




Association des Aidants
et Malades à Corps de Lewy

Colloque sur la maladie à corps de Lewy

Paris Université Necker – 25 novembre 2022





Partie 1 Module 1

le diagnostic clinique de la maladie à corps de Lewy via l'analyse des symptômes

Module présidé par :

Dr Julien SMADJA

Psychiatre – Paris

Dr Jean ROCHE

Psychiatre – Lille

Dr Jean-Michel DOREY

Psychiatre - Lyon

Le diagnostic clinique de la maladie à corps de Lewy Via l'analyse des symptômes

01

Diagnostic de la MCL : une affaire de psychiatre ?

Dr Benoit SCHORR - Psychiatre

02

Les difficultés du diagnostic de la MCL avec la maladie bipolaire

Dr Emmanuel COGNAT - Neurologue

03

Diagnostic précoce de la MCL - Focus olfaction

Dr Corinne ELOIT – ORL et Cécile PERNOSSI - orthophoniste

04

Le diagnostic tardif de la MCL

Dr Lisette VOLPE-GILLOT – Neurologue et gériatre



Le diagnostic de la maladie à corps de Lewy : *Une affaire de psychiatres ?*

Benoît SCHORR

Psychiatre, chef de clinique
Service de psychiatrie I - Pôle de gériatrie
Hôpitaux Universitaires de Strasbourg
Benoit.schorr@chru-strasbourg.fr

Plan

- 01 **La MCL : une affaire de psychiatres ?**
- 02 **Spécificités du diagnostic de MCL en psychiatrie**
- 03 **Projet d'une échelle de dépistage de la MCL en psychiatrie**

Plan

1

Une affaire de psychiatres ?

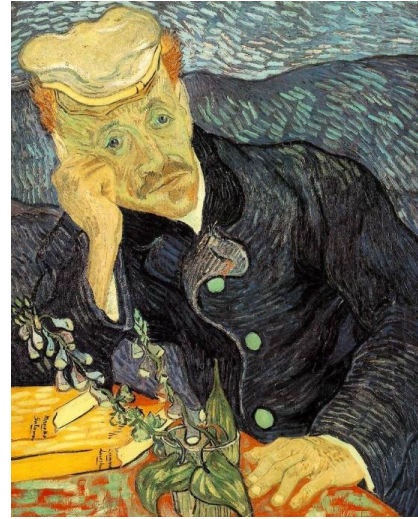
Une affaire de psychiatres ?

OUI !



Symptomatologie
psychiatrique

Dépistage



Intrications diagnostiques
Début psychiatrique
Prodromes psychiatriques

Orientation

Prévention



Prévention de
l'hypersensibilité aux NLP
Traitement adapté des
comorbidités psychiatriques

Traitement adapté

Critères diagnostiques

- 4^{ème} conférence de consensus (Mc Keith & al. ; 2016)
 - Principaux :
 - Non-psychiatriques
 - Psychiatriques : **Hallucinations visuelles**
 - Accessoires :
 - Dysautonomie
 - Troubles sensoriels
 - Syndrome sec, écoulements
 - **Hypersensibilité aux NLP**
 - **Psychiatriques**

