




Association des Aidants
et Malades à Corps de Lewy

Colloque sur la maladie à corps de Lewy

Paris Université Necker – 25 novembre 2022



The background features a network diagram of interconnected nodes and lines. A large, semi-transparent sphere is positioned on the left side, partially overlapping the network. The background is divided into three main color sections: a dark blue top section, a white middle section, and a light blue bottom section. A yellow circle is located in the light blue section.

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 tardif de la maladie à corps de Lewy

Dr L. Volpe-Gillot
Neurologue et gériatre

Service de Neuro-Psycho-Gériatrie
Hôpital Léopold Bellan, Paris 14

lisette.volpe-gillot@fondationbellan.org

- 01 **Le diagnostic tardif : est-ce une réalité ?**
- 02 **L'analyse des symptômes cliniques et ses difficultés**
- 03 **Les facteurs confondants dans l'enquête étiologique**
- 04 **Les enjeux d'un diagnostic au stade tardif**



**Le diagnostic tardif :
est-ce une réalité ?**

Un parcours plus long et plus complexe jusqu'au diagnostic de DCL

- o Étude dans 2 régions d'Angleterre
- o 74 patients avec DCL,
- o 72 avec pathologies neuro-cognitives autres,
- o appariés en âge, genre, performances cognitives
- o (+38 PDD et 35 MDPI)

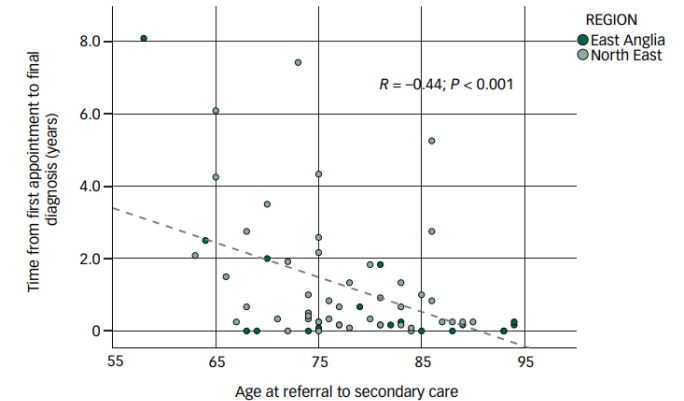
Les cas avec maladie à corps de Lewy

- mettent plus de temps à avoir un diagnostic final à partir du 1er RDV
- avec un délai encore plus prononcé s'ils sont jeunes
- passent plus d'imageries cérébrales et
- ont initialement plus de diagnostics alternatifs

Table 2 Comparison of the diagnostic pathways for dementia with Lewy bodies (DLB) group versus non-DLB group^a

	DLB group, mean (s.d.) range	Non-DLB group, mean (s.d.) range	Student's <i>t</i> -test	<i>P</i>
Number of diagnoses before final diagnosis	0.8 (0.9) 0-4	0.4 (0.7) 0-3	3.08	0.002
Time between first secondary care appointment and final diagnosis (years)	1.2 (1.8) 0-8	0.6 (1.0) 0-5	2.42	0.017
Number of imaging tests before final diagnosis (including FP-CIT scan)	1.7 (1.0) 0-5	1.2 (0.8) 0-4	3.09	0.002
Number of clinical assessments at home before final diagnosis	3.9 (7.3) 0-40	1.8 (2.5) 0-15	2.31	0.02
Number of clinic appointments before final diagnosis	2.6 (5.7) 0-30	1.5 (2.2) 0-13	1.45	0.15

FP-CIT, ¹²³I-N-ω-fluoropropyl-2beta-carbomethoxy-3beta-4-iodophenyl nortropane brain single-photon emission computerised tomography.
a. How the DLB and non-DLB group reached their final diagnosis was compared, including the number of alternative diagnoses received before their final diagnosis.



Surendranathan et al, BJPsych (2020)

Critères de Mc Keith

- **Symptômes cardinaux** : les trois premiers peuvent apparaître très tôt et persister pendant l'évolution
- **Fluctuations cognitives** avec des variations prononcées de l'attention et de la vigilance
- **Hallucinations visuelles**
- **Troubles du comportement en sommeil paradoxal (TCSP)**
- **Un ou plusieurs signes cardinaux spontanés du syndrome parkinsonien** : bradykinésie, tremblement de repos, ou rigidité.

