



# TROUBLES COGNITIFS ET COMPORTEMENTAUX

LES RÉGIONALES DE NEUROLOGIE  
JEUDI 13 DÉCEMBRE 2018, PARIS

1

Dr Béatrice Garcin et Chloé Béreaux

# PROGRAMME



- **Cas clinique 1: Mme F. 57 ans**
  - Explications théoriques
- **Cas clinique 2: Mme A. 66 ans**
  - Explications théoriques
- **Cas clinique 3: Mme B. 76 ans**
  - Explications théoriques
- **Cas clinique 4: Mme P. 56 ans**
  - Explications théoriques

# CAS CLINIQUE 1

MME F.

# MME F. 57 ANS

## Mdv:

- employée de banque
- 2 enfants et 2 petits enfants
- Veuve depuis 2009

## Antécédents perso:

- HTA depuis 5 ans

## Antécédents familiaux:

- Aucun atcd de démence (Père décédé 53 ans infarctus et mère à 70 ans AVC, 1 sœur)

## Traitements:

- Zoloft 25, Propranolol 40x2

## HDM (2016) :

### Plainte mémoire depuis 3 ans :

- Difficultés à retenir des informations nouvelles
- Cherche les noms, cherche ses mots
- Difficultés à faire plusieurs choses en même temps

- ⇒ **Plainte de la patiente + entourage**
- ⇒ **aménagement poste, tâches plus simples**



# MME F. 57 ANS

## Démence (DSM 5):

- Altération **progressive et durable** de
  - une ou **plusieurs fonctions cognitives** : mémoire, attention, langage, praxies, raisonnement, etc.
  - **et/ou comportementales** : personnalité, affects, régulation des conduites sociales, etc.
- **altération de l'autonomie dans la vie quotidienne.**

# Causes de démence

- **Causes « fonctionnelles »** :  
liées à la **dépression**, à l'**anxiété**, ou aux **troubles du sommeil**
- **Causes organiques** :
  - **Causes traitables (10%)** :
    - Infectieuses (VIH, Syphilis), Hématome sous dural, hypothyroïdie, carences en B12, tumeur cérébrale...
  - **Pathologie neuro-dégénérative (90%)** : perte lente et inexorable de cellules nerveuses.

# Bilan de démence

**Bilan  
neuropsychologique**

+

**Bilan  
biologique**

+

**IRM  
cérébrale**

## **Objectif:**

- éliminer les causes de démences traitable,
- Rechercher des comorbidités
- Rechercher les signes positifs de démence neurodégénérative

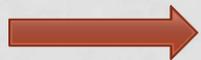
# Bilan neuropsychologique

## ❖ Comment évaluer classiquement la mémoire épisodique ?

### L'épreuve du RL/RI-16 items de Grober et Buschke (1997)

#### ➤ Renforcement et contrôle de l'encodage pour mieux distinguer les processus de stockage des processus de récupération:

- Contrôle les troubles attentionnels par le rappel immédiat => contrôle de l'encodage
- Distingue la capacité à récupérer des informations spontanément (rappel libre) de la capacité à stocker (rappel indicé)
- Contrôle la consolidation des informations sur le plus long terme (RD à 20 minutes)



**Distingue un profil mnésique « hippocampique » d'un profil mnésique « exécutif »**

# Bilan neuropsychologique

- **Procédure RL/RI-16 items**

- Phase d'encodage: présentation des 16 mots 4/4, avec indice catégoriel

<i>gilet</i>	<i>jonquille</i>
<i>domino</i>	<i>hareng</i>

- Quel est le poisson ?
- Quel est le vêtement ?
- Quel est le jeu ?
- Quelle est la fleur ?

# Bilan neuropsychologique

- **Procédure RL/RI-16 items**

- Phase d'encodage: présentation des 16 mots 4/4, avec indice catégoriel



- Quel était le poisson ?
- Quel était le vêtement ?
- Quel était le jeu ?
- Quelle était la fleur ?



**Contrôle de l'encodage**

# Bilan neuropsychologique

- **Procédure RL/RI-16 items**

- **Phase d'encodage:** présentation des 16 mots 4/4, avec indice catégoriel
- **Phase de récupération:** Rappel libre d'un maximum de mots en 2 minutes
- **Phase de stockage:** Proposition des indices catégoriels pour l'ensemble des mots non rappelés librement



# Bilan neuropsychologique

- **Procédure RL/RI-16 items**

- **Phase d'encodage:** présentation des 16 mots 4/4, avec indice catégoriel
- **Phase de récupération:** Rappel libre d'un maximum de mots en 2 minutes
- **Phase de stockage:** Proposition des indices catégoriels pour l'ensemble des mots non rappelés librement
- **Phase de consolidation:** Rappel libre et rappel indicé à 20 minutes

# Bilan neuropsychologique

- RL/RI-16 items: Profils mnésiques

	<b>Encodage</b> (soutenu par des aspects de la MdT)	<b>Récupération</b> (soutenue par des aspects exécutifs)	<b>Stockage</b>	<b>Intrusions</b>
<b>Profil hippocampique</b>	+	++	++	++
<b>Profil exécutif</b>	+	++	--	-

MME F. 57 ANS

## Quels examens complémentaires?

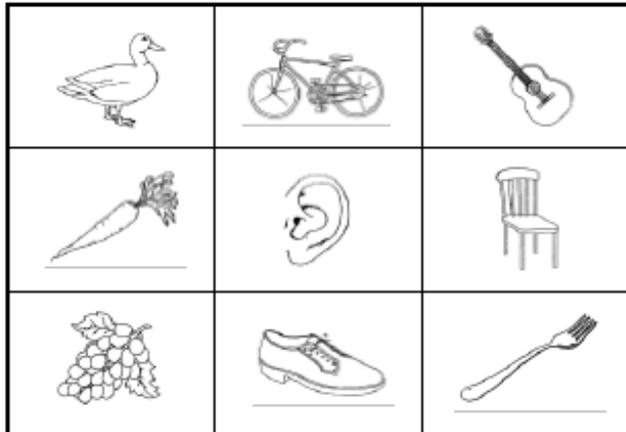
- ❖ Quels sont les outils pour évaluer les capacités mnésiques des personnes illettrées ou de petit niveau d'éducation ?

**TNI-93**

# MME F. 57 ANS

## Quels examens complémentaires?

❖ Quels sont les outils pour évaluer les capacités mnésiques des personnes illettrées ou de petit niveau d'éducation ?



- Quel est le nom de l'animal ?
- Quel est le nom du moyen de transport ?
- Quel est le nom de l'instrument de musique ?
- Quel est le nom du légume ?
- Quel est le nom de la partie du visage ?
- Quel est le nom du meuble ?
- Quel est le nom du fruit ?
- Quel est le nom de ce qui sert à s'habiller ?
- Quel est le nom de l'ustensile de cuisine ?

**Seuil pathologique: Rappel libre <6/9 OU rappel total <9/9**

# MME F. 57 ANS

- **Bilan neuropsychologique de Mme F**

- Baisse de l'efficacité cognitive globale (MMSE = 22/30)
- Trouble de mémoire épisodique en modalité verbale et en modalité visuelle: tb de l'encodage, tb de stockage et tb de consolidation

- ❖ Résultats obtenus au RL/RI-16 items

Immédiat : <b>13/16**</b>	Essais 1	Essais 2	Essais 3	Rappel différé
Rappel Libre	9/16 -0,13 $\sigma$	9/16 -0,81 $\sigma$	9/16* -1,39 $\sigma$	9/16* -1,60 $\sigma$
Rappel Indiqué	3/7	7/7	5/7	4/7
Total	<b>12/16**</b> (ct : 5)	16/16 (ct : 50-99)	<b>14/16**</b> (ct : 5)	<b>13/16**</b> (ct : 1-5)