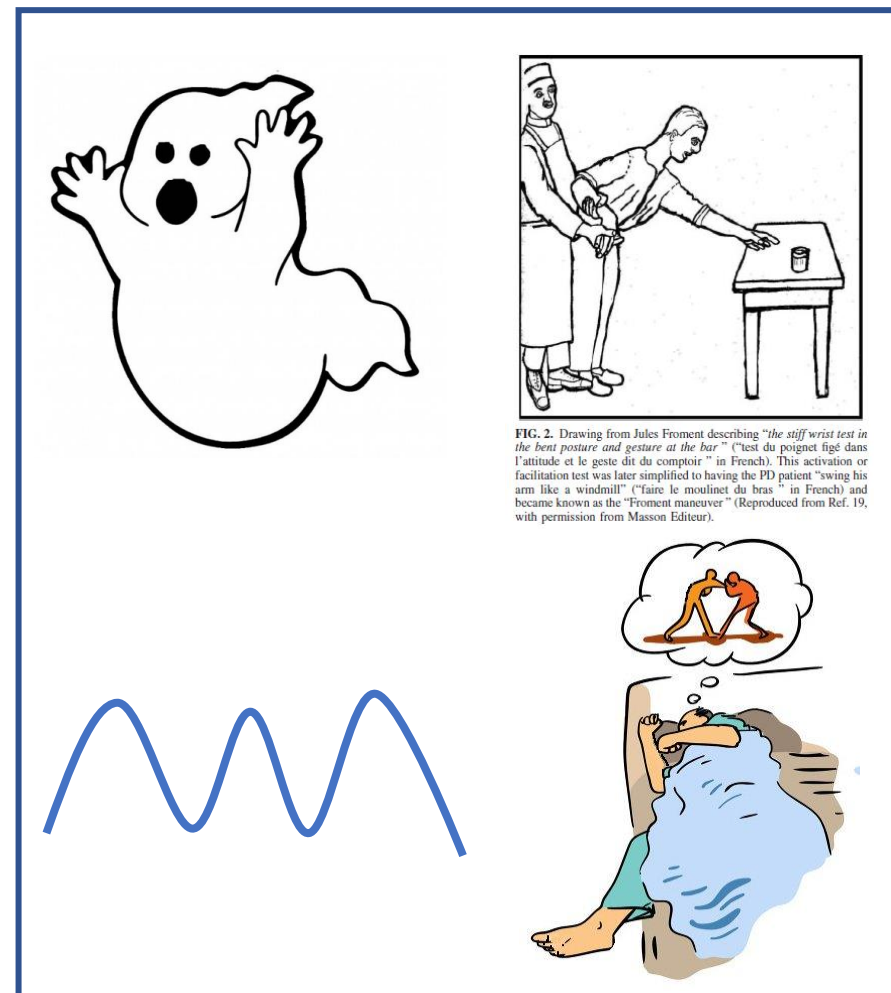
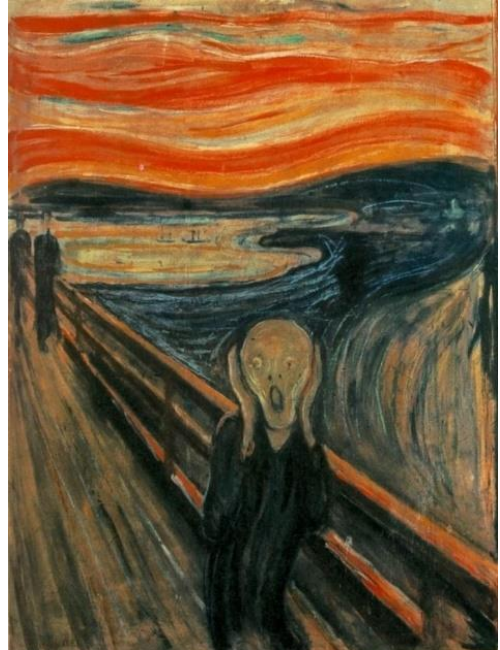
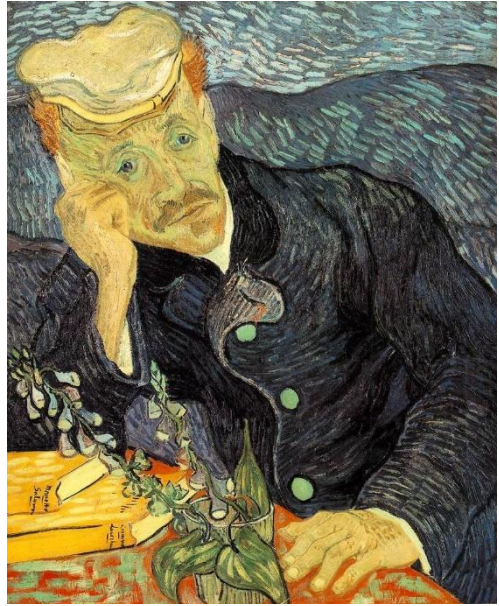


FIG. 2. Drawing from Jules Froment describing "the stiff wrist test in the bent posture and gesture at the bar" ("testi du poignet figé dans l'attitude et le geste dit du comptoir" in French). This activation or facilitation test was later simplified to having the PD patient "swing his arm like a windmill" ("faire le moulinet du bras" in French) and became known as the "Froment maneuver" (Reproduced from Ref. 19, with permission from Masson Editeur).

Critères principaux de MCL (Mc Keith & al., 2016)

SNP dans la MCL



Dépression
Apathie

Anxiété



Symptômes psychotiques mineurs :
illusions visuelles, sentiment de présence (ange gardien), passage d'ombres

Et majeurs ?

Autres hallucinations, idées délirantes, délires d'identification



Hallucinations visuelles
récurrentes



Une affaire de psychiatres ?

4

Hallucinations dans la MCL



o Favorisées par :

- Hyposensorialité → **à corriger**
- **Fluctuations de vigilance**
- Environnement : **luminosité**
- Au réveil !
- Isolement social

o Dans **toutes** les modalités, surtout **visuelle** (jusqu'à 80%)

o En pratique : **recherche pro-active** par questions au patient **et** à l'accompagnant



Délire d'identification

- **52,4%** des patients MCL si recherche systématique
 - Proportion plus forte dans MCL / autres TNCM
 - Capgras : 10 à 25%
- Classification : 2 grands mécanismes
- A part : signe du miroir (non reconnaissance image spéculaire), de la TV
- **En pratique :**
 - Questionnement actif de l'entourage
 - **Surtout en cas d'hétéro-agressivité avec les proches**
- Pour aller plus loin : questionnaires systématisés (MDQ)

Hypo-familiarité

Personnes/visages : Capgras ou délire de sosie de personnes
Animaux : « cat-gras »
Endroits : délire des copies de lieu
Corps : somatoparaphrénie

Hyperfamiliarité

Personnes/visages : Frégoli, fausse reconnaissance, illusion d'intermétamorphose, doubles subjectifs
Endroits : Paramnésies reduplicatives

Une affaire de psychiatres ?

