



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 multicentrique sur l'évolution de la MCL en fonction du mode d'entrée dans la maladie

Dr Clément AVENEAU – neurologue - Paris



Etude multicentrique sur le pronostic d'évolution de la MCL en fonction du mode d'entrée dans la maladie

Dr Clément AVENEAU

Neurologue - Paris

GHU AP-HP Paris Nord, Centre de neurologie cognitive, Hôpital Lariboisière Fernand-Widal.



CENTRE DE
NEUROLOGIE
COGNITIVE



AP-HP. Nord
Université
Paris Cité



CHU
ROUEN NORMANDIE



HÔPITAL FONDATION
Adolphe de ROTHSCHILD
LA RÉFÉRENCE TÊTE ET COU

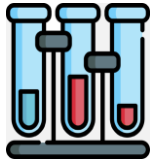


A2MCL

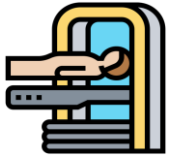
université
de BORDEAUX

Introduction

- **Enjeu majeur du diagnostic précoce** des pathologies neurodégénératives :
 - Meilleure prise en charge, un meilleur accompagnement
 - Idée de nouvelles perspectives thérapeutiques



Marqueurs biologiques : RT-QuiC, Tau phosphorylé



Marqueurs paracliniques : DAT-scanner, scintigraphie myocardique au MIBG, polysomnographie, EEG, PET-IRM avec marqueur de l' α synucleine



Diagnostic clinique : Indispensable pour orienter la prise en charge

1996

Consensus guidelines for the clinical and pathologic diagnosis of dementia with Lewy bodies (DLB):

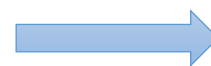
Report of the consortium on DLB international workshop

I.G. McKeith, MD; D. Galasko, MD; K. Kosaka, MD; E.K. Perry, DSc; D.W. Dickson, MD; L.A. Hansen, MD; D.P. Salmon, PhD; J. Lowe, DM; S.S. Mirra, MD; E.J. Byrne, MRC Psych; G. Lennox, MD; N.P. Quinn, MD; J.A. Edwardson, PhD; P.G. Ince, MD; C. Bergeron, MD; A. Burns, MD; B.L. Miller, MD; S. Lovestone, MRC Psych; D. Collerton, MSc; E.N.H. Jansen, MD; C. Ballard, MD; R.A.I. de Vos, MD; G.K. Wilcock, DM; K.A. Jellinger, MD; R.H. Perry, DSc, for the Consortium on Dementia with Lewy Bodies*

2017

Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies

Fourth consensus report of the DLB Consortium



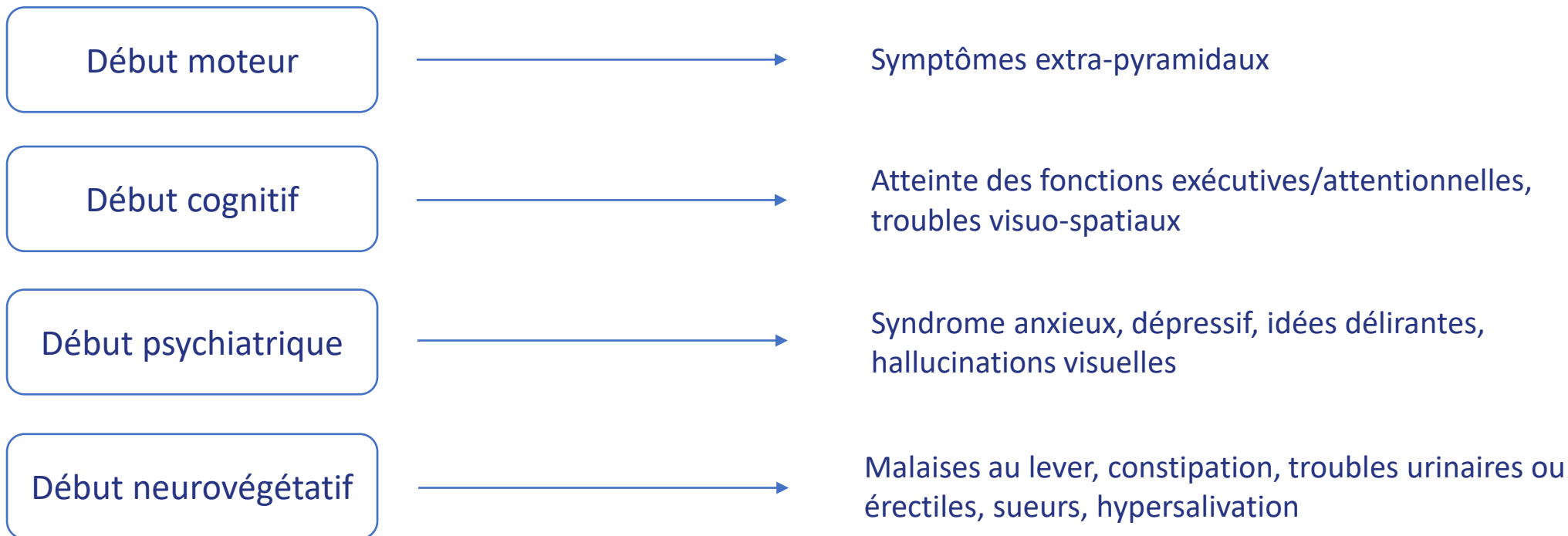
Quels sont les premiers symptômes présentés par les patients atteints de la maladie à corps de Lewy ?