- **Symptômes en faveur**
- Hypersensibilité aux neuroleptiques, instabilité posturale, chutes répétées, syncopes ou brèves pertes de connaissances, dysautonomie sévère par exemple constipation, hypotension orthostatique, incontinence urinaire, hypersomnie, hyposmie, hallucinations autres que visuelles, idées délirantes systématisées, apathie, anxiété - dépression

Critères de Mc Keith

Le diagnostic de MCL est probable si :

- o a) Deux (ou plus) signes cardinaux sont présents avec ou sans la présence de biomarqueur indicatif ou
- o b) Un seul signe cardinal est présent, mais avec au moins un biomarqueur indicatif.

Une MCL probable ne doit pas être diagnostiquée sur la base des seuls biomarqueurs.

o

Le diagnostic de MCL est possible si :

- o a) Un seul signe cardinal est présent, sans biomarqueur indicatif ou
- o b) Un ou plusieurs biomarqueurs indicatifs sont présents, mais il n'y a pas de signe cardinal.

Diagnostic sur les critères de Mc Keith

22 études sélectionnées soit 1585 patients

Focus sur les critères McKeith de 2005 évalués sur les stades tardifs:

- Sensibilité, spécificité et exactitude étaient de 91.3%, 66.7% et 81.6%, respectivement, pour un diagnostic possible
- de 88.3%, 80.8%, 90.7% pour diagnostic probable,
- **mais de 85.6%, 77.1% et 81.7% si on ne considérait que les critères cliniques**

**Au fur et à mesure des révisions,
les critères diagnostiques sont devenus
plus sensibles et moins spécifiques**
et sans changement dans la fiabilité .

**D'autres études sont nécessaires pour
évaluer les critères révisés du consensus
de 2017**

Rizzo G et al, J Neurol Neurosurg Psychiatry.
2018, Apr;89(4):358-366

Une maladie encore mal connue y compris par les professionnels de santé

- o Une évolution initiale, qui peut être à bas bruit,
- o et d'évolution « lente »
- o initialement sans troubles de mémoire (\neq MA)
- o ou avec une évolution fluctuante paradoxalement rassurante (cf MMSE)

- o Une sémiologie qui passe au dessous du radar
- o des questions qui ne sont pas posées
- o et des patients pouvant initialement avoir une certaine critique de leurs symptômes


- o Des symptômes très variés et mal compris
- o tels que chutes à répétition,
- o épisodes de confusion
- o ou troubles du sommeil paradoxal

- o Des signes initialement mis sur le compte
 - o d'une dépression
 - o d'une maladie d'Alzheimer,
 - o d'une maladie de Parkinson,
- o voire amenant à un adressage en psychiatrie

Le regard des aidants

962 aidants suivis sur 6 mois

- Les présentations symptomatiques les plus fréquentes rapportées par les aidants étaient : cognitives (48%), motrices (39%) ou mixtes (13%).
- Les premiers diagnostics donnés aux patients étaient : maladie de Parkinson ou apparentée (39%), Alzheimer ou apparentée (36%), ou maladie psychiatrique (24%).
- 50% des patients ont vu plus de 3 médecins, et fait plus de 10 visites sur un an avant le diagnostic

 **NIH Public Access**
Author Manuscript
Parkinsonism Relat Disord. Author manuscript; available in PMC 2010 August 5.
Published in final edited form as:
Parkinsonism Relat Disord. 2010 July ; 16(6): 388–392. doi:10.1016/j.parkreldis.2010.03.007.

LEWY BODY DEMENTIA: THE CAREGIVER EXPERIENCE OF CLINICAL CARE

James E. Galvin, MD, MPH¹, John E. Duda, MD², Daniel I. Kaufer, MD³, Carol F. Lipka, MD⁴, Angela Taylor⁵, and Steven H. Zarit, PhD⁶

First Diagnosis Given to LBD Patients Based on Initial Symptom Presentation

First Diagnoses	Type of Symptom Presentation (%)		
	Motor	Cognitive	Both
No diagnosis given	19.1	23.5	21.8
AD	9.2	19.2	8.8
FTD	0.7	5.4	1.2
MCI	1.4	1.6	1.2
VaD	3.2	3.8	5.3
Unspecified "dementia"	3.2	4.0	6.5
PD	38.5	8.0	18.2
AD + PD	4.6	7.3	9.4
PD + MCI	3.2	2.6	2.4
AD + Depression	1.4	5.9	2.4
PD + Depression	6.4	4.7	6.5
Depression	4.6	7.5	7.6
Bipolar disorder	0.4	2.1	0.6
Schizophrenia	0.4	1.2	0.6
Other	3.9	3.1	7.6