Dépression

Hospitalisés en psychiatrie pour ce motif : enjeu de **dépistage** chez les patients LOD (Late Onset Depression)

- Clinique spécifique dans la MCL :

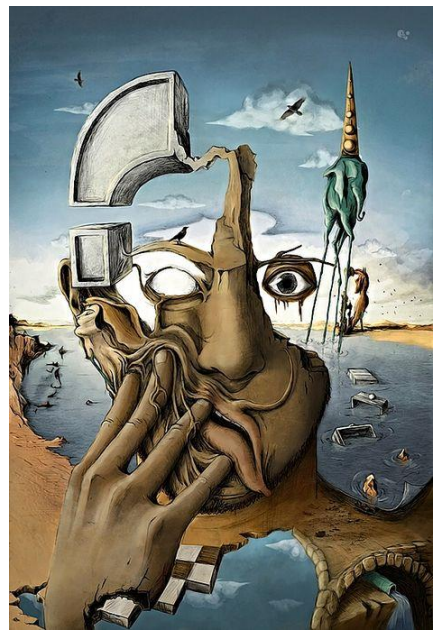
Symptôme – Dimension

73,5% des patients
Sévérité importante (> MA)

OU

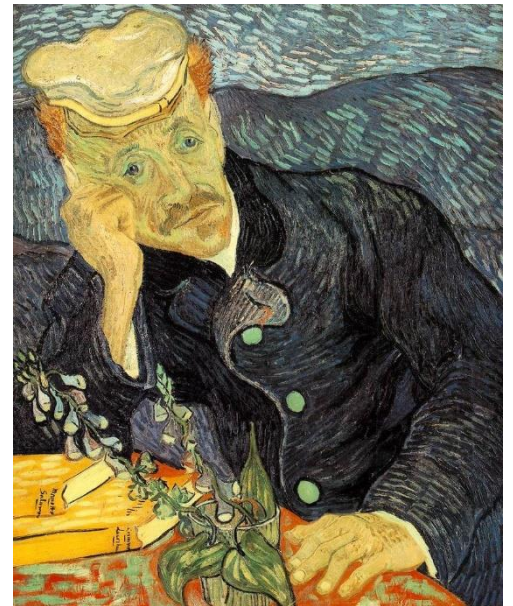
Trouble dépressif caractérisé –
Catégorie

20% lors du diagnostic
Plus **sévères, fréquents, et durables**
(vs MA)



tribute , martin grohs ; 2012

Caractéristiques psychotiques
Post deuil, HV ++



Portrait of Dr. Gachet ; Van Gogh; 1890

Anhédonie « envahissante »
Dépression anergique ?

Apathie et anxiété

Apathie : « Diminution de la motivation se manifestant dans les comportements dirigés vers un but »

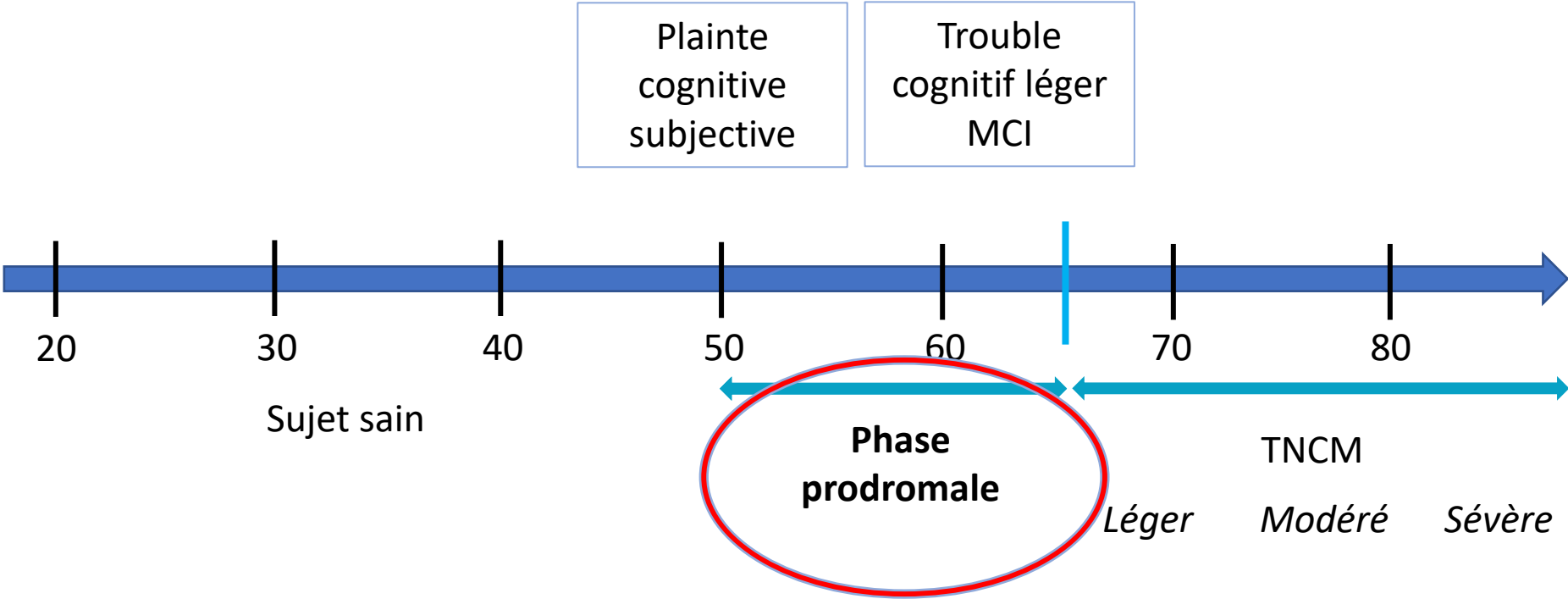
- 35 à 100% des patients...
- **Prodrome** comme la dépression caractérisée
- Evolution : progressive, corrélée à la sévérité de la MCL
- Probable **sous-évaluation** ou confusion avec dépression