Research criteria for the diagnosis of prodromal dementia with Lewy bodies

Mc Keith, 2020

Introduction

- Il existe une **grande hétérogénéité clinique aux stades débutants de la maladie**, avec plusieurs formes cliniques décrites :



+ épisodes confusionnels, troubles du sommeil paradoxal, anosmie

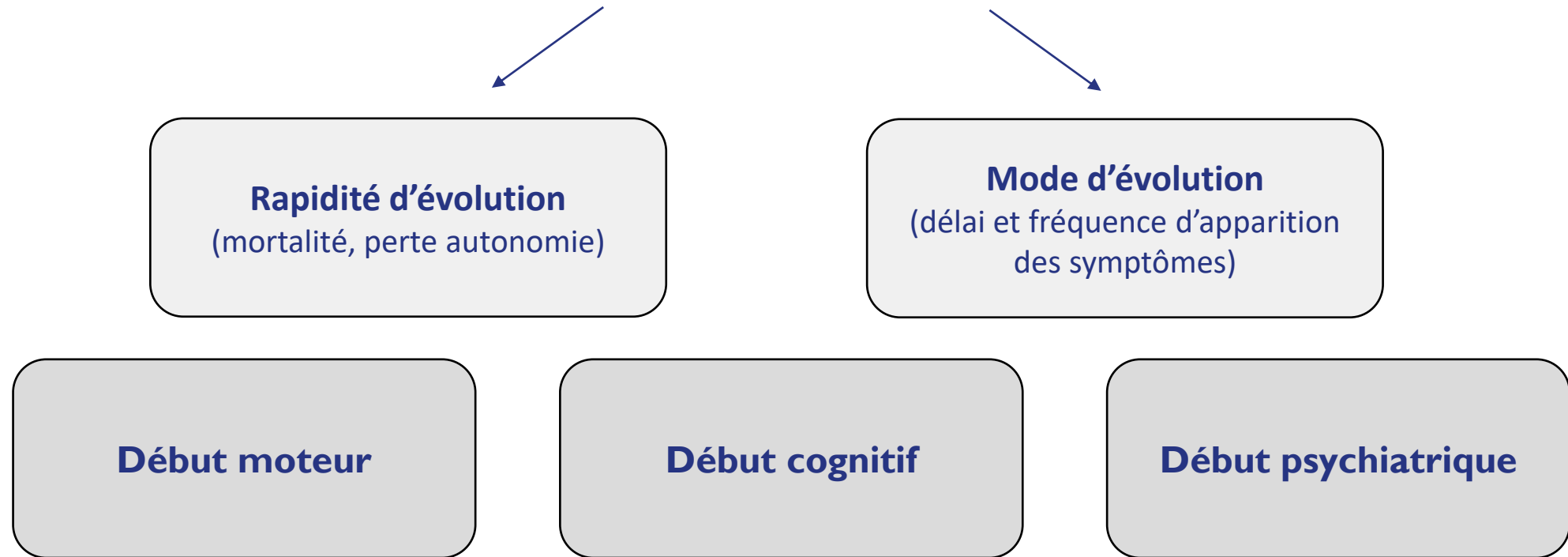


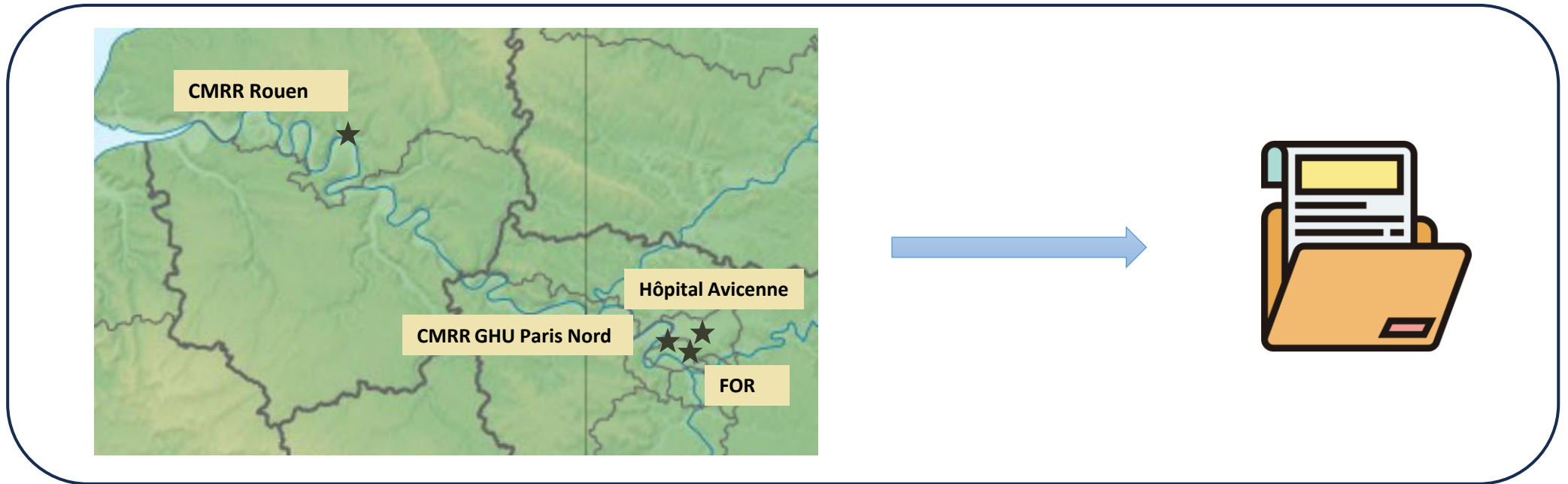
Is the clinical phenotype impact the prognosis in dementia with Lewy bodies?

Clément Aveneau^{1,2}, David Wallon³, Bertrand Degos⁴, Alexandre Obadia⁵, Claire Hourregue¹, Sarah Benisty⁵, Béatrice Garcin⁴, Julien Dumurgier¹ and Claire Paquet^{1,2*}



Existe-t-il une **évolution différente de la pathologie en fonction de la forme clinique initiale ?**





