

La démence à corps de Lewy (DCL)



La démence à corps de Lewy est l'un des syndromes parkinsoniens atypiques. Elle est caractérisée par une attention fluctuante, des troubles moteurs et des hallucinations.



Membre du comité consultatif de Parkinson Suisse, le Prof. Dr méd. Joseph-André Ghika est le médecin-chef du service de neurologie à l'Hôpital du Valais.

Photo : m&àd Joseph-André Ghika

La démence à corps de Lewy (DCL) se manifeste par un déclin des fonctions cognitives qui interfère avec la vie sociale ou professionnelle. Des troubles de la mémoire peuvent être présents au stade précoce ou terminal de la maladie. Ils sont parfois associés à des troubles de l'attention et à des troubles des fonctions dites « exécutives » (qui permettent de gérer les situations complexes ou imprévues), ainsi qu'à des difficultés à traiter des informations visuelles dans l'espace. Un syndrome parkinsonien généralement peu sévère, akinéto-rigide et tremblant, peut se manifester au début ou en fin de maladie. Souvent précédé de chutes inopinées sans raison apparente, il répond partiellement à de faibles doses de dopamine. D'importantes fluctuations de l'attention et instabilités psychiques, parfois au cours d'une même

journee ou sur plusieurs jours, accompagnées d'une confusion intermittente voire de périodes de quasi absence, distinguent la DCL de la maladie d'Alzheimer.

Citons également les critères de distinction suivants : hallucinations visuelles précoces, récurrentes, bien formées et détaillées, dans certains cas interprétations délirantes comme le syndrome de Capgras (le conjoint n'est pas le conjoint mais un sosie), dysperceptions, besoin de sommeil accru, troubles du comportement du sommeil paradoxal présents depuis plus de dix ans (cris, paroles, rires, ou agression du conjoint en raison d'un défaut d'inhibition des mouvements générés par les rêves), fortes variations de la tension artérielle, sensations de vertiges au lever, incontinence, anxiété fluctuante et épisodes dépressifs avec apathie. On observe souvent des réactions paradoxales à certains médicaments (p. ex. neuroleptiques).

On peut la diagnostiquer grâce à des procédés d'imagerie comme la tomographie par émission de positons (PET scan FDG), qui met en évidence une diminution du signal plus postérieure que celle de la maladie d'Alzheimer (pariéto-occipitale préservant le cortex cingulaire postérieur). En cas de DCL, la scintigraphie de type DaT-scan ou le SPECT au bêta-CIT révèlent une perte globale de la captation de la dopamine dans les noyaux gris.

L'examen du cerveau des patients parkinsoniens révèle que les corps de Lewy, observés essentiellement dans le tronc cérébral, le système végétatif et les viscères, sont diffus dans tout le cerveau. Une forme mixte associée à la maladie d'Alzheimer et une variante d'évolution très rapide sont également décrites.

Traitement

Le traitement consiste à administrer de faibles doses de dopamine et des inhibiteurs de la cholinestérase (rivastigmine en premier choix), plus efficaces qu'en cas de maladie d'Alzheimer. Les hallucinations, les délires et les troubles comportementaux sont traités par quétiapine ou clozapine. Compte tenu d'une éventuelle hypersensibilité, ces médicaments doivent toutefois être utilisés avec parcimonie. Les troubles du comportement du sommeil paradoxal sont traités par clonazépam, gabapentine ou mélatonine.

Prof. Dr méd. Joseph-André Ghika

Série

Syndromes parkinsoniens atypiques

Quatre parkinsoniens sur cinq souffrent du syndrome parkinsonien idiopathique (SPI ou maladie de Parkinson). Plus rares, les autres syndromes parkinsoniens atypiques sont moins connus. Nous leur avons consacré une série en quatre volets.

- l'atrophie multi-systématisée (AMS) et ses sous-types (magazine 129)
- la paralysie supranucléaire progressive (PSP) et ses sous-types (magazine 130)
- la dégénérescence cortico-basale (DCB) et ses sous-types (magazine 131)
- la démence à corps de Lewy (DCL ; magazine 132)