# MME F. 57 ANS

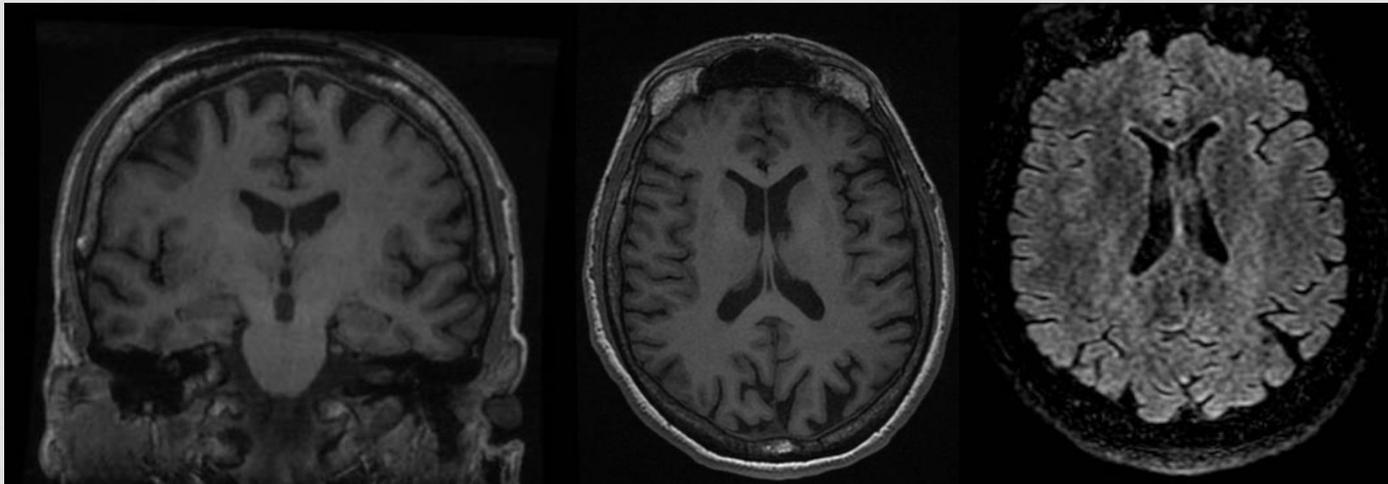
- **Bilan neuropsychologique**

- Baisse de l'efficacité cognitive globale (MMSE = 22/30)
- Trouble de mémoire épisodique en modalité verbale et en modalité visuelle: tb de l'encodage, tb de stockage et tb de consolidation
- Syndrome dysexécutif: défaut du contrôle inhibiteur, déficit de flexibilité mentale, baisse des capacités de mémoire de travail et fragilité attentionnelle
- Fonctions instrumentales préservées

# MME F. 57 ANS

## Quels examens complémentaires?

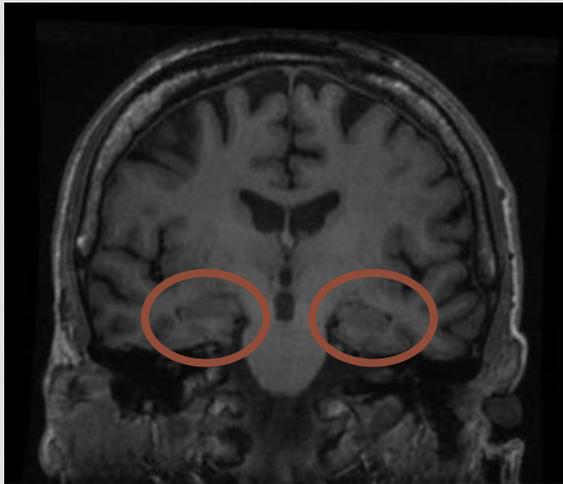
- **Bilan neuropsych:** atteinte de la mémoire épisodique + sd dysexécutif
- **Bilan bio :** normal
- **IRM Cérébrale:**



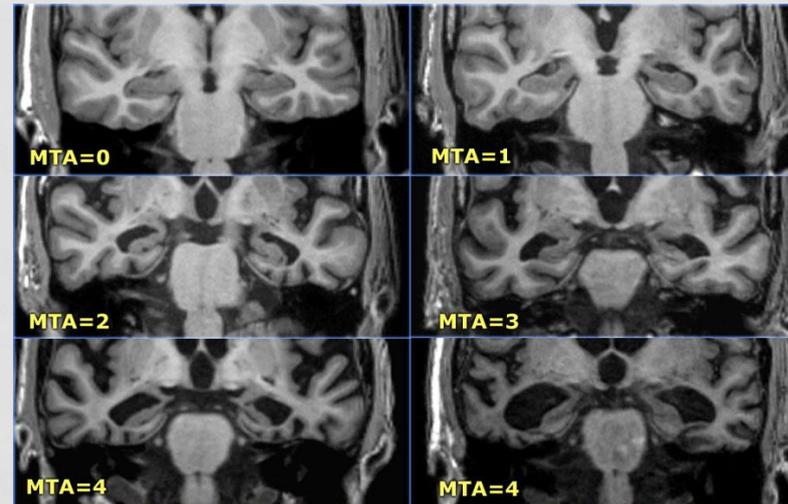
# MME F. 57 ANS

## Quels examens complémentaires?

- Bilan bio : normal
- IRM Cérébrale:



### Atrophie temporale interne: Score de Scheltens



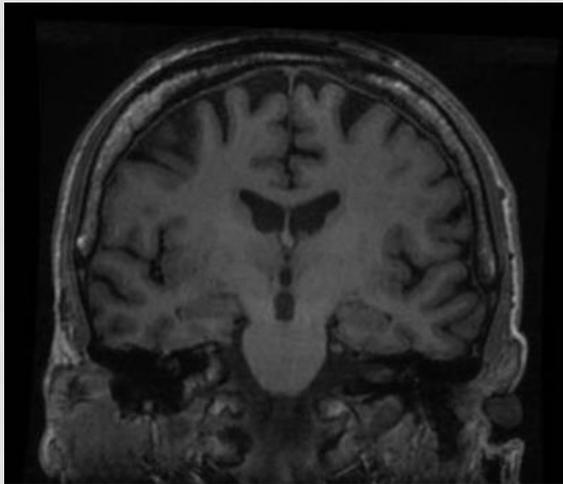
### Seuil pathologique :