Anxiété

- Quasi-systématique, **prodromale**
- Une clinique particulière :
 - Secondaire aux symptômes psychotiques
 - **Sans objet**
 - Mal être interne
 - Fluctuante
 - Entraînant **sollicitations répétées** de l'entourage, angoisses d'abandon
 - Attaques de panique
 - Plaintes somatoformes, corporelles

Une affaire de psychiatres ?

Evolution



La MCL prodromale

- *Mild cognitive impairment (MCI) – MCL*
- Trouble cognitif objectivé **sans retentissement fonctionnel**
- Mêmes critères diagnostiques que la MCL
- Accent mis sur deux autres formes :
 - *Sans critères précis, seulement indicatifs*

A début confusionnel

- Pas de facteur favorisant à la confusion
- Confusion prolongée, récurrente
- Avec rémission incomplète

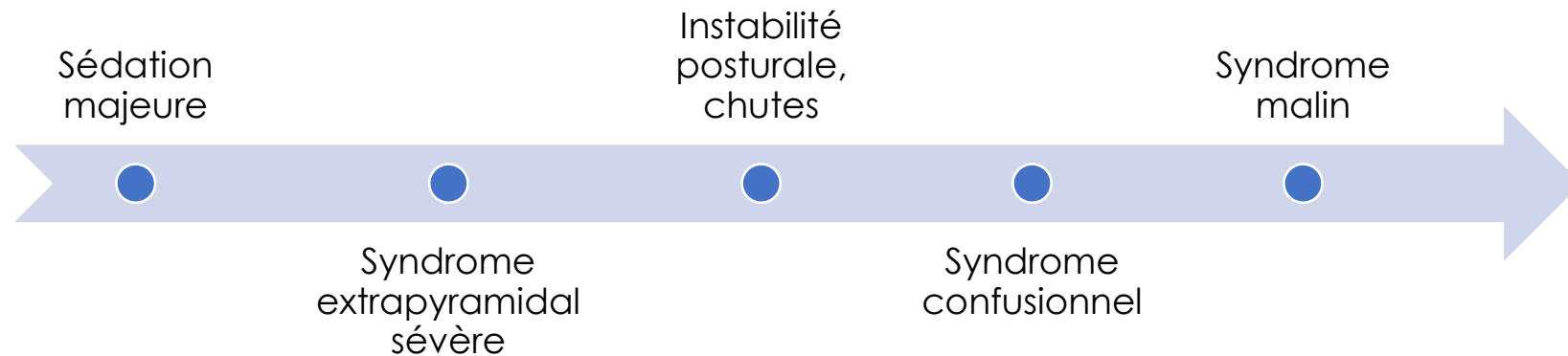
A début psychiatrique

- Late Onset Depression (seuil ? 50-55-65-75 ans ?)
- Late Onset Schizophrenia (LOS) & Very Late Onset Schizophrenia (> 40 et 60 ans)
- Surtout si
 - Association à une **perte d'autonomie**
 - À des **troubles cognitifs**
 - **Absence de rémission**
 - **Critères de MCL associés**

➤ *Quid des PHC, des troubles délirants persistants, des délires passionnels de jalousie, des paraphrénies d'apparition tardive ???*

Hypersensibilité aux neuroleptiques

- Dans **50% des cas**
- Etude récente : **43%** de patients ayant 2 critères majeurs ou plus recevaient des NLP CI (EHPAD)
- Recommandations récentes pour prescription des APA chez PA (IPA p.e.) : chercher activement MCL



Plan

2 Spécificités du diagnostic de MCL en psychiatrie

Syndrome parkinsonien : comment s'orienter ?

Iatrogène : 10% depuis APA

Mais... Jusqu'à **50%** pourraient être neuro-évolutifs !

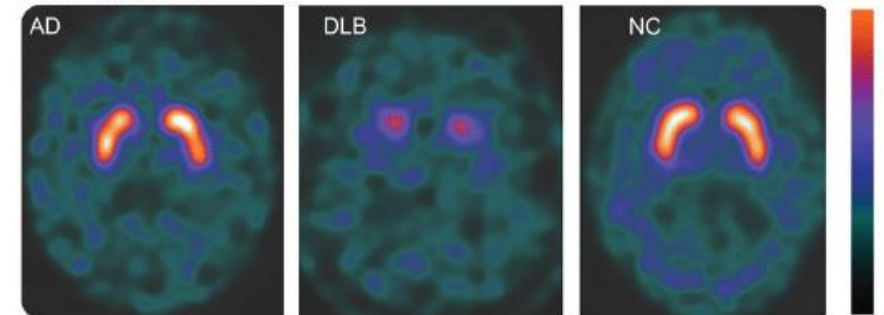
Comment faire :

