



Association des Aidants
et Malades à Corps de Lewy

Colloque sur la maladie à corps de Lewy

Vendredi 24 novembre Bordeaux

université
de BORDEAUX

Module 1

Critères de diagnostic clinique de la maladie à corps de Lewy

Module présidé par :

Pr Claire PAQUET

Neurologue – Paris

Pr Frédéric BLANC

Neuro-gériatre – Strasbourg



Sommaire : le diagnostic de la MCL

01

Critères de diagnostic 2023 : dernières avancées

Pr Frédéric BLANC – neuro-gériatre - Strasbourg

02

Entrée dans la MCL avec des symptômes moteurs

Dr Brice LAURENS – neurologue - Bordeaux

03

Entrée dans la MCL avec des symptômes cognitifs

Chloé LAZERAS – psychologue et Dr Sophie AURIACOMBE - neurologue

04

Entrée dans la MCL avec des symptômes comportementaux

Dr Julie BERNARD – Psychiatre - Bordeaux

05

Entrée dans la MCL avec des symptômes neurovégétatifs

Dr Guillaume ALBARET – gériatre - Bordeaux

06

Etude sur l'évolution de la MCL en fonction du mode d'entrée

Dr Clément AVENEAU – neurologue - Paris



Entrée dans la MCL avec
des symptômes moteurs

Dr Brice LAURENS

Neurologue - Bordeaux



université
de BORDEAUX

As
et Malac.

Liens et conflits d'intérêts

Aucun

Monsieur X, né en 1946

1^{ère} consultation

o 2020 : 2nd avis pour diagnostic de syndrome parkinsonien

- *Akinésie = lenteur des mouvements*
- *Raideur*
- Crampes (pieds, épaules, mains)
- Tremblements de repos intermittent
- Fatigue à la marche
- Sensation de troubles de l'équilibre
- Autonomie préservée



Monsieur X

1^{ère} consultation

- 2020 :
 - Symptômes non moteurs :
 - Hyposmie
 - *Cauchemars agités, cris*
 - Sensation de présence ; ombres de personnes sans visage

Examen clinique

o Tremblement polimyoclonique



o SYMETRIQUE

o Examen oculomoteur : saccades hypométriques

- Rien d'autre

➔ IRM

➔ Introduction Lévodopa

2^{ème} consultation

o LEVODOPA

- Pas d'amélioration
- Plus d'hypotensions
- Hallucinations un peu plus marquées

o Myoclonies

o Pas de signe pyramidal

o Pas de signe cérébelleux

o Examen oculomoteur subnormal

2^{ème} consultation

- o Fluctuations cognitives
- o *Déclin cognitif avec retentissement fonctionnel*
- o Somnolence diurne, sieste matinale
- o *Hallucinations visuelles*
 - Animaux
 - Insectes
- o Paréidolies

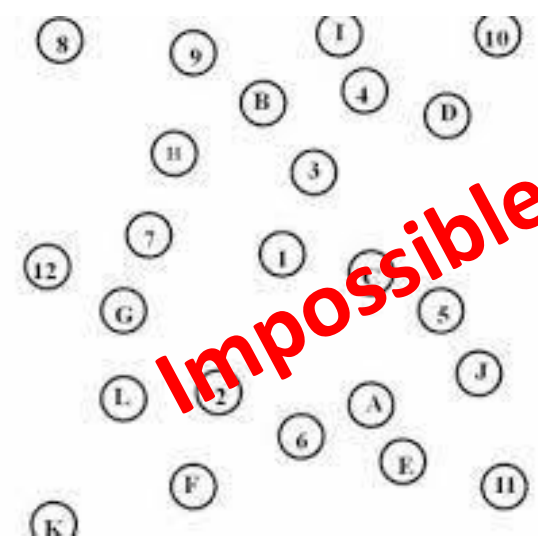
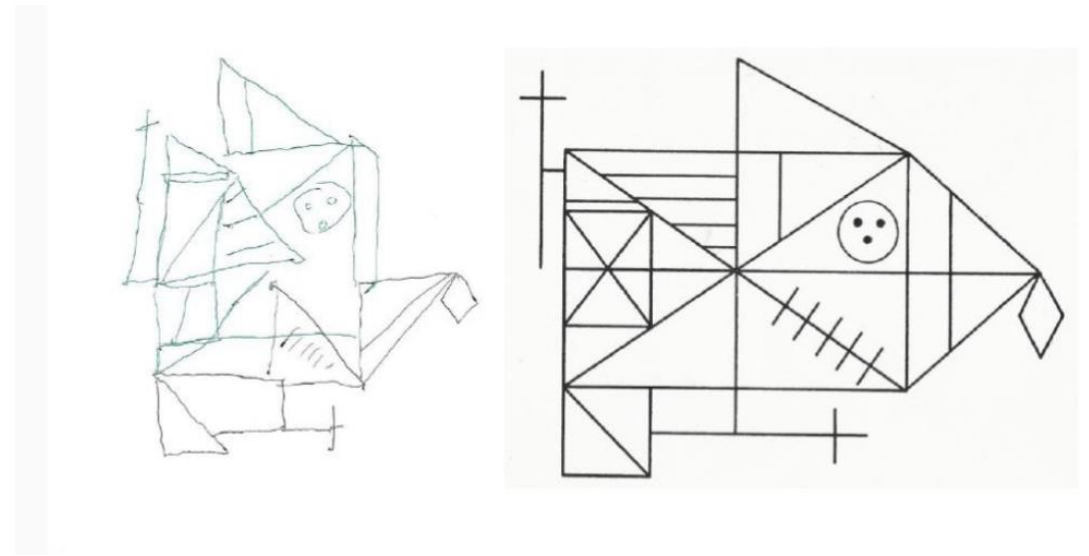