- avant 75 ans  $\geq 2$
- à partir de 75 ans  $\geq 3$

# MME F. 57 ANS

## Quels examens complémentaires?

- **Bilan bio** : normal
- **IRM Cérébrale:**

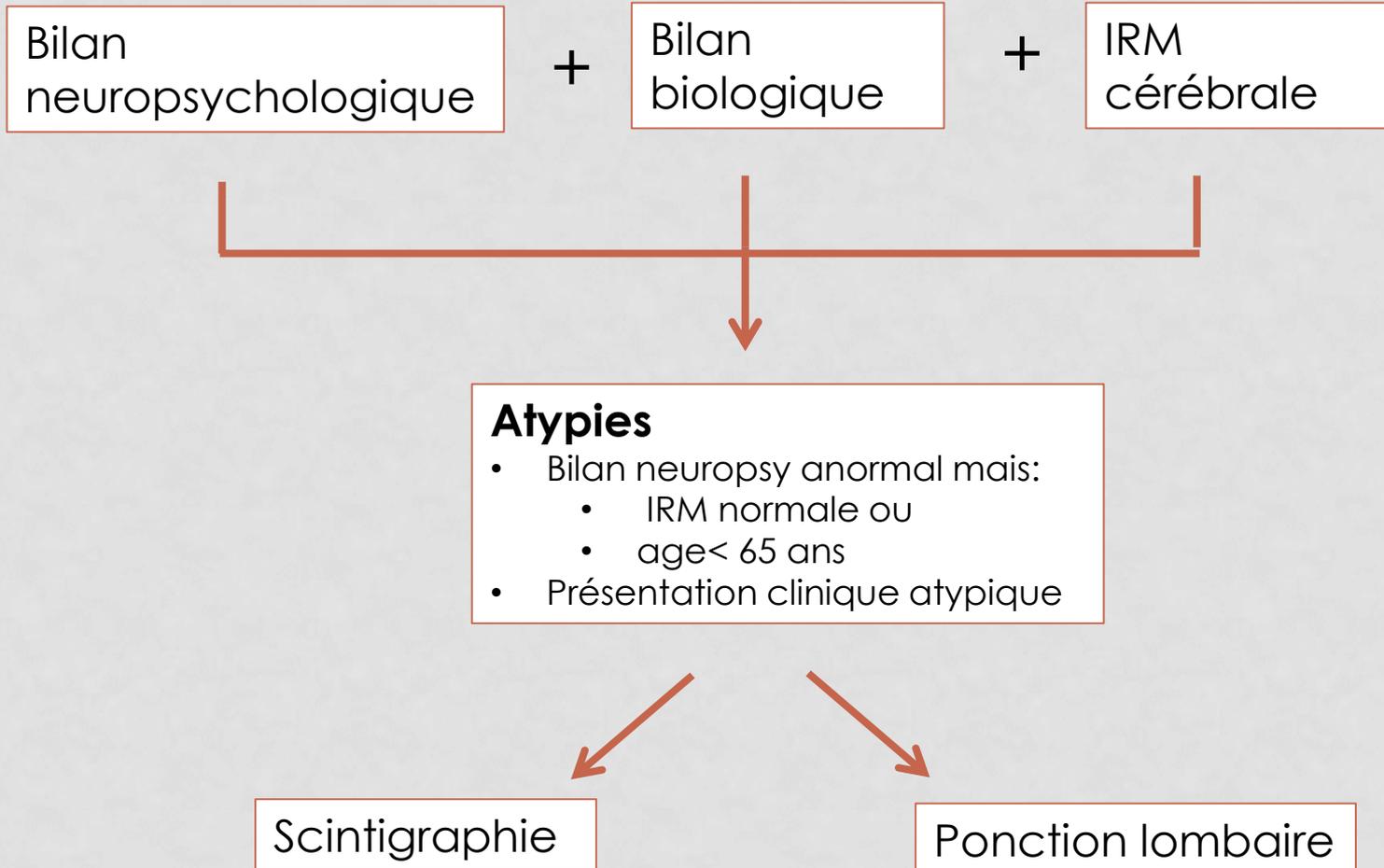


=> Normale

- Atteinte de la mémoire épisodique
- Pas d'argument pour une cause traitable,
- IRM cérébrale normale

?

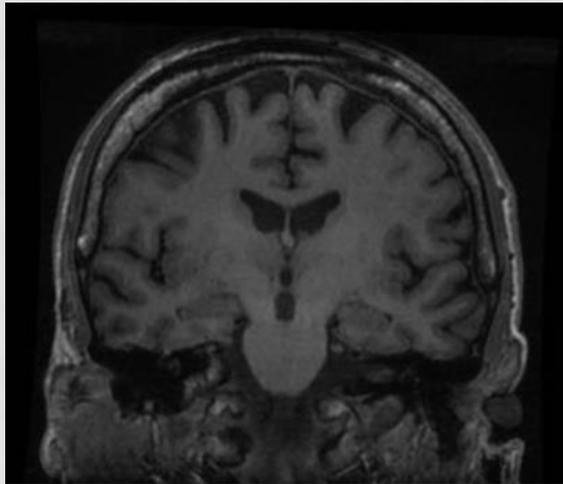
# Bilan de démence



# MME F. 57 ANS

## Quels examens complémentaires?

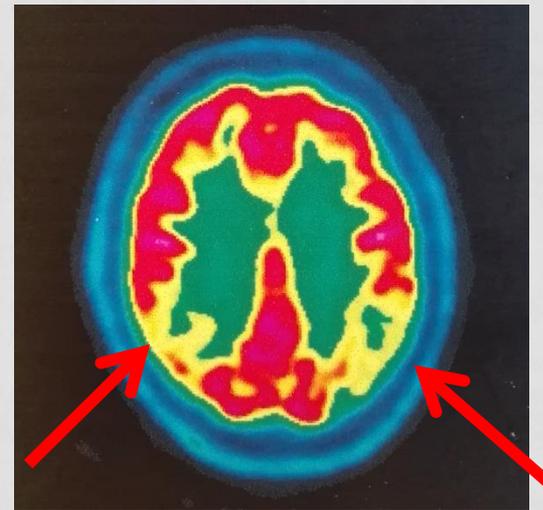
- Bilan bio : normal
- IRM Cérébrale:



=> Normale

- Ponction lombaire:

- Scintigraphie cérébrale (PET-SCAN)

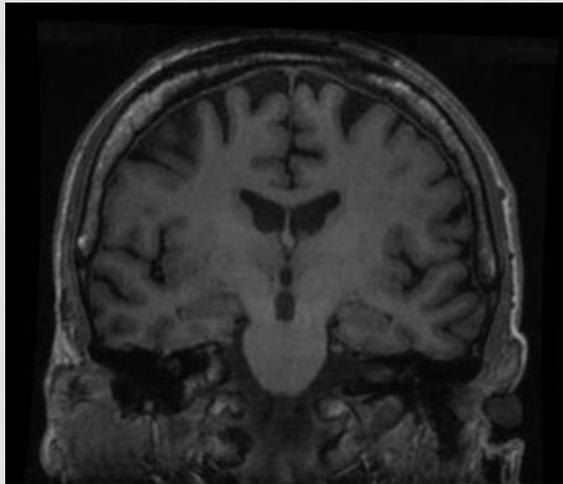


=> Hypométabolisme postérieur

# MME F. 57 ANS

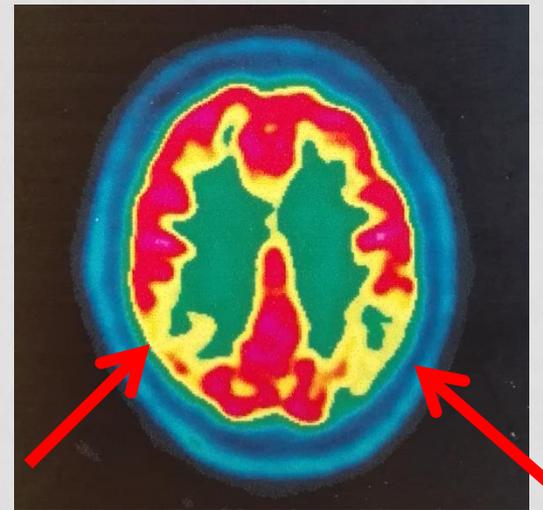
## Quels examens complémentaires?

- **Bilan bio** : normal
- **IRM Cérébrale:**



=> Normale

- **Scintigraphie cérébrale (PET-SCAN)**



=> Hypométabolisme postérieur

- **Ponction lombaire:** Protéines: 0,44 g/l, glycorachie normale, 0 éléments  
=> Protéine Tau et PhosphoTau : ↑  
=> Peptide bêta-amyloïde 1-42: ↓

évoqueur de Maladie d'Alzheimer

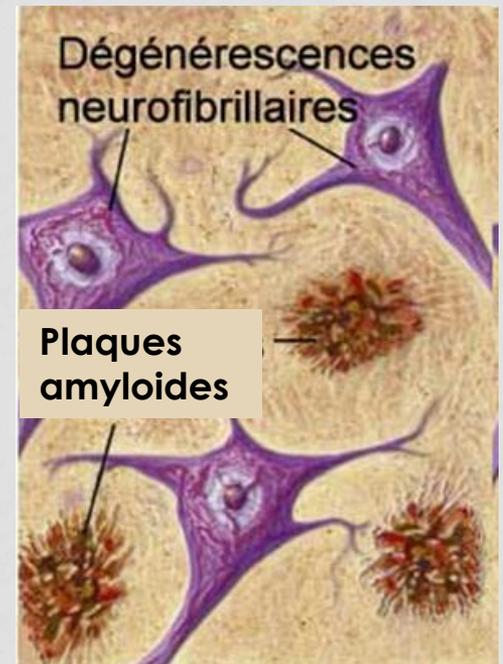
# MME F. 57 ANS

## Diagnostic ?

### Maladie d'Alzheimer de début précoce (<65 ans)

#### Quelques chiffres:

- **1<sup>ère</sup> cause** de démence (70%)
- 15% > 80 ans, **25-30% >85 ans**
- **1 million** de personnes en France
- 1,5 - 2 femmes / 1 homme



# MME F. 57 ANS

## Comment faire le diagnostic ?

### Présentation clinique

#### Evolution progressive sur plusieurs mois

- **Présentation amnésique (forme « typique »)**: atteinte de la mémoire épisodique.

