

# Les critères de maladie à corps de Lewy prodromale

**Pr. Frédéric Blanc**

CM2R, pôle de Gériatrie, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg

Laboratoire ICube, Université de Strasbourg et CNRS

Le consortium international sur la maladie à corps de Lewy vient de publier dans *Neurology* les premiers critères de maladie à corps de Lewy prodromale [1]. Trois tableaux cliniques de début de la maladie à corps de Lewy sont abordés : le trouble cognitif léger, la confusion, et le trouble psychiatrique. Ces deux derniers modes d'entrée ont été mis en avant car ils semblent fréquents. Ainsi un tableau de confusion avant le diagnostic de la MCL a été décrit dans 43% des cas par l'aidant principal [2]. Il convient d'ailleurs de souligner qu'il est parfois difficile de différencier une fluctuation forte de la MCL et une confusion -delirium en anglais- [3]. Pour les troubles psychiatriques, deux tableaux prédominent : un trouble psychotique ou une dépression. Ainsi 15 à 50% des patients de plus de 50 ans hospitalisés pour une dépression développent une maladie à corps de Lewy d'après les collègues japonais [4, 5]. La fréquence des troubles psychotiques inaugurant une maladie à corps de Lewy n'est pas connue. Des recherches sur les troubles psychocomportementaux inaugurant la MCL sont une nécessité car la littérature reste encore sur le sujet insuffisante.

Les critères de diagnostic à proprement parlé se sont centrés sur les patients avec troubles cognitifs légers -TCL- (c'est-à-dire peu ou pas impactés dans leur quotidien, et en particulier sur les activités instrumentales ou pas de la vie quotidienne), qu'ils ont dénommés troubles cognitif léger corps de Lewy, ou « MCI corps de Lewy » (voir tableau). Le profil cognitif touche le plus souvent l'attention, la vitesse de traitement et les fonctions exécutives. Des troubles neurovisuels peuvent accompagner ce profil. Le TCL est le plus souvent multidomaine que ce soit amnésique ou non amnésique, non amnésique unidomaine et très rarement amnésique unidomaine [6]. Sont considérés comme ayant une maladie à corps de Lewy prodromale probable les patients avec troubles cognitifs légers et deux des critères cliniques suivants : hallucinations, fluctuations cognitives et/ou de vigilance, troubles du comportement en sommeil paradoxal et syndrome parkinsonien (akinésie ou rigidité ou tremblement). Le consortium insiste, encore plus que pour le stade de démence [7], sur le diagnostic avant tout clinique de la MCL prodromale. Car même si le consortium a inclus les 3 biomarqueurs habituels de la MCL que sont réduction de signal au DAT-scan ou équivalent, polysomnographie montrant une perte d'atonie en sommeil paradoxal, réduction de signal à la scintigraphie cardiaque au MIBG, il détaille dans le texte les limites de ces biomarqueurs. Ainsi la sensibilité du DAT-scan au stade prodromal est de 54 à 61%, malgré une très bonne spécificité. La polysomnographie, elle aussi très spécifique, a une sensibilité de moins de 75%. Plus limitée est la scintigraphie au MIBG, car il n'existe pas d'étude solide pour celle-ci mais seulement quelques petites séries de cas.

Ainsi, il est désormais possible de poser le diagnostic de stade prodromal de MCL. Les cliniciens doivent donc absolument rechercher chez tous leurs patients avec troubles cognitifs ou comportementaux inauguraux les symptômes clefs de la MCL [8] : fluctuations (échelle de la Mayo Clinic : Somnolence ? Sieste de plus de 2 heures ? Regard fixe ? Fluctuations cognitives ?), hallucinations visuelles (sensation de passage, sensation de présence, illusions, visions ?), troubles du comportement en sommeil paradoxal (Cauchemars ? Rêves vivaces ? Vit ses rêves ?) et le syndrome extrapyramidal à l'examen physique (un des éléments parmi les 3 étant suffisant et en particulier akinésie ou rigidité à la manœuvre de Froment).

