

Les Démences Parkinsoniennes

J. Touchon
Université de Montpellier
INSERM U 1061
Centre EADC



« Ce qui est simple est faux, ce qui est
compiqué est inutilisable »

Paul Valéry

Démences avec corps de Lewy

© Congrès National des Unités de soins d'évaluation et de prise en charge Alzheimer, Tous droits réservés — Toute reproduction même partielle est interdite

Démences avec corps de Lewy

Démence de la maladie de Parkinson

25 à 30 % des cas (Aarsland: 2003, 2008 ...)

Démence à corps de Lewy

2 phénotypes cliniques différents d'un même processus pathologique

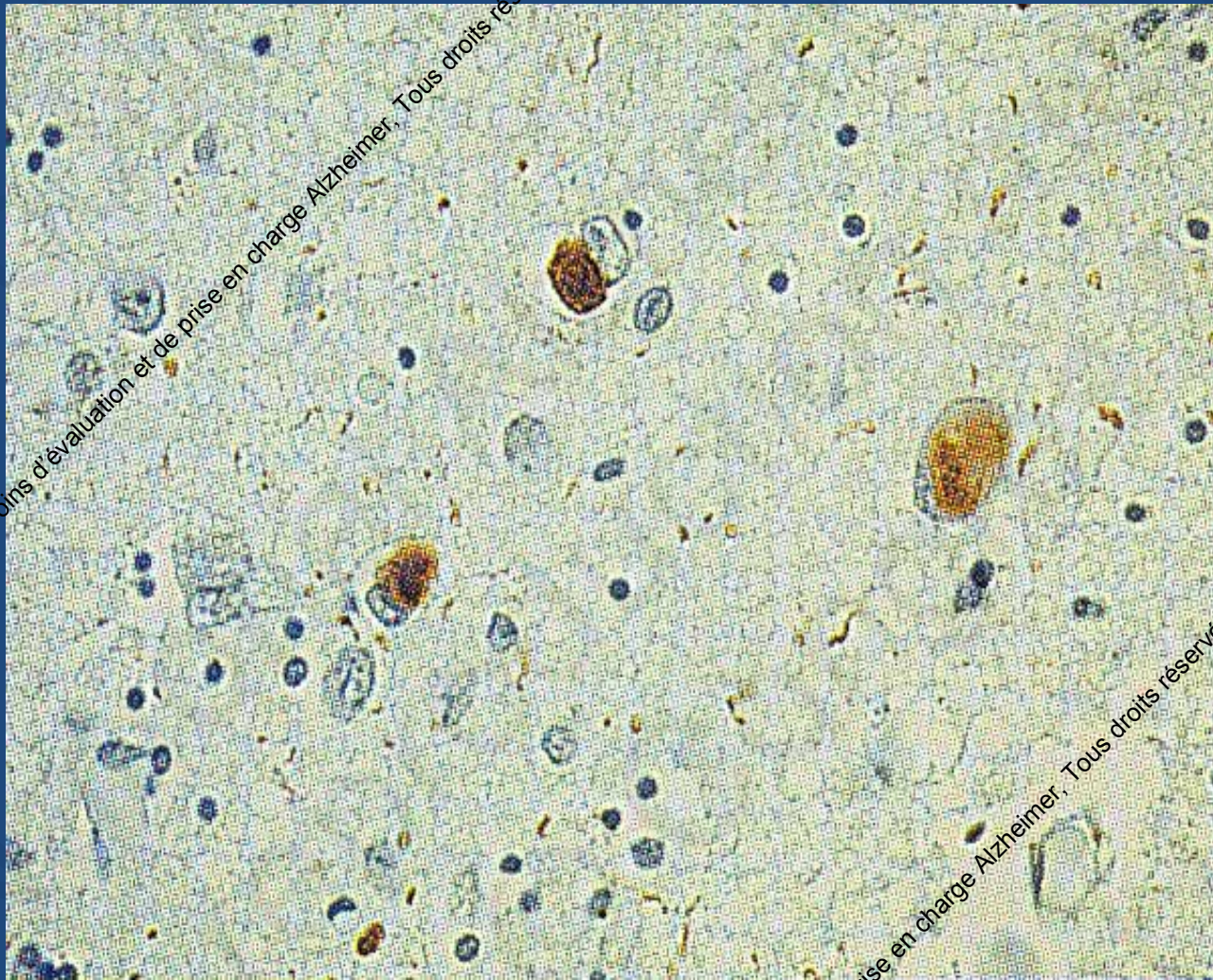
(Mc Keith et al, Pract. Neurol. 2007)