- Ne jamais partir du principe que iatrogénie = cause principale, **surtout si âge > 50 ans**
- Réévaluer les patients régulièrement par un **examen moteur systématique**
- Même chez les patients qui ont un traitement NLP depuis longue date, **surtout chez eux !**
- **Connaître les drapeaux rouges**
- **DATScan** au moindre doute

Drapeaux rouges :

- À l'examen : tremblement de repos, roue dentée, **asymétrie**, chute ou trouble de l'équilibre
- Début progressif
- Absence de coïncidence temporelle avec le traitement

B. FP-CIT SPECT



Critères majeurs : autres pièges

Hallucinations : ne pas considérer que tout patient halluciné = SSD

- **Traquer la MCL** derrière toute hallucination/délire d'apparition tardive (**LOS > 40 ans**)
- **Remettre en question les diagnostics** : PHC ? TDP ?

Fluctuations :

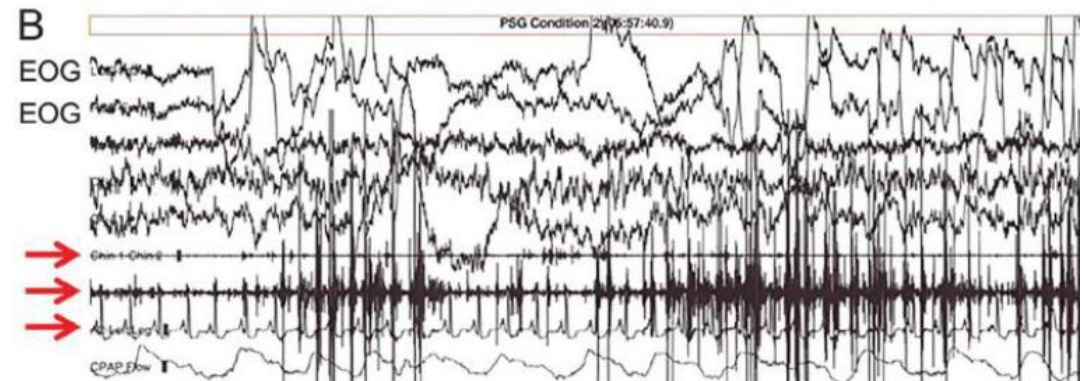
- Questionner l'entourage
- Manque de critères spécifiques pour la psychiatrie
- *EEG si doute*

TCSP :

- *Polysomnographie si doute, recherche active*
- Attention, rôle iatrogène des ISRS : surveillance +++

Tableau 1. Échelle de fluctuations cognitives et de vigilance adaptée du *Fluctuation Mayo questionnaire*, 2004
Table 1. Scale of cognitive and vigilance fluctuations adapted from the *Fluctuation Mayo questionnaire*, 2004.

	Participant	
Êtes-vous (est-il ou est-elle) somnolent ou léthargique pendant la journée, alors que vous avez (il ou elle a) suffisamment dormi la nuit d'avant ?	<input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui
Dormez-vous (dort-il) plus de 2 heures pendant la journée (avant 19 heures du soir) ?	<input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui
Vous arrive-t-il (lui arrive-t-il ou-elle) d'avoir le regard fixe pendant de longues périodes ?	<input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui
Avez-vous (a-t-il ou elle) des épisodes pendant la journée où le flot de vos (ses) idées est désorganisé, pas clair ou bien illogique ?	<input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui



Quand la MCL se cache derrière des troubles psychiatriques

**Trouble psychiatrique
« endogène » ancien**

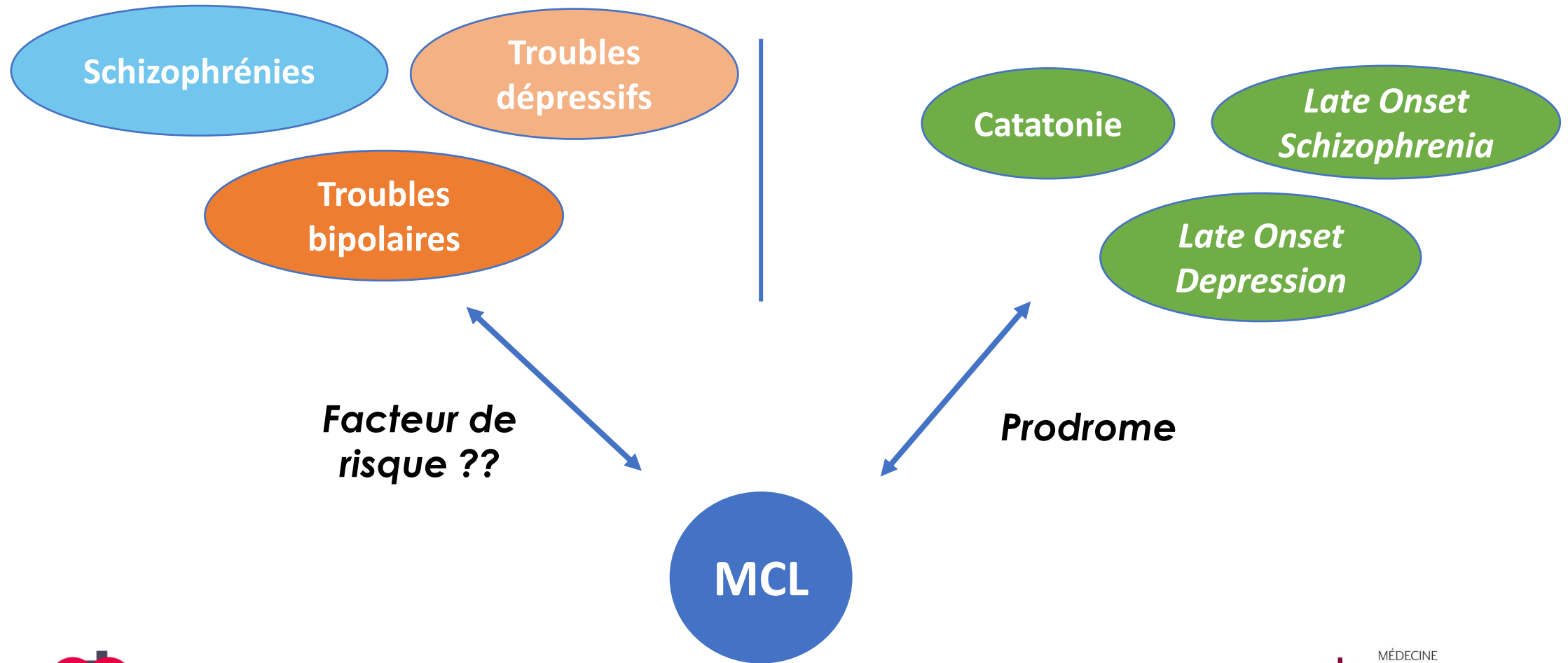
**Trouble d'apparition
« tardive »**

*Facteur de
risque*

Prodrome



Quand la MCL se cache derrière des troubles psychiatriques



Plan

3

Projet d'une échelle de dépistage de la MCL en psychiatrie

Conception

Tableau 1. Échelle de fluctuations cognitives et de vigilance adaptée du *Fluctuation Mayo questionnaire*, 2004
Table 1. Scale of cognitive and vigilance fluctuations adapted from the *Fluctuation Mayo questionnaire*, 2004.

	Participant	
Êtes-vous (est-il ou est-elle) somnolent ou léthargique pendant la journée, alors que vous avez (il ou elle a) suffisamment dormi la nuit d'avant ?	<input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui
Dormez-vous (dort-il) plus de 2 heures pendant la journée (avant 19 heures du soir) ?	<input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui
Vous arrive-t-il (lui arrive-t-il ou-elle) d'avoir le regard fixe pendant de longues périodes ?	<input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui
Avez-vous (a-t-il ou elle) des épisodes pendant la journée où le flot de vos (ses) idées est désorganisé, pas clair ou bien illogique ?	<input type="checkbox"/> non	<input type="checkbox"/> oui

3.3 RIGIDITE

Instructions à l'investigateur : La rigidité est jugée sur des mouvements lents et passifs des principales articulations, quand le patient est en position relâchée et que l'investigateur lui manipule les membres et le cou. En premier, testez sans manœuvre d'activation. Testez et évaluez le cou et chaque membre séparément. Pour les bras, testez les articulations du poignet et du coude simultanément. Pour les jambes, testez les articulations de la hanche et du genou simultanément. Si aucune rigidité n'est détectée, utilisez une manœuvre d'activation (de sensibilisation) tel que tapotement des doigts, ouverture et fermeture du poing, ou taper du talon, sur un membre n'étant pas testé. Expliquez au patient d'être aussi relâché que possible puisque vous testez la rigidité.

- 0 : Normal : Pas de rigidité.
- 1 : Minime : Rigidité seulement détectée avec la manœuvre d'activation.
- 2 : Léger : Rigidité détectée sans manœuvre d'activation, mais l'amplitude complète de mobilisation est facilement effectuée.
- 3 : Modéré : Rigidité détectée sans manœuvre d'activation ; l'amplitude complète de mobilisation est effectuée avec effort.
- 4 : Sévère : Rigidité détectée sans manœuvre d'activation et l'amplitude complète de mobilisation n'est pas réalisée.

- Destiné aux psychiatres non spécialistes
- Passation courte (5 à 10 min)
- Semi-standardisé
- Constitué de questions de screening et échelles déjà utilisées ou validées
 - *Fluctuation Mayo Questionnaire*
 - *RBD1Q*
 - *UPDRS III. 3-4-5*
- 4 critères majeurs & 4 mineurs
- **But = DEPISTAGE (Repérage, Orientation)**
 - Ne remplace pas l'évaluation par spécialiste
 - Etape capitale du **diagnostic différentiel**

Contenu



« Vous est-il arrivé de voir des personnes, des animaux ou des objets que les autres ne voyaient pas, qui n'étaient pas réellement là ?? »

Fluctuation Mayo Questionnaire

« Vous arrive-t-il d'avoir le regard fixe pendant de longues périodes ? »
« Dormez vous plus de 2 heures la journée ? »

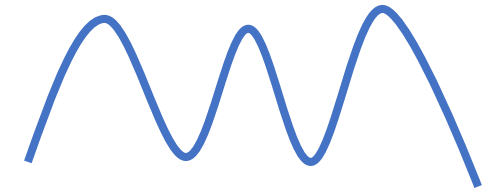


FIG. 2. Drawing from Jules Froment describing "the stiff wrist test in the bent posture and gesture at the bar" ("test du poignet figé dans l'attitude et le geste dit du comptoir" in French). This activation or facilitation test was later simplified to having the PD patient "swing his arm like a windmill" ("faire le moulinet du bras" in French) and became known as the "Froment maneuver" (Reproduced from Ref. 19, with permission from Masson Editeur).