L'analyse des symptômes cliniques et ses difficultés

Des symptômes mal identifiés à l'entretien : les hallucinations visuelles et les troubles du sommeil paradoxal

- o Penser à poser les questions
- o Trouver les mots
- o Comprendre les symptômes derrière ce qui est dit et les rationalisations



Des symptômes mal identifiés cliniquement : les fluctuations

- **Parmi tous les critères étudiés, 4 retenus comme un sous-test**
 - des épisodes de somnolence ou léthargie malgré des nuits considérées comme normales
 - une plage de sommeil avant 19h00
 - des épisodes durant lesquels le patient fixait du regard un espace sans particularité
 - des épisodes au cours desquels les idées semblaient désorganisées, sans clarté et sans logique.
- **Aucun de ces critères pris isolément discriminant pour les diagnostic de DCL ou MA.**
- **Par contre, lorsqu'ils étaient considérés dans leur globalité,**
 - absence de ces 4 critères : essentiellement sujets normaux.
 - 1 ou 2 critères : la moitié des MA et 1/3 des DCL
 - 3 ou 4 critères : DCL (63%), MA (12%) et sujets normaux (0,5%).
- **Valeur prédictive positive pour un diagnostic de DCL en présence de 3 ou 4 critères : 83%**
 - **DLB fluctuations: specific features that reliably differentiate DLB from AD and normal aging.**
 - Ferman TJ et al. Neurology 2004; 62: 181-187.

Des symptômes mal identifiés cliniquement : le syndrome parkinsonien

Critères Mc Keith 2017

- **Elargissement de la notion de syndrome parkinsonien:**
- Bradykinésie et/ou Rigidité et/ou Tremblement
- **Donc un symptôme du syndrome parkinsonien suffit.**

- Si doute, DAT-scan
- Ou maintenant PET à la fluoro-dopa

On retrouve ce syndrome parkinsonien chez 86% des patients,
donc 14% n'ont pas de syndrome parkinsonien
y compris en pré-mortem.

Mais aussi rechercher la Maladie à corps de Lewy

derrière des causes fréquentes d'hospitalisations en gériatrie chez des patients non diagnostiqués

- Instabilité posturale et **chutes à répétition**
- **Confusions à répétition**
- Syncopes ou brèves pertes de connaissances
- Troubles de la vigilance (**Hypersomnie**)
- Hallucinations visuelles, Idées délirantes
- Et aussi repérer **l'hypersensibilité aux neuroleptiques**, sur l'analyse des changements récents de traitements devant des aggravations de l'état clinique (cognitif, moteur, autre ...)

Table 5 Comparison of non-core features of dementia with Lewy bodies (DLB) in the DLB and non-DLB groups

	DLB group, % (n)	Non-DLB group, % (n)	χ^2 -test	P
Repeated falls	63.9 (46/72)	34.5 (19/55)	10.7	0.001
Constipation	54.5 (30/55)	39.5 (17/43)	2.2	0.14
Urinary incontinence	64.4 (38/59)	36.8 (14/38)	7.1	0.008
Orthostatic hypotension	44.7 (21/47)	24.1 (7/29)	3.3	0.07
Depression	40.0 (28/70)	39.7 (27/68)	<0.1	0.97
Hallucinations (non-visual)	31.3 (21/67)	3.3 (2/61)	17.1	<0.001
Delusions	37.7 (26/69)	6.3 (4/63)	18.4	<0.001