Variant de maladie d'Alzheimer à corps de Lewy

(Mc Keith et al, J Geriatr Psychiatry Neurol 2016)

Corps de Lewy

- Maladie de Parkinson (1912)
- Inclusions neuronales et éosinophiles, arrondies, refoulant le noyau
- Longtemps considérés comme spécifiques de MP
(*Brown & Marsden, 1990, Daniel & Blankson, 1993*)



Corps de Lewy : marquage aux AC-anti- α -synucléine

Corps de Lewy

- Présents dans les structures corticales et sous-corticales de nombreuses maladies neurodégénératives
- Description de 2 cas de démence avec corps de Lewy diffus, de localisation corticale et sous-corticale (*Okasaki et al, 1961*)
- CLD : 15-20 % cas autopsies sujets âgés déments (*Perry et al., 1990*)

Clinique

- Syndrome cognitif
- Syndrome parkinsonien
- Syndrome comportemental et psychiatrique
- Fluctuations

Clinique: syndrome cognitif

- **Signes « sous-cortico-frontaux »**

bradyphrénie

troubles attentionnels,

syndrome dyséxecutif

baisse de la fluence verbale

- **Signes « corticaux »**

troubles de la mémoire, moins marqués que dans la MA, indiçage plus efficace

symptomatologie aphaso-apraxo-agnosique moins complète que dans la MA

troubles visuo-spatiaux

Clinique

- **Syndrome parkinsonien** 60-70 %
 - moins asymétrique que dans la MP
 - Akinéto-rigide
 - dopasensibilité (50%)
- **Chutes** fréquentes, précoces
- Pertes de conscience, brèves
- Plus rarement :
 - Myoclonies
 - Troubles oculo-moteurs
 - Syndrome pseudo-bulbaire : dysarthrie, dysphagie
 - Signes neurovégétatifs...

Tr. Psychocomportementaux

- Hallucinations, illusions
- confusion mentale
- délire
- dépression, anxiété
- Apathie
- Désinhibition
- Troubles du comportement liés au SP

Fluctuations 80 % des cas

- Périodicité variable: quelques minutes à quelques jours en passant par quelques heures , caractérisées par des troubles attentionnels et de la vigilance
- Somnolence diurne
- Yeux fixes pendant de longues périodes
- Fréquents épisodes de langage confus, incohérent
- Favorisent l'émergence des troubles psychiatriques
- Typiques en début de maladie

DCL critères de Mc Keith (1996)

spécificité 85 %, sensibilité faible

● **Déclin cognitif** ou les troubles de la mémoire sont au second plan par rapport au déficit attentionnel et visuo-spatial

Au moins 2 des critères suivants:

- Symptomatologie extrapyramidale
- Hallucinations visuelles
- Fluctuation du déficit cognitif
- Idées délirantes
- Symptômes dépressifs
- Chutes
- épisodes inexplicables de perte de connaissance
- Hypersensibilité aux neuroleptiques

Second dementia with Lewy body international workshop

Amsterdam, 1998

- Symptomatologie extrapyramidale modérée
- Fluctuations des troubles cognitifs
- Troubles attentionnels marqués
- Troubles visuo-spatiaux
- hallucinations visuelles
- **Troubles du comportement liés au SP**
- Somnolence diurne excessive
- Dépression

Troubles du comportement en sommeil paradoxal



Diagnostic différentiel

	PK	MA	DCL
Cognition	+/- tr. exécutifs	tr. mémoire hippoc. ++	tr. exécutifs ++ tr. attentionnels + tr. visuo-spatiaux ++
Extra - pyramidal	précoce	tardif ou iatrogène	précoce
Hallucinations	tardif	tardif	précoce
Fluctuations	+/-	0	++
Datscan	+	-	+
PET FDG	No	ctx TP ++	ctx TP ctx O et F

Intérêt des biomarqueurs ?