UPDRS III. 3-4-5

Positive si asymétrique

REM Sleep Behavior Disorder single question (RBD1Q-C)

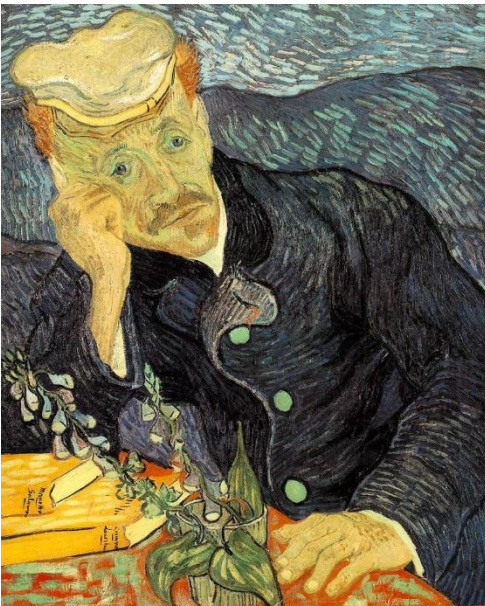
« Vous a-t-on déjà dit qu'il vous arrivait de vivre vos rêves ? »



Contenu (2)



Troubles sensoriels : anosmie, photophobie
« Êtes-vous gêné par la lumière ou certains types de lumières ? »



Hypersensibilité aux neuroleptiques
Dossier médical/anamnèse

Anhédonie, apathie, LOD (> 55 ans)

Symptômes psychotiques mineurs & autres
« Avez-vous eu la sensation de voir un animal ou une personne passer brièvement sur le côté, alors qu'il n'y avait rien? »



Intégration dans les pratiques (HUS)

- Passation systématique chez tout patient
 - Age > 50 ans
 - Sans syndrome confusionnel
- Lieux :
 - **Services de psychiatrie d'adulte**
 - Liaison psychiatrique
- Formation de tous les intervenants à la passation du questionnaire

→ Analyse rétrospectif de la Valeur Prédictive Positive (VPP)

Conduite à tenir intégrée

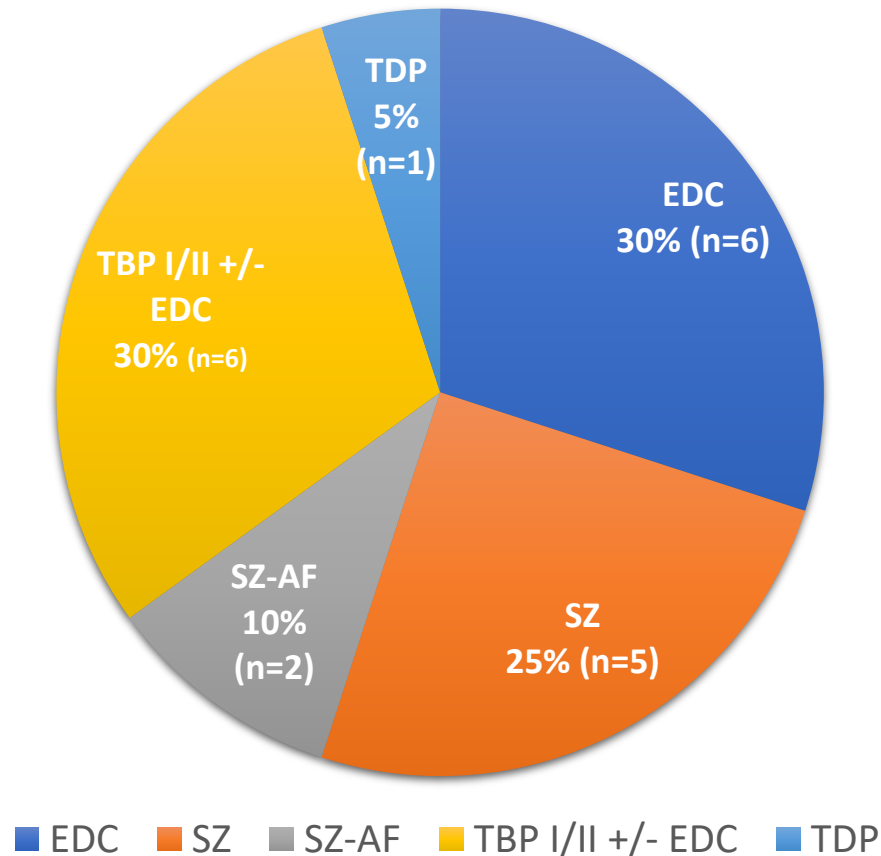
Suspicion de MCL si

- ≥ 2 critères majeurs
- 1 critères majeur ET ≥ 2 critères accessoires

Entraine :