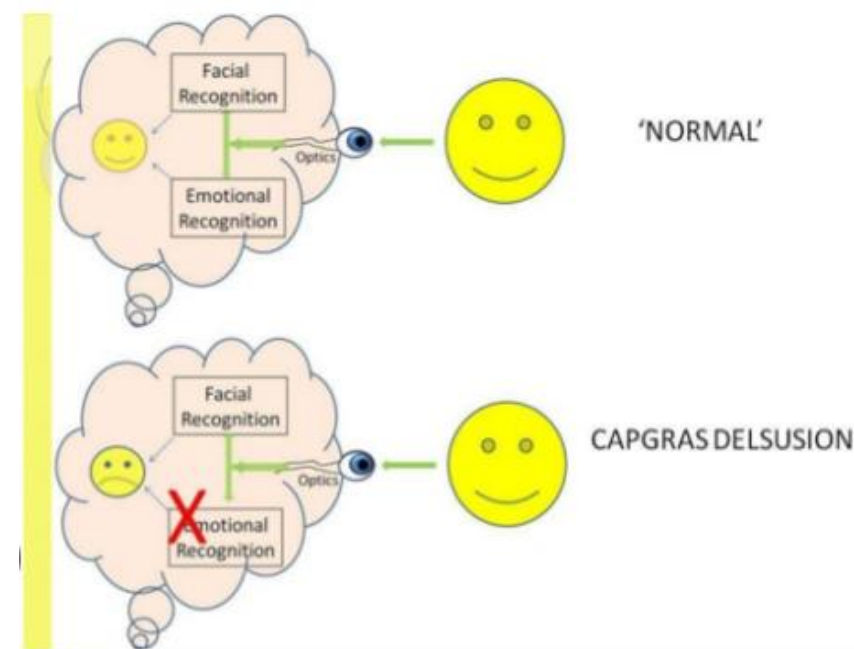
Des symptômes mal connus

Le syndrome de Cagras, ou syndrome de délire des sosies

Le syndrome Canada Dry !

o « Ça a la couleur de l'alcool,
le goût de l'alcool...
mais ce n'est pas de l'alcool ».

*« une personne a l'apparence
de ce qu'elle prétend être sans
en avoir les qualités »*





Les facteurs confondants dans l'enquête étiologique

Symptômes, spécificité, et causes possibles

Des symptômes qui perdent leur
« spécificité »,
leur aspect discriminant,
avec l'avancée dans la maladie
« phénomène de l'entonnoir »

Et des symptômes
dont l'origine peut être multiple



Un diagnostic clinique
qui devient plus difficile



Spécificité, facteurs confondants et associations

Un syndrome parkinsonien présent dans 1/4 des cas de maladie d'Alzheimer au cours de l'évolution

Des troubles psycho-comportementaux qui ne sont plus discriminants aux stades évolués des maladies neurodégénératives

Fréquence des associations de pathologies, certaines étant par ailleurs des complications d'autres

Fréquence de l'**épilepsie** : autre cause de somnolence diurne et de fluctuations
Fréquence du **syndrome d'apnées du sommeil**

Des tableaux intriqués aux conséquences des **lésions vasculaires cérébrales**, notamment chez le sujet plus âgé

D'autres comorbidités ou certaines thérapeutiques peuvent « venir » colorer le tableau mais aussi être des causes plausibles

Critères de Mc Keith : Le diagnostic de MCL est moins probable

a) **En présence de toute autre affection physique ou cérébrale, y compris une maladie cérébro-vasculaire**, suffisante pour expliquer en partie ou en totalité du tableau clinique.

- **Le diagnostic de MCL ne doit pas pour autant être exclu** et peut faire envisager une des pathologies mixtes ou multiples expliquant le tableau clinique.

Ou

b) **Si les symptômes parkinsoniens sont le seul critère cardinal et apparaissent pour la première fois à un stade de démence sévère**

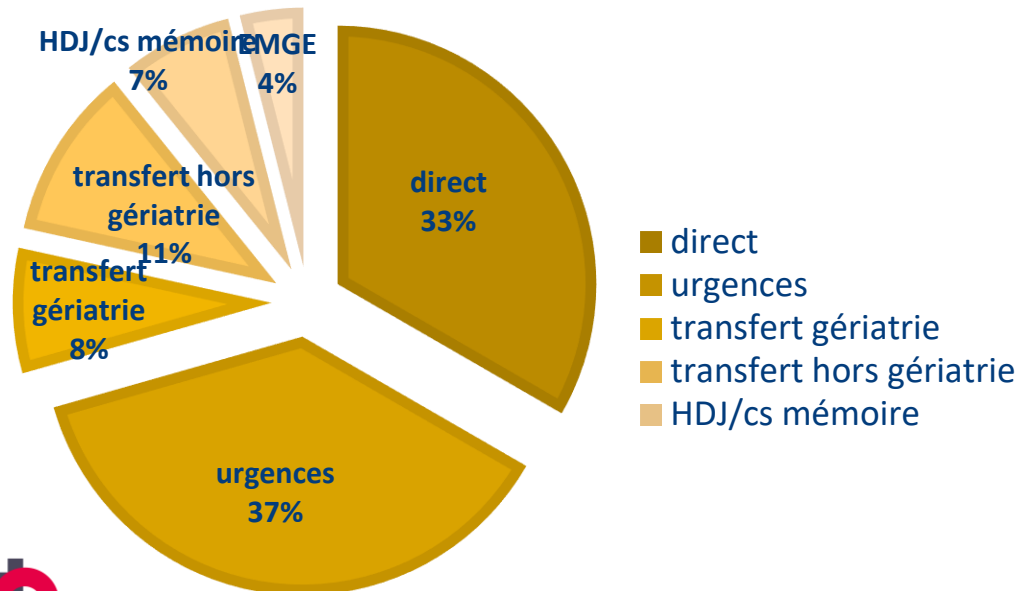
Ce que nous enseigne la réalité sur le terrain