### Stade prodromal:

Troubles de la mémoire épisodique inauguraux



### Démence de la maladie d'Alzheimer typique:

- Aggravation des troubles de la mémoire épisodique inauguraux + désorientation spatio-temporelle
- +/- atteinte exécutive
- +/- atteinte instrumentale:
  - \* Langage: manque du mot / +/- atteinte sémantique
  - \* Praxies: apraxie gestuelle
  - \* +/- atteinte visuo-spatiale et visuo-perceptive

**=> Retentissement sur l'autonomie**

# MME F. 57 ANS

## Comment faire le diagnostic ?

### Présentation clinique

#### Evolution progressive sur plusieurs mois

- **Présentation amnésique (forme « typique »)**
- **Présentation non amnésique**
  - Troubles du langage: Aphasie logopénique
  - Atteinte visuospatiale: Atrophie corticale postérieure
  - Atteinte fonctions executives.

# MME F. 57 ANS

## Comment faire le diagnostic ?

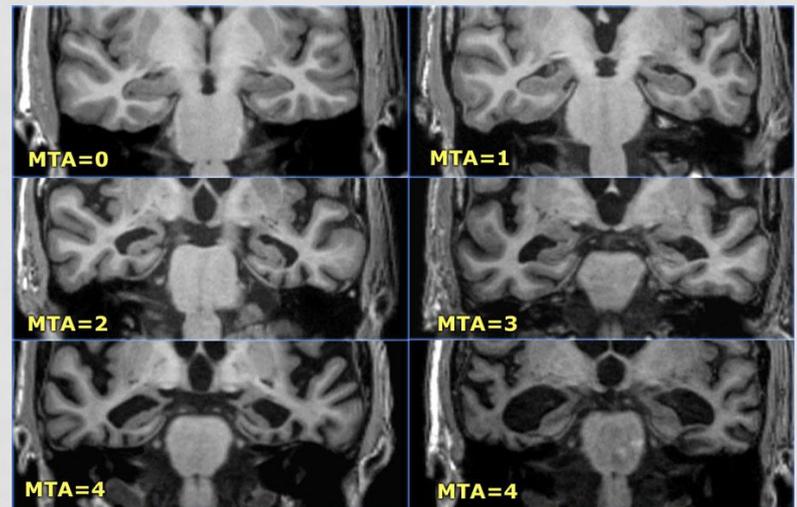
### Présentation clinique

#### Evolution progressive

- **Présentation amnésique**
- **Présentation non amnésique**
  - Troubles du langage.
  - Atteinte visuospatiale.
  - Atteinte exécutive.

### Ex. complémentaires

- **IRM** : Atrophie temporale interne



# MME F. 57 ANS

## Comment faire le diagnostic ?

### Présentation clinique

#### Evolution progressive

- **Présentation amnésique**
- **Présentation non amnésique**

### Ex. complémentaires

- **IRM** : Atrophie temporale interne
- **Biomarqueurs du LCR**

↓ **du peptide A beta 1- 42**

↑ **des proteines Tau et P-Tau**

**Sensibilité: 80-90% Spécificité: 95-97%**

# MME F. 57 ANS

## Comment faire le diagnostic ?

### Présentation clinique

Démence,

- **Présentation amnésique**
- **Présentation non amnésique:**

### Ex. complémentaires

- **IRM** : Atrophie temporale interne
- **Biomarqueurs du LCR,**
- **Scintigraphie:**
  - hypométabolisme temporo-pariétal
  - plaques amyloïdes,

# MME F. 57 ANS

## Comment faire le diagnostic ?

### Présentation clinique

Démence,

- **Présentation amnésique**
- **Présentation non amnésique**

### Ex. complémentaires

- **IRM** : Atrophie temporale interne
- **Biomarqueurs du LCR,**
- **Scintigraphie:**
  - hypométabolisme temporo-pariétal
  - plaques amyloïdes,
- **Mutation génétique**

# MME F. 57 ANS

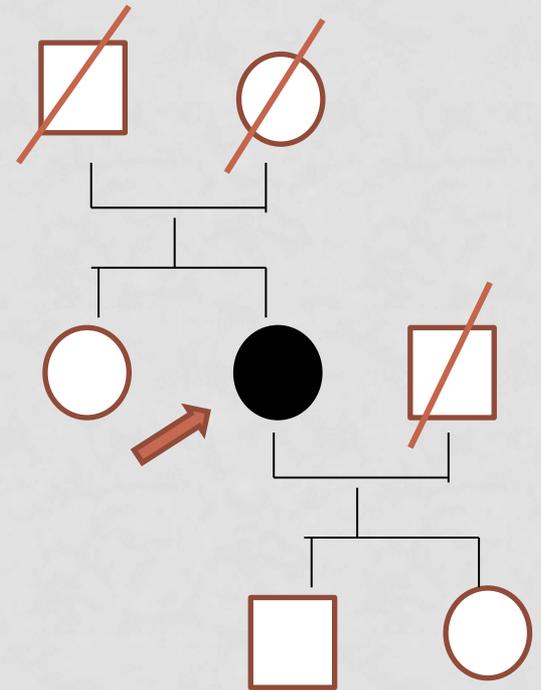
## Quand faire des recherches génétiques ?

- **Formes génétique:**

- 1,5 % à 2 % des cas.
- transmission autosomique dominante;
- Début toujours < 65 ans, le plus souvent < 50 ans.

- **3 gènes :**

- APP (*Amyloid Protein Precursor*)
- protéines préséniline 1 et préséniline 2



### Recherches si :

- **2 cas < 65 ans apparentés au 1<sup>er</sup> degré**
- **1 patient unique < 50 ans.**

# MME F. 57 ANS

## Traitements ?

**Que peut-on proposer à Mme F ?**

# MME F. 57 ANS

## Traitements

- **Traitement médicamenteux:**

- Anticholinestérasiques
- Antiglutamatergiques



**Ne sont plus remboursés  
par la sécurité sociale**

40-45 euros par mois (génériques)

- ⇒ Efficacité démontrée, mais faible, probablement que pour une proportion de patients
- ⇒ **ECG** +++ car risque de trouble de conduction

- **Traitements symptomatiques :**

- Neuroleptiques si agitation
- Antidépresseurs

# MME F. 57 ANS

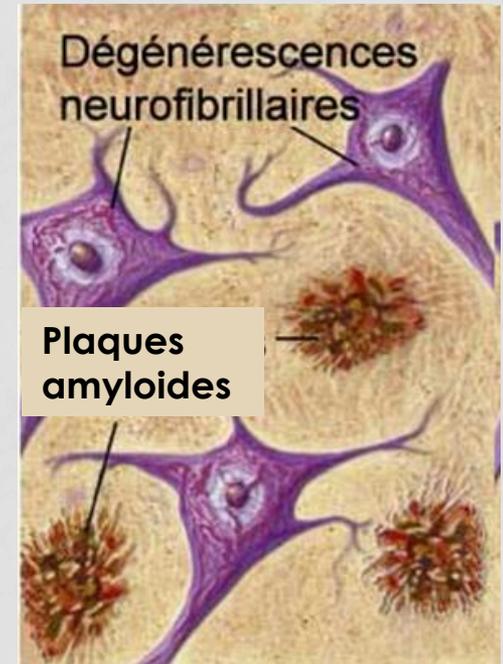
## Traitements

- **Traitements non médicamenteux:**
  - **Activité physique**
  - **Stimulation cognitive :**
    - activité professionnelle,
    - orthophonie, accueil de jour, équipe spécialisée Alzheimer
  - **Soutien psychologique**
  - **Autres thérapies :**
    - luminothérapie, relaxation, massages, thérapie assistée d'animaux.
    - art-thérapie et musicothérapie
    - Etc

# MME F. 57 ANS

## Traitements

- **Essais thérapeutique :**
- Nombreux essais en cours
  - Anticorps anti-amyloides, anti-tau
  - Anti-Bace...
- Faible proportion de patients sont éligibles:
  - Formes débutantes (MMS>22),
  - Pas de comorbidité neurologique



⇒ Mme F. a été incluse dans un essai anti-amyloide (crenezumab)

# CAS CLINIQUE 2

MME A.