Critères d'inclusion

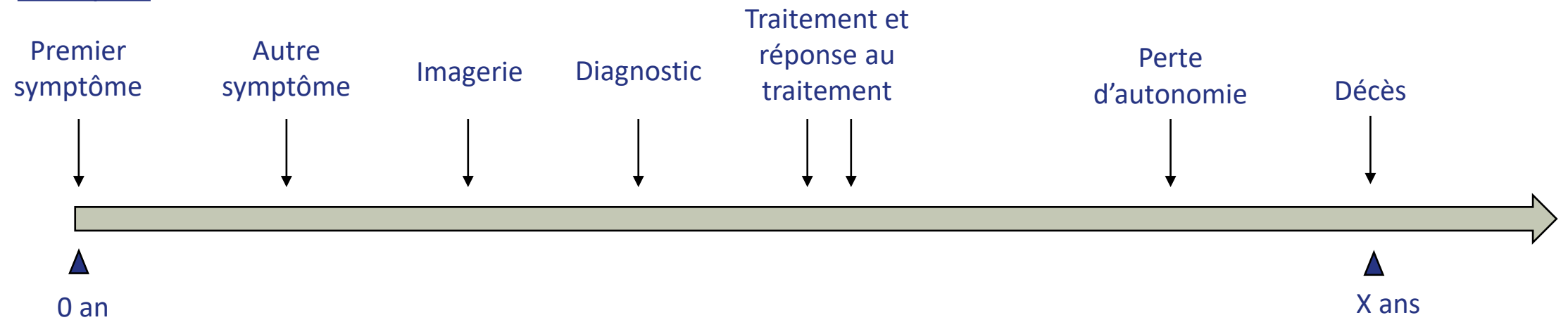
Diagnostic de MCL posé par un clinicien expert

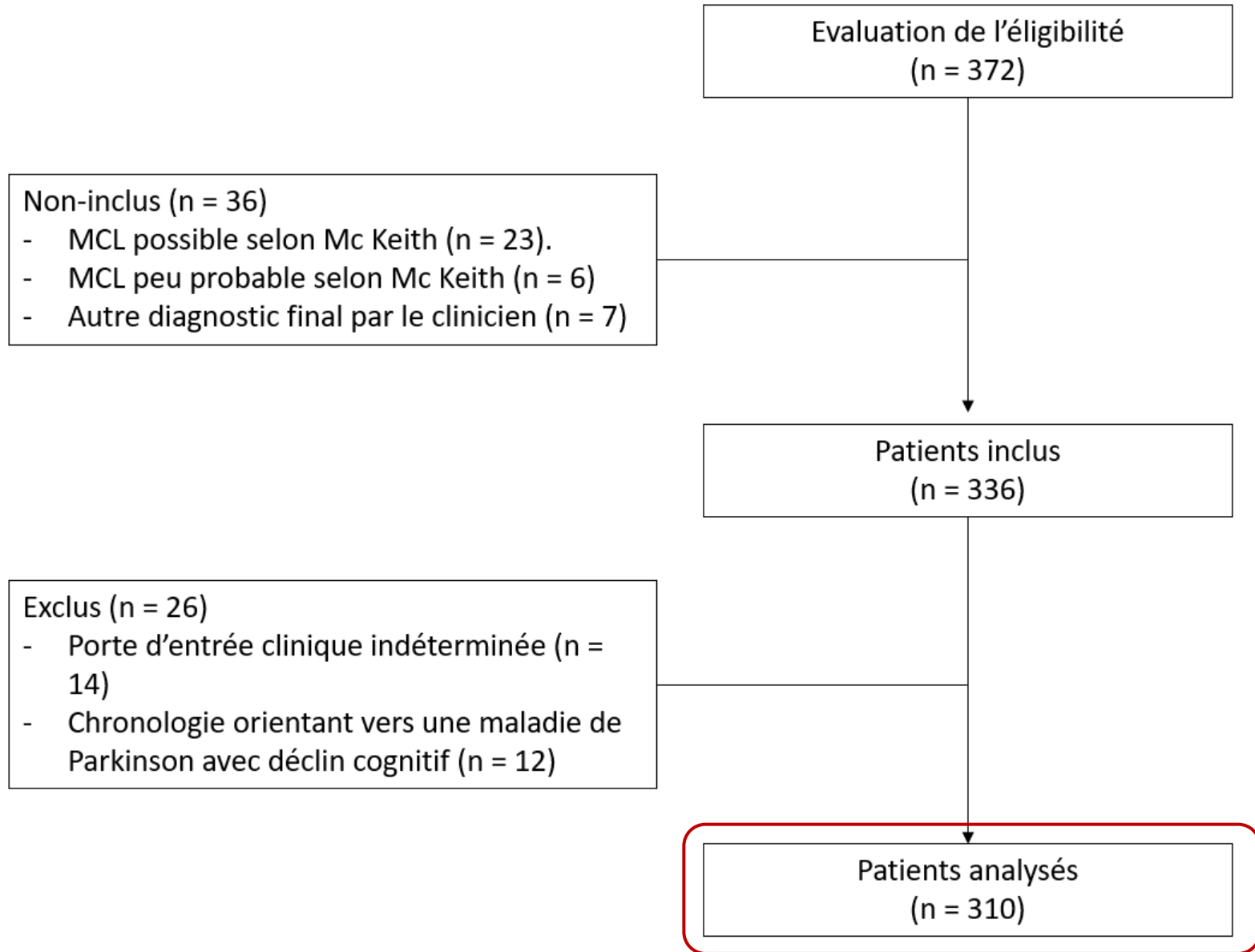
Critères de « MCL probable » selon Mc Keith