- Examen du dossier médical et du patient par un médecin référent en PPA/cognition
- Proposition RDV CM2R
- Contre-indication NLP jusqu'à réexamen

Premiers résultats



o Sur 20 patients, **services** de psychiatrie

	Moyenne (n)	SD (%)
Age	67,3	10,0
Sexe (f)	11	55%
APA (oui)	14	70%
MMSE	24,4	4,9

o 6 MCL suspectées (échelle positive)

o **3 MCL confirmées : 2 patients SZ, 1 SZ-AF**

o Différentiels : 1 encéphalite limbique, 1 TNCM sur MVC et post-trauma, *1 en attente*

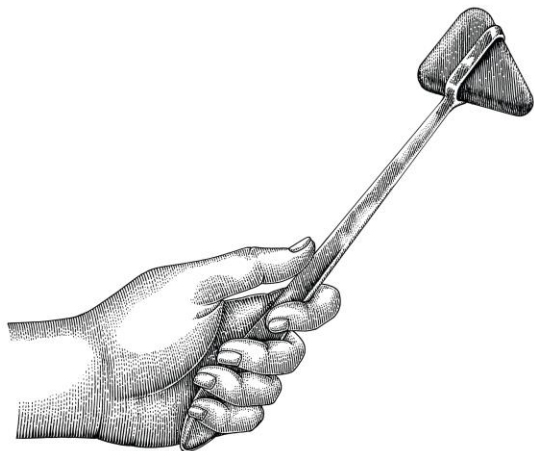
Discussion et perspectives

- Liens SZ/SZ-AF et MCL ? *Peu/pas de littérature*
- Manque attendu de spécificité
 - *Fluctuations et sédation*
 - *Syndrome parkinsonien secondaire aux APA*

→ **Mais pas le but !**
- Analyse rétrospective : insuffisante
- A terme : porte d'entrée de cohorte ?

Messages clés

Pour améliorer le dépistage de la MCL en psychiatrie



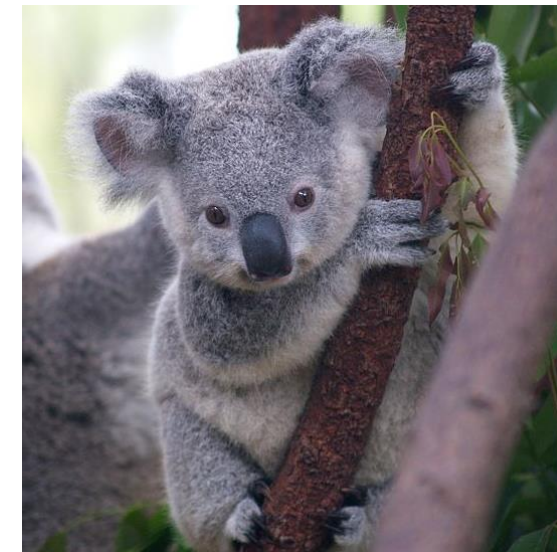
Examiner ses patients

*Systematiquement
Interroger l'entourage
Perte d'autonomie ?*



Chercher la petite bête

*Derrière les Late Onset Disorders
Mais aussi chez les autres patients !
Doute = examen complémentaire +
avis spécialisé*



Ne rien lâcher

*Réexaminer
Refaire les examens
complémentaires*

Remerciements

UNIVERSITÉ DE STRASBOURG



Aux Prs Fabrice Berna & Frédéric Blanc, aux Drs Jack Foucher & Michel Le Gal

Aux équipes médicales et soignantes de psychiatrie des HUS, de l'HDJ Saint-François et de l'UCC de Strasbourg



Unité de recherche **1114**

Neuropsychologie cognitive
et physiopathologie
de la schizophrénie



fondation
fondamental



Références principales

- McKeith IG, Boeve BF, Dickson DW, Halliday G, Taylor J-P, Weintraub D, et al. Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies: Fourth consensus report of the DLB Consortium. *Neurology*. 4 juill 2017;89(1):88-100.
- Blanc F, Verny M. Prodromal stage of disease (dementia) with Lewy bodies, how to diagnose in practice? *Gériatrie et Psychologie Neuropsychiatrie du Vieillessement*. juin 2017;15(2):196-204.
- Jurek L, Herrmann M, Bonze M, Brunet S, Padovan C, Dorey J-M. Behavioral and psychological symptoms in Lewy body disease: a review. *Gériatrie et Psychologie Neuropsychiatrie du Vieillessement*. mars 2018;16(1):87-95.
- McKeith IG, Ferman TJ, Thomas AJ, Blanc F, Boeve BF, Fujishiro H, et al. Research criteria for the diagnosis of prodromal dementia with Lewy bodies. *Neurology*. 28 avr 2020;94(17):743-55.
- Velayudhan L, Ffytche D, Ballard C, Aarsland D. New Therapeutic Strategies for Lewy Body Dementias. *Curr Neurol Neurosci Rep*. sept 2017;17(9):68.



**Merci pour votre
attention**