Etude rétrospective sur 5 mois des séjours en unité spécialisée

Unité de
Neuro-Psycho-Gériatrie aigüe
Hôpital Léopold Bellan Paris 14

sorties entre le 1/04 et le 26/8/2021,
Exclusion des patients Covid +

Population: 108 patients
Moyenne d'âge : 82,8 ans
Sexe ratio : 55% de femmes



A domicile (hors EHPAD) (69%)

- 46 % vivent seuls
- 39% n'ont pas d'aide

La demande vient aussi des EHPAD (31%)

Patients ayant des troubles cognitifs sévères

MMSE moyen 7,3/30

- dans 87% des cas, troubles cognitifs connus
- dans 41 % des cas, non diagnostiqués
- dans 53 % des cas, non suivis

Troubles psycho-comportementaux et adressage en hospitalisation

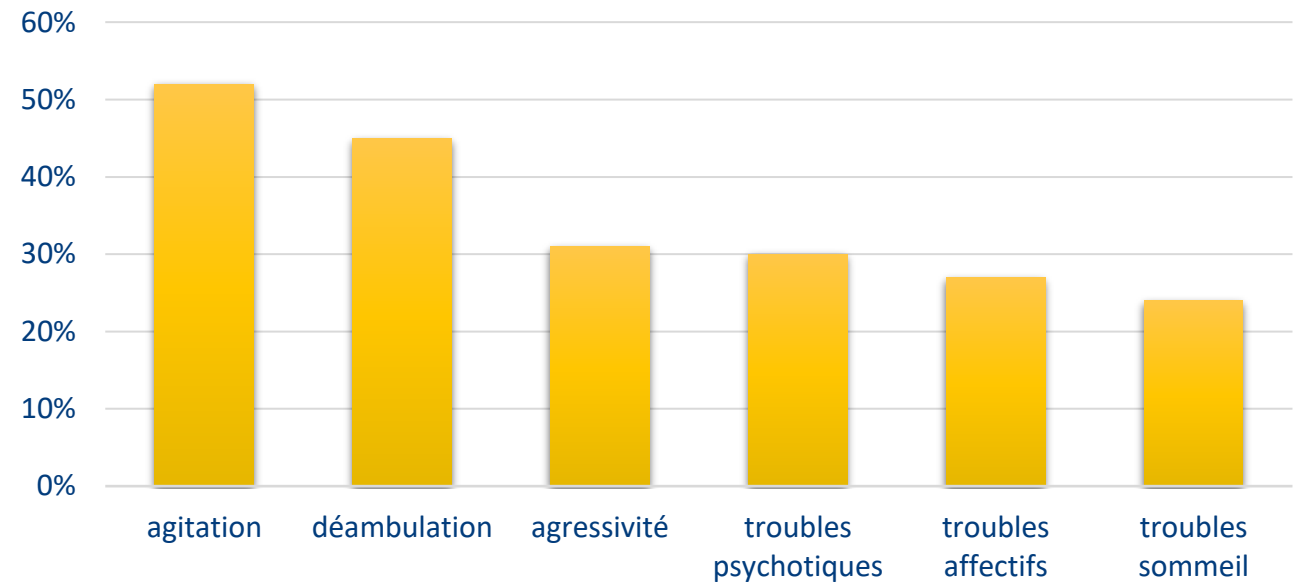
○ **Présence d'un trouble du comportement :**

95% des cas (à 94% troubles productifs)