# MME A. 66 ANS

## **Mdv:**

- scolarisée au Portugal (primaire),
- ASH (hôpital), retraitée
- 3 enfants, veuve depuis 3 ans.

## **Antécédents:**

- HTA,
- Pas ATCD familiaux

## **Traitements:**

Paroxétine 20, pravastatine, acebutolol 400, lorazepam.

## **HDM:**

- « Dépression » depuis 3 à 4 ans.
- Depuis décès du mari:
  - **perte d'autonomie**
  - **modifications cognitives et comportementales**
- Interrogatoire du fils:
  - **Stéréotypies comportementales**
  - **Désinhibition et agressivité**
  - **Incurie**
  - **Modification du comportement alimentaire, avec précipitation vers la nourriture. Impolitesse..**
  - **Perte d'empathie**

**Dépression ?**

# MME A. 66 ANS

## **Examen neurologique:**

- Désorientation temporo-spatiale,
- écholalie et comportements de préhension limitant les explorations.

## **Examen physique normal**

?

# Bilan de démence

**Bilan  
neuropsychologique**

+

**Bilan  
biologique**

+

**IRM  
cérébrale**

## **Objectif:**

- éliminer les causes de démences traitable,
- Rechercher des comorbidités
- Rechercher les signes positifs de démence neurodégénérative

# MME A. 66 ANS

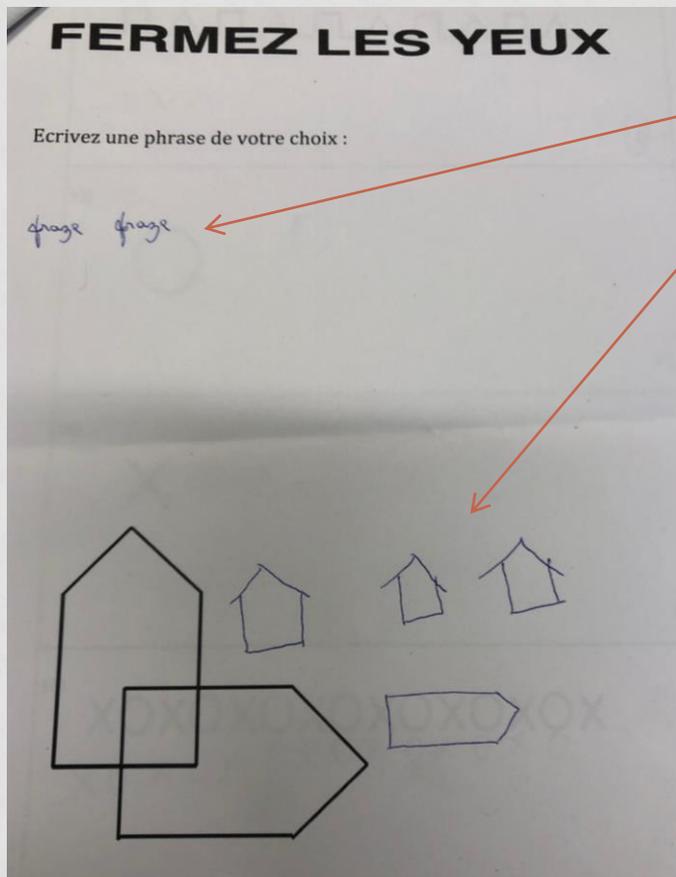
## Bilan neuropsychologique:

- Explorations difficiles
  
- Sévère syndrome dysexécutif cognitivo-comportemental:
  - Importantes modifications comportementales
  - Sévère comportement persévératif
  - Perte d'insight

 **Impacte le fonctionnement cognitif global**

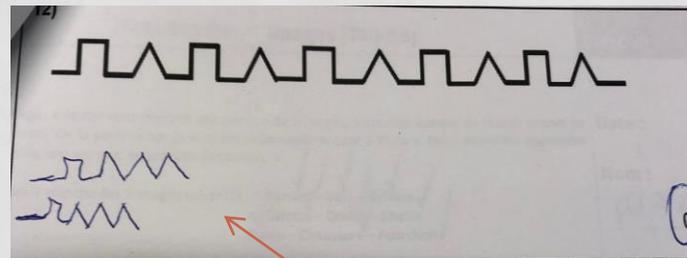
# MME A. 66 ANS

## Bilan neuropsychologique: exemples de persévérations



Persévération du mot « phrase »

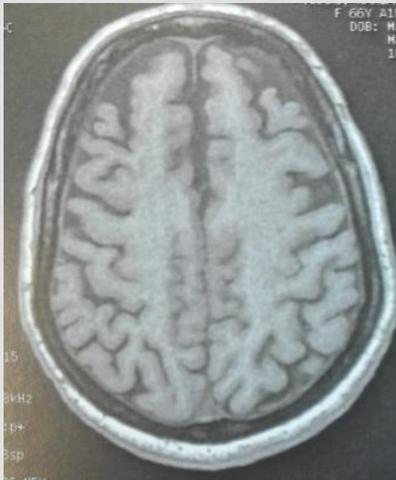
Persévération de la copie du polygone



Persévération lors de la frise de la MATTIS

# MME A. 66 ANS

- Bilan bio standard + TSH, syphilis, VIH, dosages vitaminiques: normaux
- IRM cérébrale
- TEP-scan



- LCR: **bacterio et biochimie** normale  
a beta 1-42 et, P-tau normal  
↑ isolée tau total



**profil non Alzheimer**

# DIAGNOSTIC ?

## Démence fronto-temporale Variant comportemental

- **Pathologie fréquente:**
  - 20 % (2<sup>ème</sup> cause) des démences du sujet jeune (<65 ans)
  - 40% des cas de DFT non diagnostiqués
- **On l'évoque devant :**
  - un **changement comportemental**
  - D'installation lente et insidieuse

# DFT : Comment faire le diagnostic ?

- Critères diagnostiques re-définis en 2011:
- Basés sur 137 patients avec autopsie (16 centres)
  - 60 femmes / 77 hommes (59% H)
  - âge moyen: 58 ans (71% < 65 ans)
  - MMSE au dg: 22 / 30
  - Survie totale : 7.6 ans (4.3 ans après diagnostic)
  - 26 cas avec atteinte du motoneurone (14.8 %)

# DFT: Comment faire le diagnostic ?

## Critères cliniques

- Désinhibition
- Apathie ou inertie
- Perte d'empathie
- Stéréotypies
- Comportements alimentaires
- Profil neuropsychologique

# DFT: Comment faire le diagnostic ?

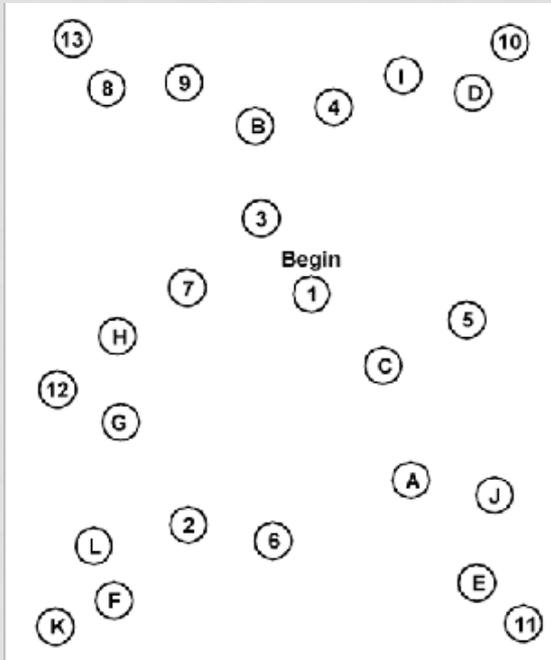
## Critères cliniques

- Désinhibition
- Apathie ou inertie
- Perte d'empathie
- Stéréotypies
- Comportements alimentaires
- Profil neuropsychologique

### ➤ **Un syndrome frontal dysexécutif:**

Altérations des fonctions de: planification, programmation, élaboration et maintien de règles, conceptualisation, flexibilité mentale, autonomie à l'environnement, contrôle inhibiteur, mémoire de travail

# DFT: Comment faire le diagnostic ?



**Trail Making Test**  
(TMT, GREFEX, 2008)

BLEU	JAUNE	BLEU	ROUGE	BLEU
VERT	JAUNE	ROUGE	VERT	JAUNE
VERT	ROUGE	VERT	JAUNE	JAUNE
JAUNE	ROUGE	JAUNE	VERT	BLEU
BLEU	ROUGE	JAUNE	JAUNE	VERT
ROUGE	BLEU	VERT	JAUNE	VERT

**Stroop** (GREFEX, 2008)

Ordre Inverse Arrêt après 2 notes 0 aux deux essais d'un même item.