Tableau

Critères de diagnostic de trouble cognitif léger corps de Lewy (MCI-Lewy)
<p><b>Critère essentiel :</b> le <b>troubles cognitif léger</b> qui se définit par la présence de ces 3 éléments :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Le patient, le proche ou le clinicien ont détecté une baisse cognitive</li> <li>- Aux tests neuropsychologiques, il existe l'atteinte d'au moins une fonction cognitive</li> <li>- Les capacités fonctionnelles sont préservées ou atteintes de façon minimale</li> </ul>
<p><b>Critères centraux :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Fluctuations</b> de la cognition avec des variations importantes de l'attention et de la vigilance</li> <li>- <b>Hallucinations visuelles</b> récurrentes</li> <li>- <b>Troubles du comportement en sommeil paradoxal</b></li> <li>- Un ou plusieurs éléments du <b>syndrome parkinsonien</b> : akinésie (correspondant à un ralentissement et une diminution de l'amplitude du mouvement), ou tremblement de repos ou rigidité</li> </ul>
<p><b>Biomarqueurs indicatifs :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Réduction de signal en <b>DAT-scan</b> ou PET fluoro-Dopa</li> <li>- Perte d'atonie en sommeil paradoxal à la <b>polysomnographie</b></li> <li>- Réduction de signal en scintigraphie cardiaque au <b>MIBG</b></li> </ul>
<p>Diagnostic de MCL-Lewy probable si :</p> <p>a) Deux critères centraux ou plus sont présents, avec ou sans biomarqueur indicatif</p> <p>b) Un seul critère central est présent, associé à un ou plusieurs biomarqueurs indicatifs</p> <p>Un MCI-Lewy probable ne peut être diagnostiqué uniquement à partir des biomarqueurs indicatifs.</p>
<p>Diagnostic de MCL-Lewy possible si :</p> <p>a) Un seul critère central est présent en l'absence de biomarqueur indicatif</p> <p>b) Un ou plusieurs biomarqueurs indicatifs sont présents mais en l'absence de critère central</p>
<p>Caractéristiques cliniques en soutien au diagnostic : sensibilité sévère aux antipsychotiques ou neuroleptiques, instabilité posturale, chutes répétées, syncopes ou autres épisodes transitoires de non-réponse, confusion prolongée ou récidivante, dysautonomie avec par exemple constipation, hypotension orthostatique, incontinence urinaire ; hypersomnie, hyposmie, hallucinations d'autres modalités (notamment sensation de passage, de présence, etc...), délire, apathie, anxiété, dépression)</p>
<p><b>Biomarqueurs potentiels de MCI-Lewy</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- EEG quantitatif montrant un ralentissement et une variabilité de la fréquence</li> <li>- Relative préservation des régions temporales médianes sur l'imagerie structurale</li> <li>- Diminution de l'épaisseur et du volume de l'Insula à l'IRM cérébrale</li> <li>- Diminution de la perfusion ou du métabolisme occipital à la scintigraphie cérébrale</li> </ul>

## Références

1. McKeith IG, Ferman TJ, Thomas AJ, Blanc F, Boeve BF, Fujishiro H, Kantarci K, Muscio C, O'Brien JT, Postuma RB *et al*: **Research criteria for the diagnosis of prodromal dementia with Lewy bodies**. *Neurology* 2020, **94**(17):743-755.
2. Rognve A, Auning E, Fladby T, Ballard C, Aarsland D: **The pre-dementia stage of dementia with Lewy bodies**. *Alzheimer's & Dementia: The Journal of the Alzheimer's Association* 2011, **7**(4):S749-S750.

3. Gore RL, Vardy ERLC, O'Brien JT: **Delirium and dementia with Lewy bodies: distinct diagnoses or part of the same spectrum?** *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 2015, **86**(1):50-59.
4. Takahashi S, Mizukami K, Arai T, Ogawa R, Kikuchi N, Hattori S, Darby D, Asada T: **Ventilatory Response to Hypercapnia Predicts Dementia with Lewy Bodies in Late-Onset Major Depressive Disorder.** *Journal of Alzheimer's Disease* 2016, **50**(3):751-758.
5. Takahashi S, Mizukami K, Yasuno F, Asada T: **Depression associated with dementia with Lewy bodies (DLB) and the effect of somatotherapy.** *Psychogeriatrics : the official journal of the Japanese Psychogeriatric Society* 2009, **9**(2):56-61.
6. Kemp J, Philippi N, Phillipps C, Botzung A, Blanc F: **Cognitive profile in prodromal disease (dementia) with Lewy bodies.** *Geriatr Psychol Neuropsychiatr Vieil* 2017, **15**(4):434-442.
7. McKeith IG, Boeve BF, Dickson DW, Halliday G, Taylor JP, Weintraub D, Aarsland D, Galvin J, Attems J, Ballard CG *et al*: **Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies: Fourth consensus report of the DLB Consortium.** *Neurology* 2017, **89**(1):88-100.
8. Blanc F, Verny M: **Prodromal stage of disease (dementia) with Lewy bodies, how to diagnose in practice?** *Geriatr Psychol Neuropsychiatr Vieil* 2017, **15**(2):196-204.