○ **Autres motifs**

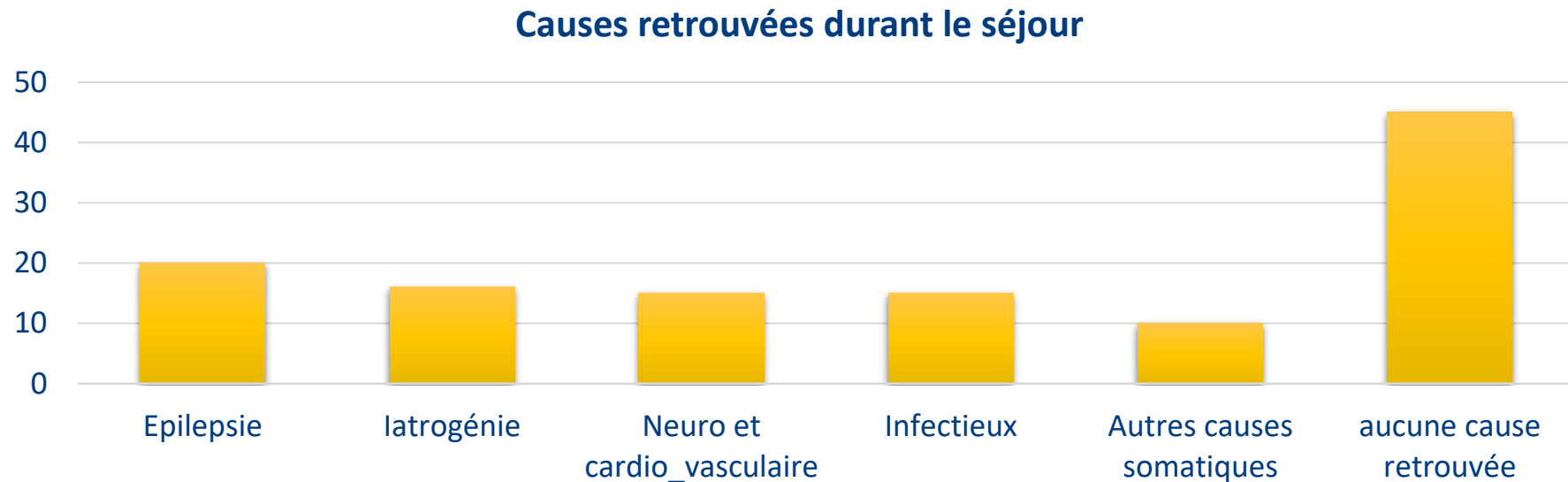
- 22% aggravation cognitive
- 20% chutes
- 14% confusion
- 10% pathologie somatique

Types de troubles du comportement



○ **Agressivité 31 %**

Troubles psycho-comportementaux non spécifiques au stade sévère



- Dans 58% des cas, on retrouve au moins une cause somatique ou iatrogène
 - alors que seuls 10 % des patients sont adressés pour une cause somatique
- L'épilepsie: complication fréquente, retrouvée chez 18% des patients (confirmée par EEG)



Les enjeux d'un diagnostic au stade tardif

Intérêt d'un diagnostic précis à un stade tardif ?



- **Quel stade tardif ?**
 - 2^e phase de la courbe (où l'évolution s'accélère) ou stade des troubles psycho-comportementaux installés « sévères » ?
- **Qui demande et pourquoi ?**
 - Le patient ? L'aidant ? Le médecin ? Une éventuelle future structure d'accueil ?
- **Cela va-t-il impacter la prise en charge ?**
 - Impact sur les traitements symptomatiques ? : Inhibiteur de l'acétyl-cholinestérase, psychotropes, neuroleptiques, melatonine...

A un stade sévère et/ou en période aiguë,
intérêt et/ou possibilité limité(e)
d'adresser pour des explorations complémentaires
(PET FDG, PET à la fluoro dopa...)
pour conforter un diagnostic
Et si on le fait, pas forcément pendant l'hospitalisation
La question des formes « jeunes »