Bilan neuropsychologique

- MoCA 21/30
- Mémoire fragile (39/48)
- Tests du langage normaux

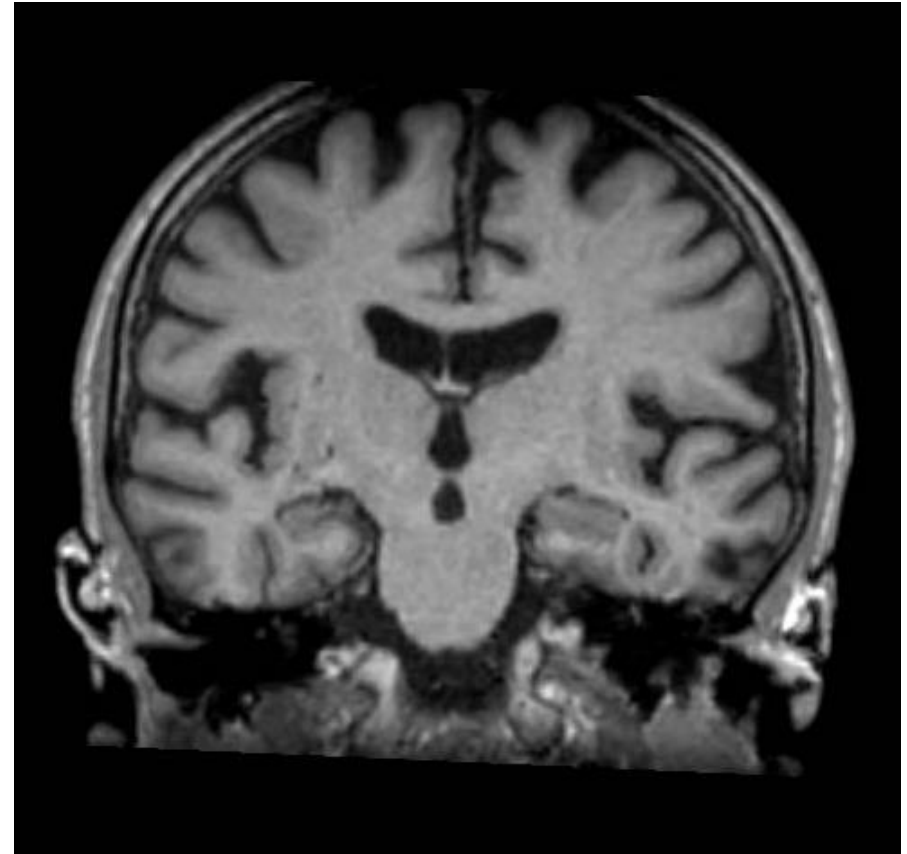
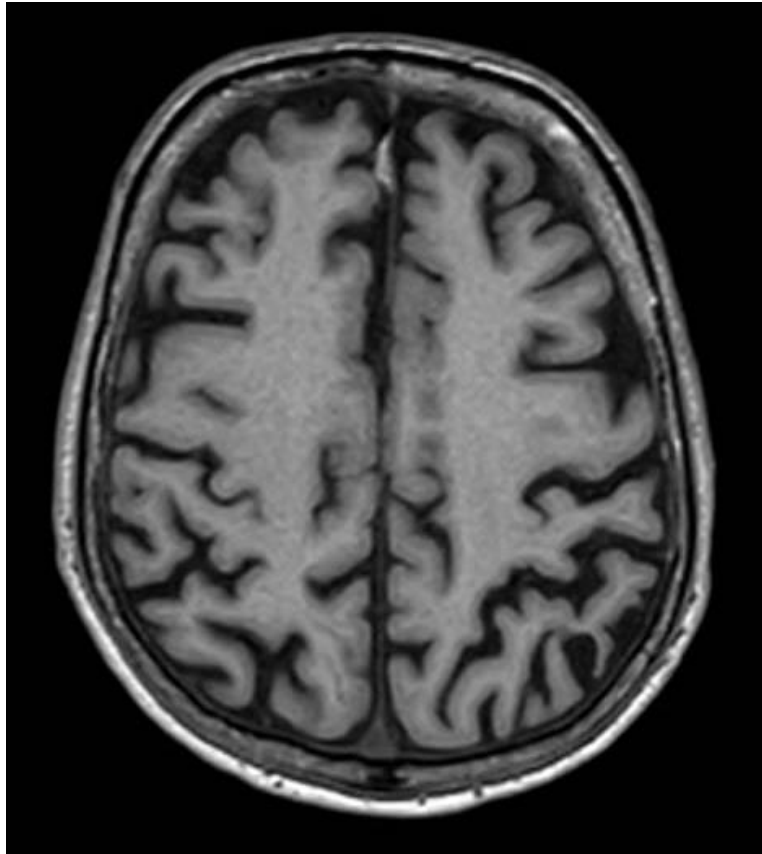
JAUNE
NOIR
VIOLET
ORANGE
BLEU
VERT

