**La maladie a corps de Lewy**

1. Introduction

Deuxieme cause de MND. Individualisation recente car de base cette pathologie etait associe avec la MA ou avec les demences en general. Mais aujourd'hui on la considere comme differente des autres.

Presence de **corps de lewy** (corticaux) indispensable pour le diag de maladie a corps de lewy. Renvoie a un syndrome demenciel associe a des **episodes confusionnel fluctuant (**rien, bcp) et a un **syndrome psychiatrique** (idee delirante, tble de lhumeur et surtout hallu). Debut entre 50 et 80 ans. Depuis 2005 on a des criteres consensuels ie auteurs daccord sur des caractéristiques essentielles pour le diag (Mc Keith).

Souvent maladie deja evolue donc difficile de differencier les profils. Avec les fluctuation, danger de se tromper car certains traitements peuvent empirer les symptomes.

1. Definition

Syndrome dementiel selon le **DSM IV:**

* Atteinte dau moins 2 fonctions superieuses
* Deficit mnesique dune ou plusieurs autres fonctions superieures: trouble du lge, trouble praxique (difficulte a realiser action et geste), trouble des capacite visuo spatiales, troubles gnosiques (perception, identification) et troubles des fonctions executives (plannification, prise de decision).
* Ralentissement socio professionnel: desinsertion, changement de personnalité, de caractere.
* Evolution chronique.
1. La plainte mnesique

Age et plainte mnesique ie ce dont le sujet se plaint: (60% des plus de 65 ans, 50% apres 50 ans, 75% apres 80 ans). Seulement 18% lexpriment et consultent. Deficit mnesique et cognitif donc examen neuropsychologique (mesure objective des centres memoire,... mais peut aussi augmenter le stress et donc diminuer les capacite). 4,3% ont une syndrome dementiel et 3% ont une MA. Un individu qui consulte seul na pas forcément de demence, plus de chance si cest lentourage qui se plaint.

1. Criteres cliniques spécifiques

Mc Keith relie directement a la maladie:

* **Criteres centraux** avec fluctuation de letat cognitif, hallu visuelle, variation marquee de lattention et de lalerte, syndrome parkinsonnien. Pas MD parce quil y a les autres symptomes.
* **Criteres suggestifs** avec tble du comportement lors du sommeil paradoxal, sensibilite au neuroleptique (on nen donne pas generalement), anomalie du transporteur de la dopamine.
* **Criteres compatibles** avec chutes, syncopes, dysautonomie (hypotension orthostatique ie baisse de tension liee a un changement de position, fluctuation, perturbation), perte de conscience transitoire inexplique, delire systematise, hypoactivite bi occipitale, hallu non visuelle (sensorielle, somesthesique, auditive), delire, depression.
* Succession des symptomes dans le temps.

=**> Deterioration cognitive. TEP ou IRM. Déficit dans les tests d'attention évaluant les fonctions executives et visuospatiale.**

Tout ne demande pas necessairement un traitement, un changement. Levaluation et la reevaluation sont necessaires comme le travail du psychologue. Levaluation peut également etre perturbatrice.

 Demence: declin cognitif interferent avec une vie sociale et des occupations normales. Les troubles de la memoire, ne sont pas toujours precoces. Les hallus de la DCL sont precoces, visuelles, recurrentes et detaillees. Les visuelles representent des personnes ou animaux, en couleur, gens animes, plutot le soir. La reponse émotionnelle peut aller de la peur intense a lindifference voire lamusement. Elles sont souvent aussi mal critiquees (a du mal a reconnaitre son hallu) . Les auditives comme une bande son.

1. Critiques

La **sensibilite** et la **specificite** dune DCL probable sont calculees en tenant compte des criteres cliniques consensuels.

 Sensibilite: criteres suffisamment precis pour diagnostic?

 Specificite: specifique a la maladie

La specificite est assez bonne (90 a 100%) mais la sensibilite varie dun auteur a lautre (de 22 a 83%). Les **faux** et **vrais positifs**, mettent en évidence limportance de la question: **est ce que je suis suffisamment sensible a ces criteres?**

Levaluation de la fluctuation difficile en raison des differences entre la meilleure et la pire performance dun jour a lautre, des fluctuations du MMS, des tests dattention informatise et des questionnaires de fluctuation.

1. DCL et MP

 DCL: se caracterise par la presence abondante et diffuse de CL (inclusion riche en ubiquitine et en alphasynucleine) dans le SNC.

 Synucleinopathie: MP, atrophie sydtematise et DCL.

Le syndrome parkinsonien est present dans 3/4 des cas. Le tableau est comparable a celui observé dans la MP mais la frequence des symptomes est plus faible (amplitude des tremblements).

1. MCL et MPI

2 domaines communs:

* Les symptomes cliniques
* La neuropathologie

Ici on vit des annees avec la pathologies handicapante tout en sachant et en ayant conscience du futur declin cognitif. 1 Cortex

 2 Diencephale

 (aire limbique)

 MCL: 1 puis 3 puis plus ou

moins 2

MP: 3 3 Tronc cerebral

Démence associé a la MP: 3 puis 1 puis 2

1. MCL et MA

Lorsque les troubles cognitifs sont precoces et precedent lapparition des syndromes parkinsonniens, il est tres difficile de differencier MCL et MA. Relation entre différents termes: variante a corps de Lewy de la MA, MA avec CL forfuit, démence sénile du CL,...

Il y a beaucoup de fluctuation en CL peu en MA. Ce nest pas un symptome qui fait une pathologie mais lensemble de ces symptômes.

=**> A limagerie cerebrale, preservation des structures temporales interne (hippocampe) dans DCL.**

1. Traitement

Les **inhibiteurs de lacetylcholinesterase** (donepezil, galantamine, rivastigmine...) sont le principal traitement (comme dans MA). Grande hétérogénéité de la reponse. Pas de neuroleptique car tres grande sensibilite.