Neuro-imagerie

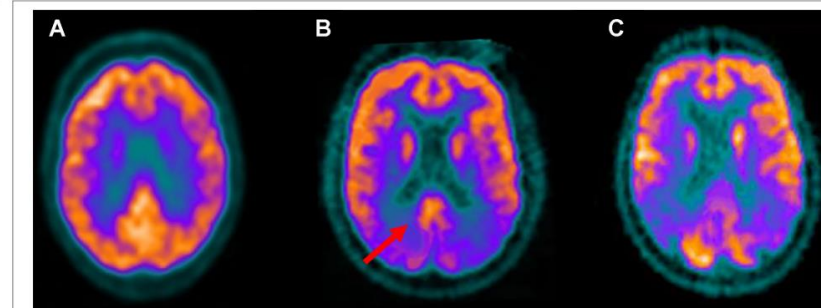
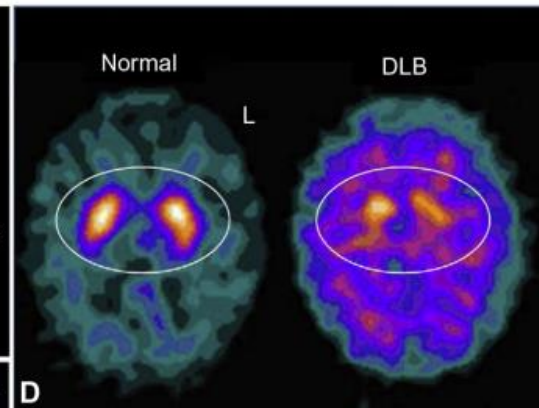
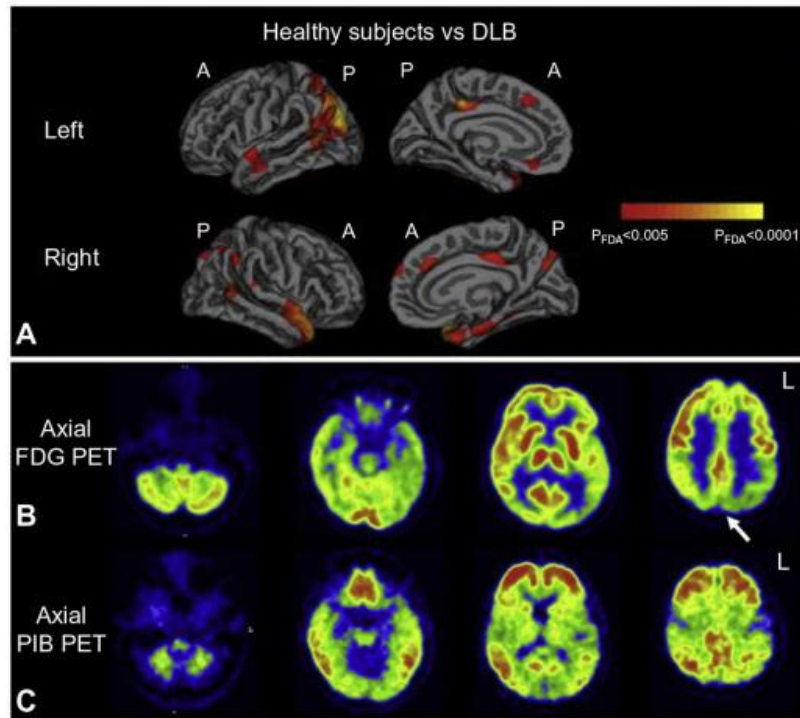


FIGURE 3 | Fludeoxyglucose F 18 (18F-FDG) positron emission tomography standard axial view transacting the posterior cingulate region obtained in a healthy control (A); in a patient with Lewy bodies dementia (DLB) (B); in an Alzheimer disease (AD) patient (C). Note that reduced 18F-FDG uptake, indicative of glucose hypometabolism and reduced synaptic activity, is present in the occipital lobes while preservation of metabolic activity is found in the posterior cingulate cortex (red arrow). This feature, known as the "cingulate island sign," is often seen in DLB but not AD patients.

Diminution de fixation généralisée du traceur de perfusion en TEMP ou TEP avec réduction de l'activité occipitale

Anomalie (réduction) de fixation du transporteur de dopamine dans le striatum en tomographie d'émission monophotonique (DAT-scan) -

Le point de vue de ceux qui vivent avec la maladie

Difficultés rapportées pour avoir de l'information sur

- le diagnostic,
 - l'évolution et
 - la gestion des symptômes complexes
- => Augmentation du fardeau pour l'aidant, du stress et diminution de la qualité de vie

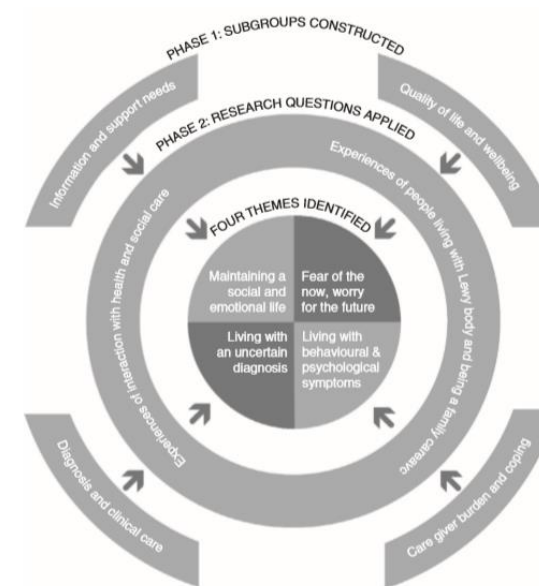
4 thèmes identifiés

- Vivre avec un diagnostic et un pronostic incertains
- Vivre avec la peur du présent et l'inquiétude pour l'avenir
- Vivre avec des symptômes psycho-comportementaux
- Maintenir une vie sociale et émotionnelle