Critères d'exclusion

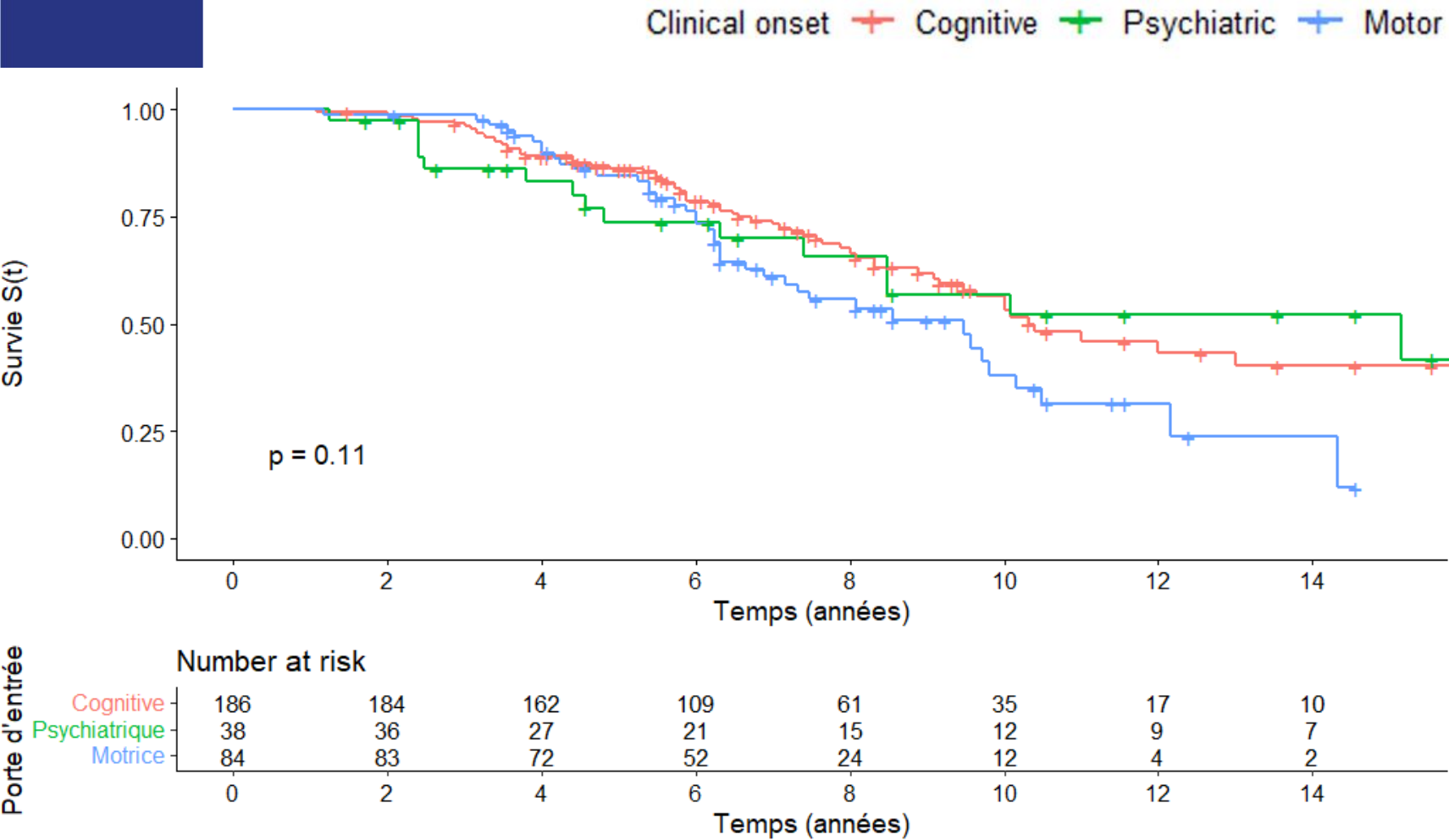
- Symptômes moteurs précédant de plus d'un an l'apparition des troubles cognitifs
- Année de début des symptômes non renseignée
- Porte d'entrée non identifiable