- DaTscan
- Scintigraphie myocardique
- Pet scan
- PL

Maladie à corps de Lewy prodromale

- 3 formes proposées par I Mc Keith

(J Geriatr Psychiatry Neurol, 2016)

Forme cognitive: MCI avec troubles attentionnels et visuo-spatiaux précoces

Forme psycho-comportementale: délire, dépression, hallucinations, TCSP

Forme confusionnelle: confusion spontanée ou provoquée

© Congrès National des Unités de soins d'évaluation et de prise en charge Alzheimer, Tous droits réservés – Toute reproduction même partielle est interdite



© Congrès National des Unités de soins d'évaluation et de prise en charge Alzheimer, Tous droits réservés – Toute reproduction même partielle est interdite

DCL et troubles de la conscience

- Obnubilation de la conscience
- Illusions
- Hallucinations
- Délire
- Confusion mentale
- Malaise avec perte de connaissance

Physiopathologie ?

Tr de la vigilance et de l'attention
Fluctuations

Altération des boucles souscortico-corticale ?
(cortex frontal, système limbique)

Altération des voies cholinergiques?

Altération des voies dopaminergiques?

Altération de la balance DA/ Ach ?

DCL et tr. de la conscience

- **Tr. Cognitifs**: appréhension inadéquate de la réalité
- **Tr cognitifs + tr. de la vigilance**: irrptions de modalités diverses de tr. de la cs (ex illusions, hallucinations ...)
- **Fluctuations**: instabilité de la présence au monde, déclinaisons variables de « postures de conscience »

Psychopathologie dynamique de Pierre Janet

« Les névroses » P. Janet, 1909

« La faiblesse psychologique empêche l'obsédé de parvenir à un niveau suffisamment élevé des fonctions du réel »

Le concept de psychasthénie:

déficit fonctionnel de l'énergie psychique entraînant une régression des fonctions d'adaptation au réel.

L'organodynamisme d'Henri Ey

« Des idées de Jackson à un modèle organodynamique de la psychiatrie » H. Ey, 1975

- **Plusieurs niveaux de dissolution de la conscience:** de la structure névrotique à la structure démentielle
- **Etats pathologiques:**
 - dissolution des fonctions (hiérarchisées) à l'origine de la conscience: tr. négatifs
 - échappement au contrôle, libération des instances sous-jacentes : tr. positifs (ex hallucination, illusions, onirisme...)

