

## **Les symptômes cliniques de la maladie à corps de Lewy (diagnostic et évolution dans le temps)**

**Congrès International sur la MCL Newcastle – Juin 2022**

**Docteur Alice Tisserand**

La maladie à corps de Lewy (MCL) s'inscrit, en termes de fréquence, comme la deuxième pathologie neuroévolutive, après la maladie d'Alzheimer. Contrairement à la maladie d'Alzheimer pour laquelle il existe des marqueurs biologiques performants, le diagnostic de maladie à corps de Lewy demeure, à ce jour, un véritable enjeu clinique. Tout d'abord parce que le mode de présentation est variable : la MCL peut être inaugurée par des troubles cognitifs, mais également par une confusion ou des troubles psychiatriques tardifs. Ensuite, parce que le diagnostic de MCL repose sur un faisceau d'arguments cliniques. Certains symptômes dits « critères principaux » sont caractéristiques, tels que les fluctuations attentionnelles, les hallucinations visuelles, les troubles du comportement en sommeil paradoxal (TCSP) ou encore des éléments du syndrome Parkinsonien (i.e. rigidité musculaire, akinésie, et plus rarement un tremblement). Si ces critères principaux sont fortement évocateurs de la maladie, ils ne sont pas toujours présents dès le stade précoce. Il existe d'autres symptômes dits « critères secondaires » qui permettent de soutenir le diagnostic de MCL, tels que les troubles du système nerveux autonome, l'instabilité posturale, l'hypersomnie, les troubles de l'odorat, les hallucinations dans une autre modalité (auditives, olfactives, ...), des éléments délirants, l'apathie, l'anxiété ou encore la dépression.

Les troubles cognitifs peuvent être mineurs ou majeurs, selon le stade de la pathologie. Ces troubles vont plus volontiers concerner la sphère attentionnelle, les fonctions exécutives, engendrer un ralentissement de la vitesse de traitement de l'information, et parfois s'étendre à d'autres fonctions cognitives, telles que les capacités visuo-spatiales, visuo-perceptives, ou encore visuo-constructives. De plus, 70% des patients présentent un syndrome Parkinsonien discret dès le stade prodromal, mais le Dat-Scan bénéficie d'une faible sensibilité à ce stade. Si les hallucinations visuelles sont caractéristiques, elles restent peu fréquentes au stade prodromal de la MCL. D'autres manifestations psychiatriques telles que l'apathie, l'anxiété et la dépression peuvent inaugurer la maladie, qui doit être évoquée devant des troubles psychiatriques tardifs, a fortiori s'ils sont atypiques ou pharmaco-résistants. Certains signes cliniques peuvent apparaître jusqu'à 15 ans avant le début des troubles cognitifs et constituer une opportunité pour un diagnostic précoce de la maladie. C'est par exemple le cas des TCSP, de l'anosmie, ou encore des troubles du système nerveux autonome tels que l'hypotension orthostatique, qui sont associés aux synucléinopathies (MCL ou maladie de Parkinson).

En somme, la MCL est une pathologie polymorphe, par ses modes d'installation, ses manifestations cliniques, et dont l'évolution est variable d'un individu à l'autre, et au cours du temps chez un même individu. Le diagnostic précoce de cette affection représente un enjeu particulier, dans une perspective de traitements étiologiques, mais aussi dans l'intérêt d'instaurer au plus tôt un traitement par inhibiteurs d'acétylcholinestérases, de sensibiliser à la contre-indication aux neuroleptiques et d'éviter des facteurs aggravants de la maladie tels que les anesthésies générales.