Exemple :





	Population totale (n = 310)	Porte d'entrée clinique			Degré de significativité
		Cognitive (n = 188)	Psychiatrique (n = 38)	Motrice (n = 84)	
Femmes, n(%)	100 (32.3)	54 (28.7)	16 (42.1)	30 (35.7)	p = 0.2
Age au début des symptômes, années, moyenne (s)	69.8 (8.3)	70.3 (8.3)	70.6 (8.2)	68.4 (8.3)	p = 0.18
Age au diagnostic, années, moyenne (s)	73.5 (7.5)	74.1 (7.3)	74.6 (6.6)	71.9 (8.1)	p = 0.07
Délai avant diagnostic, années, moyenne (s)	3.6 (2.9)	3.7 (2.8)	4.0 (4.3)	3.6 (2.1)	p = 0.48
Symptômes cliniques retrouvés lors du suivi, n(%)					
Troubles du sommeil paradoxal	144 (69.6)	87 (66.4)	20 (76.9)	37 (74.0)	p = 0.42
Hyposmie	32 (62.7)	22 (66.7)	4 (40.0)	6 (75.0)	p = 0.26
Syndrome parkinsonien	287 (92.9)	169 (90.4)	34 (89.5)	84 (100.0)	p < 0.01^b
Chute	144 (51.6)	77 (46.1)	17 (45.9)	50 (66.7)	p < 0.01^b
Symptômes psychiatriques	268 (86.5)	151 (80.3)	38 (100.0)	79 (94.0)	p < 0.001^c
Hallucinations visuelles	235 (75.8)	123 (65.4)	33 (86.8)	79 (94.0)	p < 0.001^c
Fluctuations cognitives	249 (86.8)	159 (88.3)	28 (84.8)	62 (83.8)	p = 0.55
Dysautonomie	113 (62.1)	67 (58.8)	17 (60.7)	29 (72.5)	p = 0.30
MMSE initial (premier disponible), moyenne (s)	21.4 (5.9)	21.6 (5.8)	20.8 (6.1)	21.2 (5.8)	p = 0.69
Facteurs de risques cardio-vasculaires, n(%)					
Hypertension artérielle	92 (54.4)	61 (55.5)	17 (63.0)	14 (43.8)	p = 0.31
Diabète de type 2	25 (14.8)	14 (12.7)	3 (11.1)	8 (25.0)	p = 0.22
Dyslipidémie	59 (34.9)	40 (36.4)	7 (25.9)	12 (37.5)	p = 0.56
Syndrome d'apnée obstructive du sommeil	34 (20.1)	24 (21.8)	6 (22.2)	4 (12.5)	p = 0.49
Tabagisme actif	6 (3.8)	2 (1.9)	3 (12.5)	1 (3.4)	p = 0.14



- Pas de différence significative en termes de mortalité entre les groupes*
- Pas de différence significative en termes de pronostic (mortalité ou perte d'autonomie) entre les groupes*
- En analyse complémentaire, pronostic défavorable en cas de ponction lombaire retrouvant des lésions de maladie d'Alzheimer (p < 0.01)

* : modèle multivarié avec âge, sexe, centre, et facteurs de risques cardio-vasculaires.