Impossible



BJLO
8/15

IRM cérébrale



Diagnostic

MCL

Probable

Table 1 Revised^{1,2} criteria for the clinical diagnosis of probable and possible dementia with Lewy bodies (DLB)

→ **Essential** for a diagnosis of DLB is dementia, defined as a progressive cognitive decline of sufficient magnitude to interfere with normal social or occupational functions, or with usual daily activities. Prominent or persistent memory impairment may not necessarily occur in the early stages but is usually evident with progression. Deficits on tests of attention, executive function, and visuo-perceptual ability may be especially prominent and occur early.

Core clinical features (The first 3 typically occur early and may persist throughout the course.)

→ Fluctuating cognition with pronounced variations in attention and alertness.

→ Recurrent visual hallucinations that are typically well formed and detailed.

→ REM sleep behavior disorder, which may precede cognitive decline.

→ One or more spontaneous cardinal features of parkinsonism: these are bradykinesia (defined as slowness of movement and decrement in amplitude or speed), rest tremor, or rigidity.

Supportive clinical features

Severe sensitivity to antipsychotic agents; postural instability; repeated falls; syncope or other transient episodes of unresponsiveness; severe autonomic dysfunction, e.g., constipation, orthostatic hypotension, urinary incontinence; hypersomnia; hyposmia; hallucinations in other modalities; systematized delusions; apathy, anxiety, and depression.

Indicative biomarkers

Reduced dopamine transporter uptake in basal ganglia demonstrated by SPECT or PET.

Abnormal (low uptake) ¹²³Iodine-MIBG myocardial scintigraphy.

Polysomnographic confirmation of REM sleep without atonia.

Supportive biomarkers

→ Relative preservation of medial temporal lobe structures on CT/MRI scan.

Generalized low uptake on SPECT/PET perfusion/metabolism scan with reduced occipital activity ± the cingulate island sign on FDG-PET imaging.

Prominent posterior slow-wave activity on EEG with periodic fluctuations in the pre-alpha/theta range.

Pas de critères pour M. de Parkinson

no more than 2 red flags are allowed for this category

Supportive criteria

(Check box if criteria met)

- non** 1. Clear and dramatic beneficial response to dopaminergic therapy. During initial treatment, patient returned to normal or near-normal level of function. In the absence of clear documentation of initial response a dramatic response can be classified as:
- a) Marked improvement with dose increases or marked worsening with dose decreases. Mild changes do not qualify. Document this either objectively (>30% in UPDRS III with change in treatment), or subjectively (clearly-documented history of marked changes from a reliable patient or caregiver).
 - b) Unequivocal and marked on/off fluctuations, which must have at some point included predictable end-of-dose wearing off.
- non** 2. Presence of levodopa-induced dyskinesia
- non** 3. Rest tremor of a limb, documented on clinical examination (in past, or on current examination)
- non** 4. The presence of either olfactory loss or cardiac sympathetic denervation on MIBG scintigraphy

Absolute exclusion criteria: The presence of any of these features rules out PD:

- 1. Unequivocal cerebellar abnormalities, such as cerebellar gait, limb ataxia, or cerebellar oculomotor abnormalities (eg, sustained gaze evoked nystagmus, macro square wave jerks, hypermetric saccades)
- 2. Downward vertical supranuclear gaze palsy, or selective slowing of downward vertical saccades
- 3. Diagnosis of probable behavioral variant frontotemporal dementia or primary progressive aphasia, defined according to consensus criteria³¹ within the first 5 y of disease
- 4. Parkinsonian features restricted to the lower limbs for more than 3 y
- 5. Treatment with a dopamine receptor blocker or a dopamine-depleting agent in a dose and time-course consistent with drug-induced parkinsonism
- 6. Absence of observable response to high-dose levodopa despite at least moderate severity of disease
- 7. Unequivocal cortical sensory loss (ie, graphesthesia, stereognosis with intact primary sensory modalities), clear limb ideomotor apraxia, or progressive aphasia
- 8. Normal functional neuroimaging of the presynaptic dopaminergic system
- 9. Documentation of an alternative condition known to produce parkinsonism and plausibly connected to the patient's symptoms, or, the expert evaluating physician, based on the full diagnostic assessment feels that an alternative syndrome is *more likely* than PD

Présentation motrice

→ **Syndrome parkinsonien**

- › Symétrique
- › Doparésistant ou incomplètement dopasensible
- › Tremblement polimyoclonique > tremblement parkinsonien

→ **Chutes précoces :**

- › Freezing
- › Troubles des réactions posturales

→ **Troubles cognitifs < 1 an du début**

→ **Hallucinations majeures sous agonistes dopaminergiques**

- › Plus rapidement sous lévodopa que dans la MPI

Symptômes moteurs précoces

MCL prodromales



MA prodromales



Clinician Judgment of Symptoms: Motor Symptoms (Indicate whether the subject currently has meaningful changes in motor function), Yes (n)

Gait disorder	39 (35.1%)	50 (10.0%)	4.850 (2.981, 7.891)	<0.0001	4.570 (2.629, 7.944)	<0.0001
Falls	17 (15.5%)	26 (5.22%)	3.337 (1.743, 6.392)	0.0003	3.939 (1.859, 8.345)	0.0003
Tremor	22 (19.8%)	39 (7.78%)	2.943 (1.666, 5.199)	0.0002	2.237 (1.166, 4.290)	0.0154
Slowness	36 (32.4%)	53 (10.7%)	4.017 (2.464, 6.547)	<0.0001	3.573 (2.054, 6.213)	<0.0001

Ting, Clinical characteristics of pathological confirmed prodromal dementia with Lewy bodies, *Journal of Neurosciences, Journal of the Neurological Sciences* 453 (2023)

Et l'oculomotricité?

- Très peu d'études
 - › Quelques cas rapportés
- Allongement des latences
- Ralentissement des saccades au cours de l'évolution
- Erreurs aux anti-saccades
- Apraxie oculomotrice tête/yeux
- Quelques cas de tableau clinique « pseudo PSP »



Quelles sont les attentes des patients ?

→ Questionnaire établi pour mieux connaître les besoins des patients + aidants

› Pour les patients :

- Questions séparées :

- › Symptômes causant le plus de détresse :

1/Troubles de la mémoire 2/ Constipation 3/ Lenteur motrice

- › Symptômes à prioriser pour les traitements :

1/Troubles de la mémoire 2/ Lenteur 3/ Troubles de la posture

- Domaines de symptômes :

- › Domaines de symptômes causant le plus de détresse :

1/Syndrome parkinsonien 2/ Troubles cognitifs 3/ Trouble du système nerveux autonome

- › Domaines de symptômes à prioriser pour les traitements :

1/Syndrome parkinsonien 2/ Troubles cognitifs 3/ Trouble du système nerveux autonome



Quelles sont les attentes des aidants?

→ Questionnaire établi pour mieux connaître les besoins des patients + aidants

› Pour les aidants :

- Questions séparées :

» Symptômes causant le plus de détresse :

1/ Troubles de la mémoire 2/ Hallucinations 3/ Agitation/agressivité

» Symptômes à prioriser pour les traitements :

1/ Troubles de la mémoire 2/ Hallucinations 3/ Lenteur motrice

- **Domaines de symptômes :**

» Domaines de symptômes causant le plus de détresse :

1/ Symptômes psychiatriques 2/ Troubles cognitifs

3/ Syndrome parkinsonien

» Domaines de symptômes à prioriser pour les traitements :

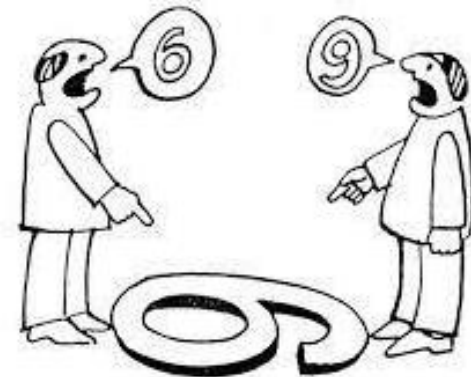
1/ Symptômes psychiatriques **2/ Syndrome parkinsonien**

3/ Troubles cognitifs



Perception des experts?