Exploring the experiences of living with Lewy body dementia: An integrative review

Allison Bentley^{1,2} | Tessa Morgan³ | Yakubu Salifu² | Catherine Walshe²

26 articles retenus sur 1583 publiés entre 1995 et 2020, 20 études



J Adv Nurs. 2021;00:1–14.

La prise en charge au stade tardif

- Les thérapies non médicamenteuses...
 - Troubles cognitifs et orthophoniste
 - Troubles moteurs et kiné
 - Troubles psycho-comportementaux
 - Troubles de déglutition et diététique
- Et thérapies médicamenteuses
- Quid des ESA ? indications, intérêts et limites
- Quid des UCC ?
- Quid d'un soutien psychologique pour l'aidant ?
- Quid de l'éducation thérapeutique ?
- D'autres questions si pas abordées avant :
 - conduite automobile, protection juridique ou habilitation familiale, limitation des risques (gaz, bracelet gps, ...)
- Quid d'un réexamen du projet de vie ?



L'UCC

UNITES COGNITIVO-COMPORTEMENTALES – UCC
EN SERVICES DE SOINS DE SUITE ET DE RÉADAPTATION (SSR)

MESURE 17 du Plan ALZHEIMER 2008-2012

● Qu'est-ce qu'une UCC (Unités Cognitivo-Comportementales) ? C'est une unité de 10 à 12 lits que l'on trouve au sein d'un service de Soins de Suite et de Réadaptation (SRR). Elle a pour objectif de stabiliser les troubles de comportement, grâce à un programme individualisé de réhabilitation cognitive et comportementale, d'assurer les soins à l'origine de la situation de crise en l'absence d'une indication de court séjour en spécialité d'organe ou de réanimation. Elle dispose, au sein de locaux adaptés, de personnels spécifiques (psychomotricien, psychologue, ergothérapeute, assistante de gérontologie, ...) et d'un accès à du temps de psychiatre. Son but est de permettre le retour du patient à son domicile d'origine.

● Personnes concernées ? Patients atteints de la maladie d'Alzheimer ou de maladies apparentées, présentant l'ensemble des caractéristiques suivantes : mobilité (patient valide), agressivité, troubles du comportement productifs (hyperémotivité, hallucinations, troubles moteurs, agitation, troubles du sommeil graves).

● Mode d'intervention ? L'orientation de patients en UCC est faite par le médecin de ville quand le malade est à domicile, soit par le médecin responsable du service court séjour gériatrique ou les autres services d'aigu après la réalisation d'un bilan médical approprié, pour les patients hospitalisés.

Les missions de l'UCC ne sont centrées :

- Ni sur le bilan étiologique de la maladie sous-jacente,
- Ni sur le bilan et la prise en charge de l'éventuelle pathologie aiguë à l'origine de la décompensation et nécessitant les moyens d'un court séjour (**syndrome confusionnel**)
- Ni sur les troubles du comportement chroniques des MAMA (voir UHR)
- Ni sur la prise en charge des pathologies psychiatriques de la personne âgée.

Néanmoins, de nombreux patients arrivent en UCC avec ces indications et sans diagnostic connu préalable.

Nécessité d'un accord du patient :
cf liberté d'aller et venir,
questionnement éthique : liberté versus sécurité
L'UCC n'est pas un lieu de vie

Diagnostic au stade tardif et accompagnement des aidants



A n'importe quel stade, on peut essayer de reconstituer l'histoire de la maladie, même si ce n'est pas forcément fiable

A n'importe quel stade, intérêt de parler des hypothèses diagnostiques des arguments et donner une « grille de lecture » des symptômes

Intérêt d'expliquer les intérêts et les limites des traitements symptomatiques (et des unités spécialisées)

Intérêt d'expliquer l'évolution attendue, la part d'imprévisible et cette courbe d'évolution en 2 temps

Intérêt de hiérarchiser les objectifs et les interventions utiles pour le projet de soins



Je vous remercie pour votre attention



Association des Aidants
et Malades à Corps de Lewy

Colloque sur la maladie à corps de Lewy

Paris Université Necker – 25 novembre 2022