Evolution clinique

- Présence d'un tableau clinique complet (signes moteurs + psychiatriques + cognitifs) plus fréquent et plus précoce chez les patients de début moteur

	Population totale (n = 310)	Portes d'entrée clinique			Degré de significativité
		Cognitif (n = 188)	Psychiatrique (n = 38)	Moteur (n = 84)	
Tableau clinique complet lors du suivi, n(%)	246 (79,4)	133 (70,7)	34 (89,5)	79 (94,0)	p < 0,001***
Délai avant tableau clinique complet, moyenne (s)	3,41 (3,1)	3,7 (2,9)	4,2 (4,8)	2,6 (2,0)	p = 0,01*

Nécessité de mieux définir les sous-groupes diagnostics :

- Autres choix de groupes cliniques ? Analyses en clusters ?
- Utilisation d'autres critères (imagerie, biologie...) ?

ARTICLE **OPEN**

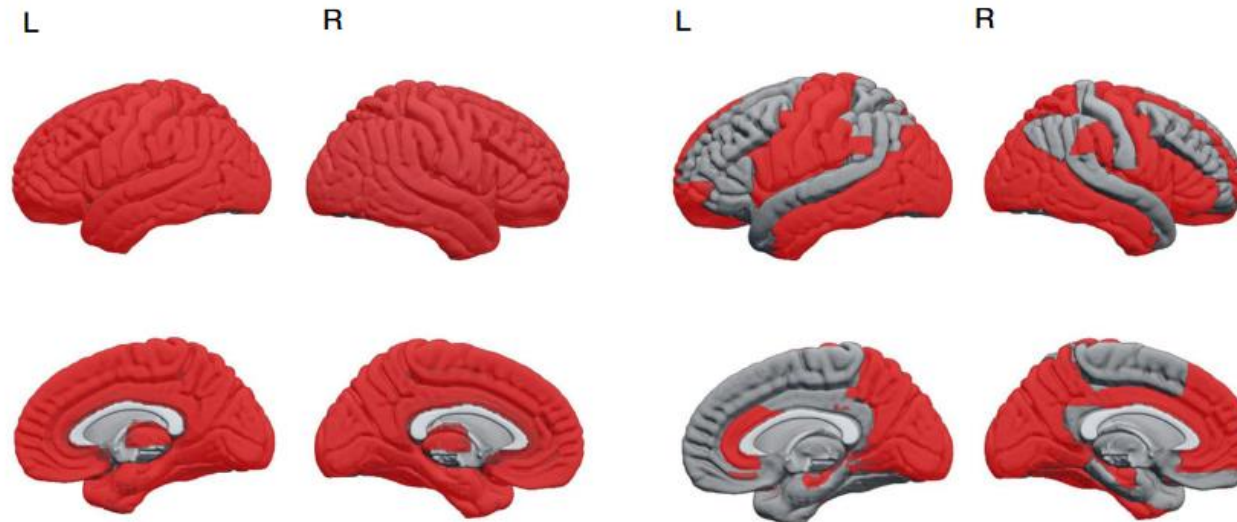


MRI data-driven clustering reveals different subtypes of Dementia with Lewy bodies

Iguanzo et al. 2023

CORTICAL PREDOMINANT

FRONTO-OCCIPITAL PREDOMINANT





Parsing heterogeneity within dementia with Lewy bodies using clustering of biological, clinical, and demographic data

Abdelnour et al. 2022.