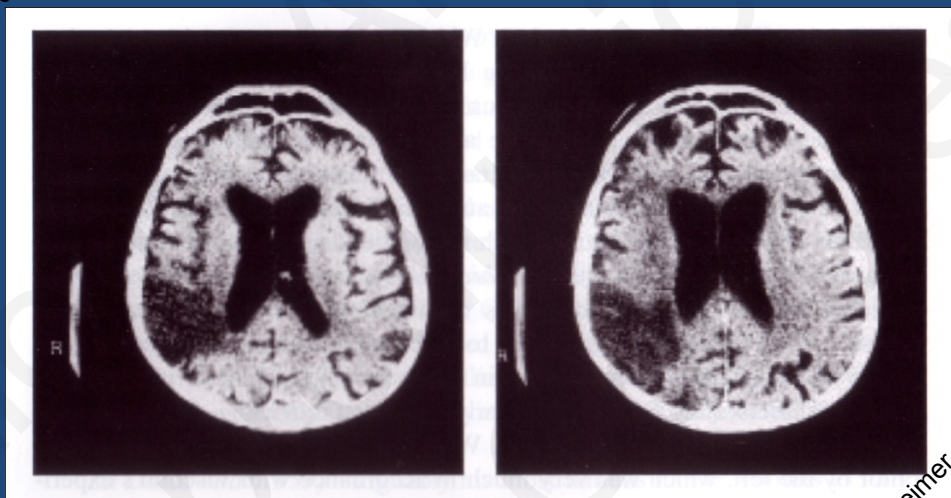
Hallucinations



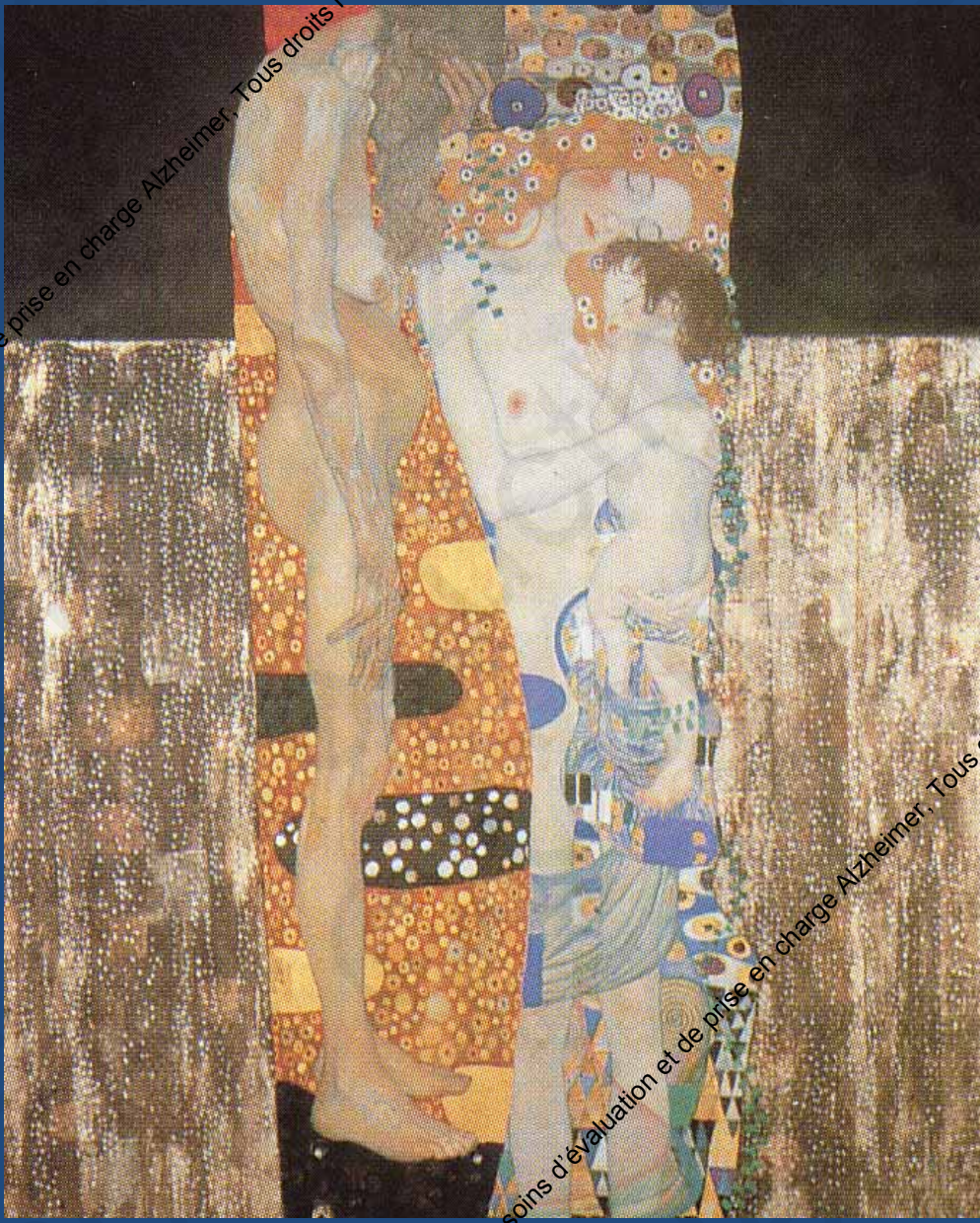
DR. HOUSE







© Congrès National des Unités de soins d'évaluation et de prise en charge Alzheimer, Tous droits réservés — T



Unités de soins d'évaluation et de prise en charge Alzheimer, Tous droits réservés — Toute reproduction même partielle