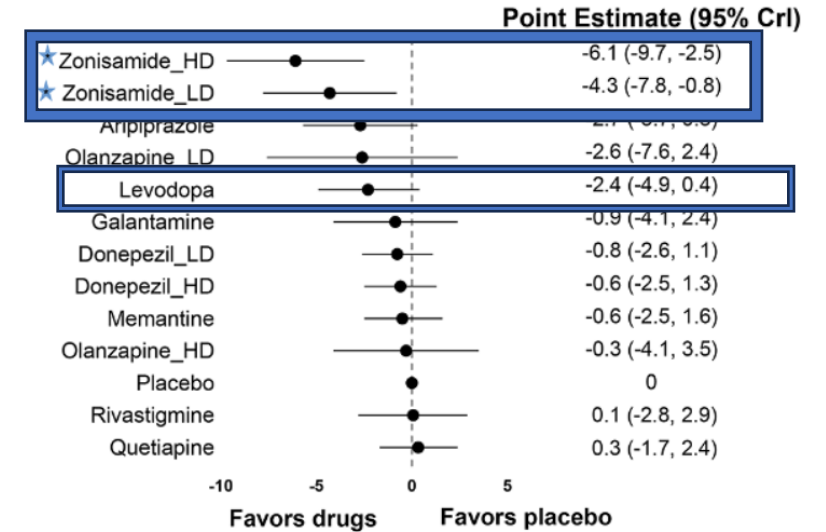
- Faible concordance « perception de l'expert – attente du patient/aidant » :
 - › Expert / Patient : 46,9%
 - › Expert / Aidant : 50,8%
 - › **Meilleure si syndrome parkinsonien** / troubles cognitifs / troubles psychiatriques
 - › Moins bonne si dysautonomie et trouble sommeil
- Conclusion:
 - › Préparer la consultation en amont
 - › Noter par écrit les questions prioritaires pour ne rien oublier lors de la consultation



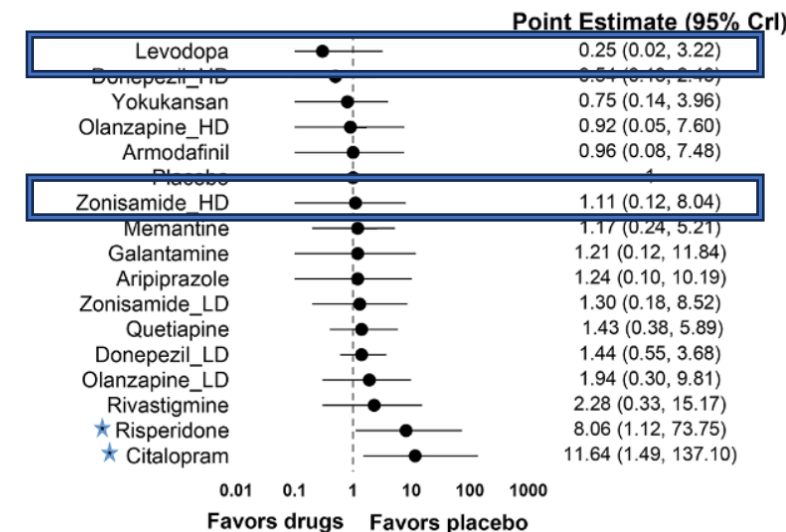
Traitement des symptômes moteurs

- Kinésithérapie
- Activité physique (adaptée)
- LEVODOPA
 - › Doses progressives
 - › Max 300 voire 600mg/jour
 - › Pas de preuve scientifique forte
 - › Expérience en vie réelle : effet parfois positif
- Zonisamide :
 - › Meilleur niveau de preuve scientifique
 - › Moins bonne tolérance que lévodopa
 - › Peu utilisé en France

(c) Motor symptoms (UPDRS-III)



(d) All-cause discontinuation (Odd ratio)



Merci de votre attention



Association des Aidants
et Malades à Corps de Lewy

www.a2mcl.org

06 62 63 34 97

contact@a2mcl.org



université
de **BORDEAUX**