Item	Essai	Réponse correcte	Réponse	Note d'essai	Note d'item
Ex	7-1	1-7			
	3-4	4-3			
1.	3-1	1-3		0 1	0 1 2
	2-4	4-2		0 1	
2.	4-6	6-4		0 1	0 1 2
	5-7	7-5		0 1	
3.	6-2-9	9-2-6		0 1	0 1 2
	4-7-5	5-7-4		0 1	
4.	8-2-7-9	9-7-2-8		0 1	0 1 2
	4-9-6-8	8-6-9-4		0 1	
5.	6-5-8-4-3	3-4-8-5-6		0 1	0 1 2
	1-5-4-8-6	6-8-4-5-1		0 1	
6.	5-3-7-4-1-8	8-1-4-7-3-5		0 1	0 1 2
	7-2-4-8-5-6	6-5-8-4-2-7		0 1	
7.	8-1-4-9-3-6-2	2-6-3-9-4-1-8		0 1	0 1 2
	4-7-3-9-6-2-8	8-2-6-9-3-7-4		0 1	
8.	9-4-3-7-6-2-1-8	8-1-2-6-7-3-4-9		0 1	0 1 2
	7-2-8-1-5-6-4-3	3-4-6-5-1-8-2-7		0 1	

EMCI  
Max = 6

Mémoire des chiffres en ordre inverse (MCI)  
Note brute totale  
(Maximum = 16)

**Empans de chiffres envers** (WAIS IV, 2008)

# DFT: Comment faire le diagnostic ?

## Critères cliniques

- Désinhibition
- Apathie ou inertie
- Perte d'empathie
- Stéréotypies
- Comportements alimentaires
- Profil neuropsychologique

- **Un syndrome frontal dysexécutif**
- **Atteinte de la cognition sociale**

# DFT: Comment faire le diagnostic ?



**Reconnaissance des  
émotions faciales**  
(MINI-SEA, 2014)

Julie venait juste d'aménager dans son nouvel appartement. Julie est allée faire des courses et s'est achetée des rideaux neufs pour la chambre à coucher. Quand elle venait de terminer la décoration de l'appartement, sa meilleure amie, Lisa, lui a rendu visite. Julie lui a fait visiter l'ensemble de l'appartement et lui a demandé : « Comment trouves-tu ma chambre ? » « Ces rideaux sont horribles », a répondu Lisa. « J'espère que tu vas en acheter de nouveaux! ».

**Test des faux-pas (MINI-SEA, 2014)**



**Atteinte précoce de la cognition sociale dans la DFT**

# DFT: Comment faire le diagnostic ?

## Critères cliniques

- Désinhibition
- Apathie ou inertie
- Perte d'empathie
- Stéréotypies
- Comportements alimentaires
- Profil neuropsychologique

- **Syndrome frontal dysexécutif**
- **Atteinte de la cognition sociale**
- Efficience cognitive globale peu perturbée
- Préservation de la mémoire épisodique
- Préservation des fonctions postérieures

# DFT: Comment faire le diagnostic ?

## Critères cliniques

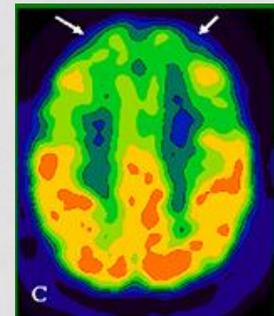
- Désinhibition
- Apathie ou inertie
- Perte d'empathie
- Stéréotypies
- Comportements alimentaires
- Profil neuropsychologique

**3/6 présents  
=> DFT Possible**

**+**

- retentissement sur l'**autonomie**
- **Imagerie** compatibles (IRM / scintigraphie)

**=> DFT Probable**



# DFT: Comment faire le diagnostic ?

## Critères cliniques

- Désinhibition
- Apathie ou inertie
- Perte d'empathie
- Stéréotypies
- Comportements alimentaires
- Profil neuropsychologique

**3/6 présents**  
**=> DFT Possible**

**+**

- retentissement sur l'**autonomie**
- **Imagerie** compatibles (IRM / scintigraphie)

**=> DFT Probable**

**+**

- **Mutation génétique**
- **Biopsie ou autopsie**

**=> DFT certaine**

# Mutation génétique ?

- **Risque de transmission génétique:**

- 40 % des patients ont une histoire familiale de démence  
*(Seelaar, 2010)*
- autosomique dominant

- **3 gènes identifiés:**

- C9ORF72
- MAPT
- Progranuline

Chez Mme A. : pas d' antécédent familial neuro ou psychiatrique

# DFT: Comment faire le diagnostic ?

## Critères cliniques

- Désinhibition
- Apathie ou inertie
- Perte d'empathie
- Stéréotypies
- Comportements alimentaires
- Profil neuropsychologique

**3/6 présents**  
**=> DFT Possible**

**+**

- retentissement sur l'**autonomie**
- **Imagerie** compatibles (IRM / scintigraphie)

**=> DFT Probable**

**+**

- **Mutation génétique**
- **Biopsie ou autopsie**

**=> DFT certaine**

# DFT Variante comportementale

- Délai diagnostic 3 à 4 ans *Garcin et al. Neurology 2009.*
- Lien étroit entre DFT et psychiatrie:
  - 1/3 des patients DFT auraient un diagnostic initial de troubles psychiatriques (Lagarde et Sarazin, 2016)

**Bon diagnostic = Prise en charge adaptée**

# TRAITEMENT

- **Pas de traitement curatif**
- **Prise en charge surtout sociale +++**
  - Association patient: **France DFT**: conseils et soutien aux aidants
  - Protection juridique
  - Accueil de jour, institutionnalisation
- **Traitements symptomatiques médicamenteux:**
  - **Impulsivité** : Escitalopram (Seroplex®)
  - **Apathie** : Amantadine (Mantadix®) 100 2/jour
  - **Agressivité** : Valproate de sodium (Depakine®) 500 x 2 /jours.
  - **Troubles du comportement** : Trazadone (en ATU) ! ECG + avis cardio avant.

# CAS CLINIQUE 3

MME B.

# MME B. 76 ANS

- **Mdv:**

- Vit avec son mari, 1 fils,
- Retraitée dep. 98, ancienne employée administratif

- **Atcd:**

- Lymphome cutané en 2011 en rémission.