	Cluster 1	Cluster 2	Cluster 3	Cluster 4
Caractéristiques démographiques	Âgés	Jeunes Bas niveau d'éducation	Âgés	Jeunes Haut niveau d'éducation
Clinique	Fluctuations cognitives	Scores cognitifs altérés	Peu de syndrome parkinsonien	Fluctuations cognitives
Biomarqueurs	A+T-	NA	Elévation tTau et pTau	Normaux
Imagerie	Atrophie fronto-temporale	Atrophie postérieure	Atrophie postérieure	Pas d'atrophie

Le concept de **formes cliniques multiples** est d'actualité dans la maladie à corps de Lewy et étudié sous différentes approches : clinique, imagerie, proposition de critères diagnostiques

Notre étude ne retrouve pas de différence significative sur la mortalité / pronostic, différence sur la fréquence et la rapidité d'apparition des symptômes. D'autres études sont en cours à une échelle plus large (cohorte Européenne EDLB)

Une **meilleure compréhension de ces formes cliniques sera indispensable** à l'avenir pour permettre :

- Une prise en charge adaptée des patients
- Une meilleure évaluation du pronostic
- Le développement d'essais thérapeutiques ciblés

Annexe 1

	Population totale	Porte d'entrée clinique			Degré de significativité
	(n = 310)	Cognitive (n = 188)	Psychiatric (n = 38)	Motor (n = 84)	
Profil des biomarqueurs du LCS, n(%)					
A-, T-	52 (42.3)	32 (39.5)	5 (29.4)	15 (55.6)	p = 0.16
A+, T-	41 (33,3)	28 (34.6)	6 (35.3)	7 (25.9)	p = 0.75
A-, T+	7 (5,7)	5 (6.2)	0 (0.0)	2 (7.4)	p = 0.73
A+, T+	23 (18.3)	14 (17.3)	6 (35.3)	3 (11.1)	p = 0.11
Non en faveur d'une MA (détail inconnu)	3 (2.4)	2 (2.5)	0 (0.0)	1 (3.7)	p = 1
Examens complémentaires, n(%)					
Polysomnographie	20 (6.5)	15 (7.4)	4 (10.5)	1 (1.2)	p = 0.03^a
En faveur d'une MCL	12 (60.0)	8 (53.3)	3 (75.0)	1 (100.0)	p = 0.76
Electroencéphalogramme	37 (11.9)	20 (10.6)	7 (18.4)	10 (11.9)	p = 0.40
En faveur d'une MCL	8 (21.6)	5 (25.0)	2 (28.6)	1 (10.0)	p = 0.65
DAT-scanner	163 (52.6)	97 (51.6)	21 (55.3)	45 (53.6)	p = 0.90
En faveur d'une MCL	144 (88.3)	84 (86.6)	17 (81.0)	44 (97.8)	p = 0.02^a
TEP-scanner cérébral au FDG	66 (21.3)	40 (21.3)	14 (36.8)	12 (14.3)	p = 0.02^a
En faveur d'une MCL	51 (77.3)	28 (70.0)	11 (78.6)	12 (100.0)	p = 0.09
Scintigraphie myocardique du MIBG	4 (1.3)	3 (1.6)	0 (0.0)	1 (1.2)	p = 1
En faveur d'une MCL	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	NA
IRM cérébrale	239 (77.1)	145 (77.1)	31 (81.6)	63 (75.0)	p = 0.72
Traitements reçus, n(%)					
Dopothérapie	147 (50.9)	67 (37.9)	10 (28.6)	70 (90.9)	p < 0.001^c
Taux de réponse	91/135 (67.4)	38/58 (65.5)	4/9 (44.4)	49/68 (72.1)	p = 0.22
Inhibiteurs de l'acétylcholinestérase	196 (69.5)	118 (68.6)	27 (73.0)	51 (69.9)	p = 0.87
Taux de réponse	53/78 (67.9)	32/50 (64.0)	11/15 (73.3)	10/13 (76.9)	p = 0.68
Mélatonine	58 (18.7)	32 (17.0)	13 (34.2)	13 (15.5)	p = 0.04^a
Taux de réponse	35/51 (68.6)	20/27 (74.1)	07/12 (58.3)	08/12 (66.7)	p = 0.62
Neuroleptiques	76 (27.8)	44 (25.7)	16 (45.7)	16 (23.9)	p = 0.04^a
Taux d'hypersensibilité / intolérance	10/57 (17.5)	6/34 (17.6)	3/11 (27.3)	1/11 (9.1)	p = 0.49



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**