de la démence sévère.

6. Caractéristique évolutive :

Le terme de DCL n'est proposé que lorsque la démence survient avant le syndrome parkinsonien ou de manière concomitante (lorsque celui-ci est présent). Le terme de démence parkinsonienne est proposé dans les situations où la démence survient au cours de l'évolution d'une maladie de Parkinson établie. Pour distinguer les deux entités, un intervalle d'un an entre démence et signes parkinsoniens reste le critère recommandé. En pratique, la distinction pouvant être difficile, le terme générique de maladie à corps de Lewy peut être utile.

Les auteurs ont également actualisé les **critères neuropathologiques** du diagnostic. Ils incluent la recherche immunohistochimique de l'alpha-synucléine et une étude de la densité régionale des corps de Lewy plutôt qu'une mesure quantitative globale. La variante à corps de Lewy de la maladie d'Alzheimer est également reconnue.

Recommandations des auteurs concernant la prise en charge pharmacologique

1. Traitement des symptômes moteurs :

- la lévodopa peut être proposée à faible dose et avec une titration très progressive pour réduire le risque d'exacerbation des signes neuropsychiatriques ;
- éviter les anticholinergiques.

2. Traitement des symptômes neuropsychiatriques :

- Hallucinations/délires
 - indication d'un anticholinestérasique (I-AchE) et/ou d'un neuroleptique atypique ;
 - seule la rivastigmine a été évaluée dans une étude en double aveugle versus placebo ;

- le risque d'introduction d'un NLP atypique doit être expliqué à la famille ;
- les NLP classiques sont proscrits.
- Dépression
- indication d'un IRSS ou SNRI ;
- les tricycliques ou les molécules ayant une activité anticholinergique sont proscrits ;
- apathie : l'apathie peut être sensible aux I-AchE.
- trouble du sommeil/RBD
- clonazépam (Rivotril®) 0,25 mg au coucher, mélatonine 3 mg au coucher, quétiapine 12,5 mg au coucher (non disponible en France) ;
- adapter progressivement la posologie ;
- Les I-AchE peuvent également être efficaces.

3. *Traitement des symptômes cognitifs :*

- les I-AchE ont un effet symptomatique sur les fluctuations cognitives, l'évaluation clinique globale et l'autonomie ;
- les effets indésirables seraient plus fréquents que dans la maladie d'Alzheimer ;
- il n'y a pas d'étude à long terme permettant de conclure à un effet sur la progression de la maladie. ■

Pour en savoir plus...

- McKeith IG et al. *Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies. Third report of the DLB consortium. Neurology 2005;65:1-10.*