- **Ttt:**

- Kestin
- Antalgiques à la demande

- **HDM:**

Adressée par son dermatolo.  
pour troubles cognitifs fluctuants depuis 6 mois:

- Hallucinations visuelles
- Syndrome de Capgras

# MME B. 76 ANS

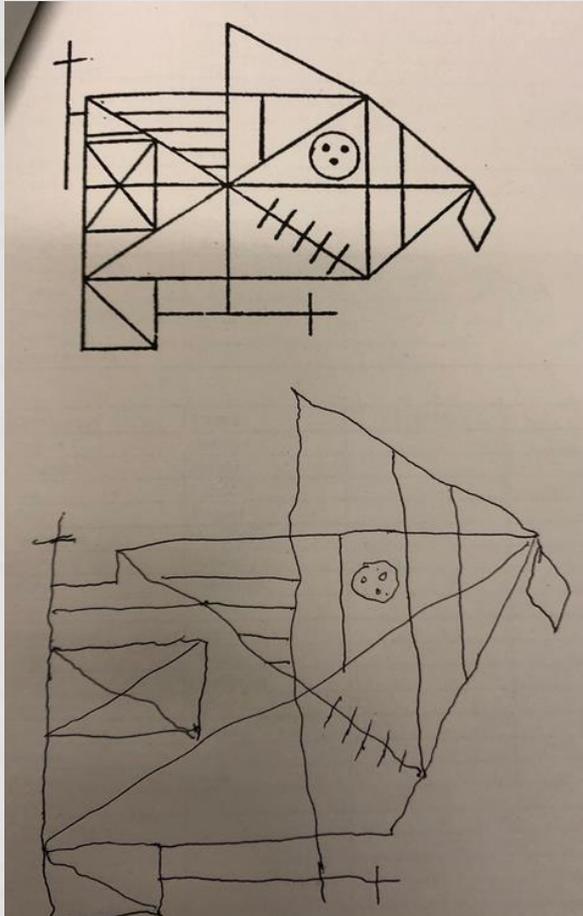
- **Examen neurologique:**

- Sd akineto-rigide prédominant à gauche (2/4)
- Difficultés praxiques
- Examen physique normal par ailleurs.

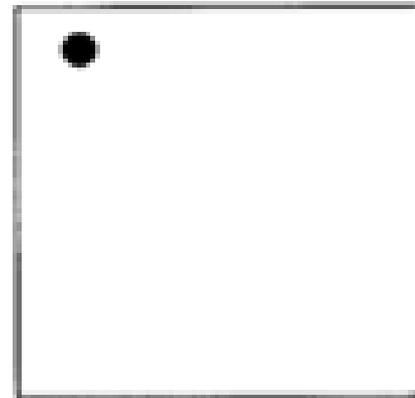
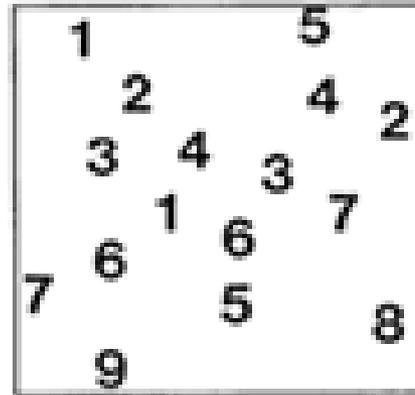
- **Bilan neuropsychologique:**

- Un trouble attentionnel qui impacte les capacités mnésiques (difficultés d'encodage et fluctuations des performances de rappels)
- Un déficit des capacités visuo-spatiales (atteinte du traitement spatial)

# MME B. 76 ANS



**Copie de la figure complexe de Rey**



**Localisation de points de la VOSP**

# MME B. 76 ANS

- **Examen neurologique:**

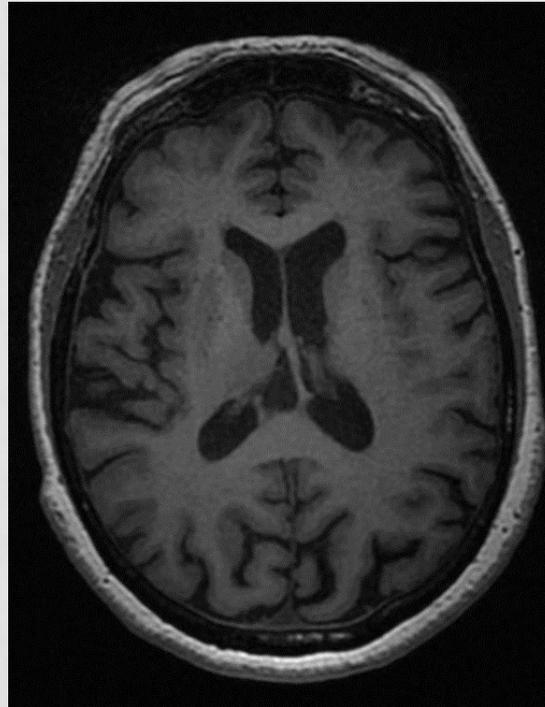
- Sd akineto-rigide prédominant à gauche (2/4)
- Difficultés praxiques
- Examen physique normal par ailleurs.

- **Bilan neuropsychologique:**

- Un trouble attentionnel qui impacte les capacités mnésiques (difficultés d'encodage et fluctuations des performances de rappels)
- Un déficit des capacités visuo-spatiales (atteinte du traitement spatial)
- Un déficit exécutif (déficits de mémoire de travail, de flexibilité mentale et d'auto-activation lexicale)

# MME B. 76 ANS

- Bilan biologique complet: normal.
- IRM cérébrale:



**atrophie prédominance postérieure**

# DIAGNOSTIC ?

- Tableau très évocateur de **Maladie à corps de Levy**
- **Pathologie fréquente:**
  - 5% après 75 ans (*Rahknonen et al. JNNP 2003*)
  - 2<sup>ème</sup> cause démence dégénérative (*Heindebrink 2002*)
  - Age moyen de début 67 ans, sex ratio: 1,5H/1F

# DCL: Comment faire le diagnostic ?

## Critères cliniques

### **Critère nécessaire = Démence**

*= Déclin cognitif progressif de sévérité suffisante pour retentir sur AVQ*

# DCL: Comment faire le diagnostic ?

## Critères cliniques

### Critère nécessaire = Démence

- Profil cognitif attendu
  - **Atteinte visuo-spatiale et visuo-constructive**
  - Au second plan:
    - Tb attentionnel avec fluctuations et possibles tb de la vigilance
    - Altération des fonctions exécutives
    - Atteinte mnésique: Profil mnésique « exécutif » OU profil mnésique « hippocampique » => **Frontière étroite avec la maladie d'Alzheimer**
  - Langage et praxies préservés

# DCL: Comment faire le diagnostic ?

## Critères cliniques

**Critère nécessaire = Démence**

**Critères principaux:**

1. Fluctuation cognitive

### **Fluctuations cognitives:**

- 70-75 % des patients.
- Quelques secondes à qq heures.
- Episodes confusionnels inexplicés.
- variation des performances aux tests neuropsychologiques

# DCL: Comment faire le diagnostic ?

## Critères cliniques

**Critère nécessaire = Démence**

**Critères principaux:**

1. Fluctuation cognitive
2. Hallucinations visuelles

**Prévalence hallucinations visuelles:**  
**60%** (Lin et al, 2018)

- Elles se caractérisent par des images complexes et bien formées de personnes, d'animaux ou d'objets (Lin et al, 2018)
- Peuvent être associées au syndrome de « **Capgras** »

Définition syndrome de Capgras: « Conviction récurrente et transitoire selon laquelle une personne, généralement une personne proche a été remplacée par un imposteur. Cet imposteur a généralement des caractéristiques physiques qui sont très similaires à celles de la personne d'origine » (Thaipisutikul et al, 2013).

# DCL: Comment faire le diagnostic ?

## Critères cliniques

**Critère nécessaire = Démence**

**Critères principaux:**

1. Fluctuation cognitive
2. Hallucinations visuelles
3. TCSP (via interrogatoire)

**Troubles comportement sommeil paradoxal:**

- 76% DCL (vs 4% autres démences)
  - Début très précoce
- Mouvements avec blessures (patient ou partenaires), rêves violents.

Est-ce que l'on vous a déjà dit, ou pensez-vous, que vous « actez vos rêves » lorsque vous dormez (par exemple : donner des coups de poings, bouger les bras dans les airs, faire des mouvements comme si vous courez, etc).

Oui

Non

Sensibilité 93,8%, Specificité 87,2%

**Postuma et al 2014**

# DCL: Comment faire le diagnostic ?

## Critères cliniques

**Critère nécessaire = Démence**

**Critères principaux:**

1. Fluctuation cognitive
2. Hallucinations visuelles
3. TCSP (via interrogatoire)
4. Syndrome parkinsonien

### **Sd parkinsonien**

Un signe nécessaire parmi

- akinésie,
- rigidité,
- Tremblement de repos.

# DCL: Comment faire le diagnostic ?

## Critères cliniques

**Critère nécessaire = Démence**

**Critères principaux:**

1. Fluctuation cognitive
2. Hallucinations visuelles
3. TCSP (via interrogatoire)
4. Syndrome parkinsonien



**1/4: DCL possible;  
2/4: DCL probable**

# DCL: Comment faire le diagnostic ?

## Critères cliniques

**Critère nécessaire = Démence**

**Critères principaux:**

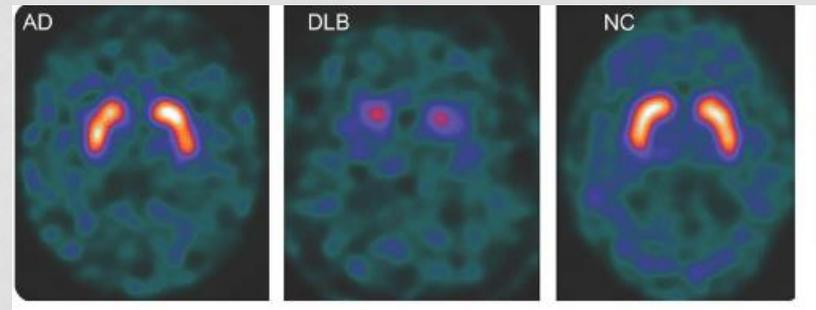
1. Fluctuation cognitive
2. Hallucinations visuelles
3. TCSP (via interrogatoire)
4. Syndrome parkinsonien



**1/4: DCL possible;  
2/4: DCL probable**

## Examens complémentaires

➤ DAT-Scan



Sensibilité: 78% => 22% normal !!  
Spécificité 90%

**McKeith Lancet Neurol 2007**

**McKeith et al 2017**

# DCL: Comment faire le diagnostic ?

## Critères cliniques

**Critère nécessaire = Démence**

**Critères principaux:**

1. Fluctuation cognitive
2. Hallucinations visuelles
3. TCSP (via interrogatoire)
4. Syndrome parkinsonien

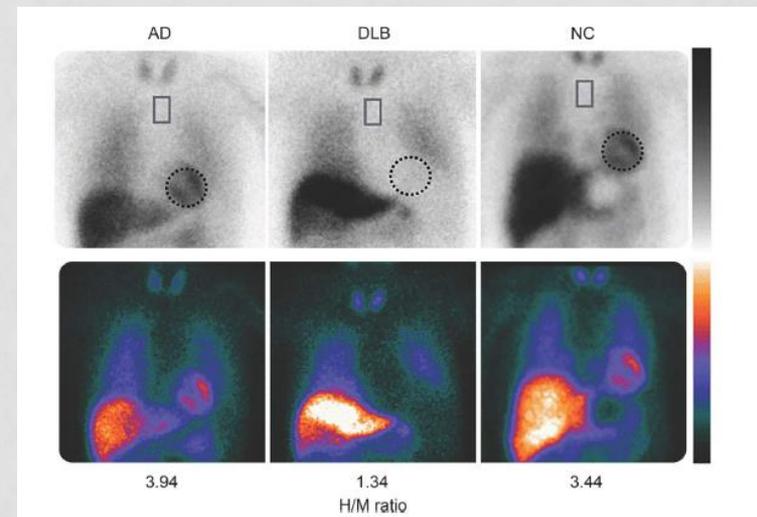


**1/4: DCL possible;  
2/4: DCL probable**

permet d'évaluer l'innervation sympathique  
cardiaque post-ganglionnaire  
Se: 69%: Spe:87% pour distinguer DCL et MA.

## Examens complémentaires

- DAT-Scan
- Scintigraphie myocardique MIBG



**McKeith et al 2017**

# DCL: Comment faire le diagnostic ?

## Critères cliniques

**Critère nécessaire = Démence**

**Critères principaux:**

1. Fluctuation cognitive
2. Hallucinations visuelles
3. TCSP (via interrogatoire)
4. Syndrome parkinsonien

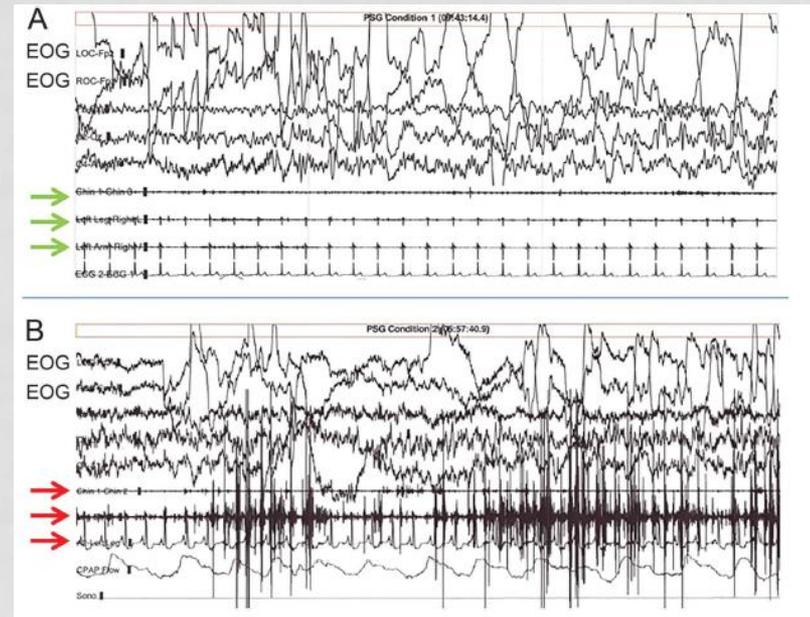


**1/4: DCL possible;  
2/4: DCL probable**

TCSP + démence:  
=> Probabilité de synucléopathie > 90%

## Examens complémentaires

- DAT-Scan
- Scintigraphie myocardique MIBG
- Polysomnographie



# DCL: Comment faire le diagnostic ?

## Critères cliniques

**Critère nécessaire = Démence**

**Critères principaux:**

1. Fluctuation cognitive
2. Hallucinations visuelles
3. TCSP (via interrogatoire)
4. Syndrome parkinsonien



**1/4: DCL possible;  
2/4: DCL probable**

## Examens complémentaires

- DAT-Scan
- Scintigraphie myocardique MIBG
- Polysomnographie

**DCL probable :  
1 signe clinique + 1 ex complémentaire**

# QUELS TRAITEMENTS ?

- **Symptômes moteurs:**
  - **L-Dopa** (et rien d'autre !) introduction très progressive
  - **Kinésithérapie** motrice.
- **Troubles cognitifs:**
  - **Anticholinestérasiques** (rivastigmine): efficace sur troubles attentionnels et les performances globales (*McKeith Lancet 2000*) **Pas d'AMM, non remboursé**
  - Mémantine (*Emre et al. Lancet neuro 2011*)
  - **Rééducation cognitive** (orthophonie)

# QUELS TRAITEMENTS ?

- Traitement des troubles neuropsychiatriques:

## Mauvaise tolérance aux neuroleptiques

*(McKeith et al. BMJ 1992)*



- **Si agitation/délire/hallucinations** : Clozapine (Leponex®) petite dose (12,5 – 50 mg),
  - **Si dépression**: IRS, éviter les Antidépresseurs tricycliques (effet anticholinergique).
- 
- Troubles Comportement Sommeil Paradoxal:
    - Mélatonine 3 mg 1 heure avant le coucher ou
    - Rivotril® (clonazepam) 3-5 gouttes au coucher
- 
- Prise en charge psycho-sociale et soutien des aidants++

# QUELLE EVOLUTION?

- **Pronostic:**
  - Déclin cognitif rapide : 4 points MMS/an,
  - Durée moyenne d'évolution 6-8 ans.
- Fardeau pour les **aidants** du fait de l'association de troubles neuropsychiatriques + troubles moteurs.

MERCI!