

Démences sous-corticales: Maladie de Parkinson et syndromes parkinsoniens

V Czernecki
czerneck@chups.jussieu.fr

Cours DU Neuropsychologie – 8 février 2008

Les maladies neurodégénératives

4 groupes:

- **Maladie d'Alzheimer** : (++) régions hippocampiques et aires associatives corticales
- **Atrophies lobaires** : atteinte d'une région corticale : DFT, APP, DS, Sd Benson
- **Maladies dégénératives à prédominance sous-corticale**
- **Maladies dégénératives cortico-souscorticales**

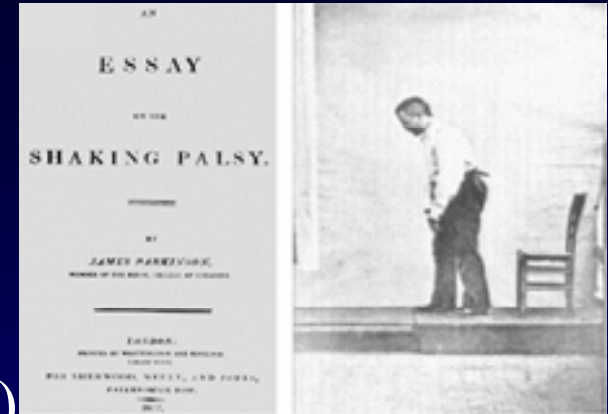
Les maladies neurodégénératives

- Maladies dégénératives à prédominance sous-corticale:
 - maladie de Parkinson (MP)
 - atrophie multisystémique (AMS)
 - paralysie supra-nucléaire (PSP) (ou m. Steele-Richardson)
 - maladie de Huntington (MH)
- Maladies dégénératives cortico-souscorticales:
 - dégénérescence cortico-basale (DCB)
 - maladie à corps de Lewy (DCL)

La maladie de Parkinson idiopathique

- 100 000 personnes en France; 1,6% chez > 65ans
- Incidence: 10 à 15 / 100 000 / an
- 2^{ème} affection neurodégénérative après la MA
- Début entre 55 et 65 ans; parfois précoce (< 40 ans) ou tardif (> 75 ans)
- Sex ratio: H (55:45)

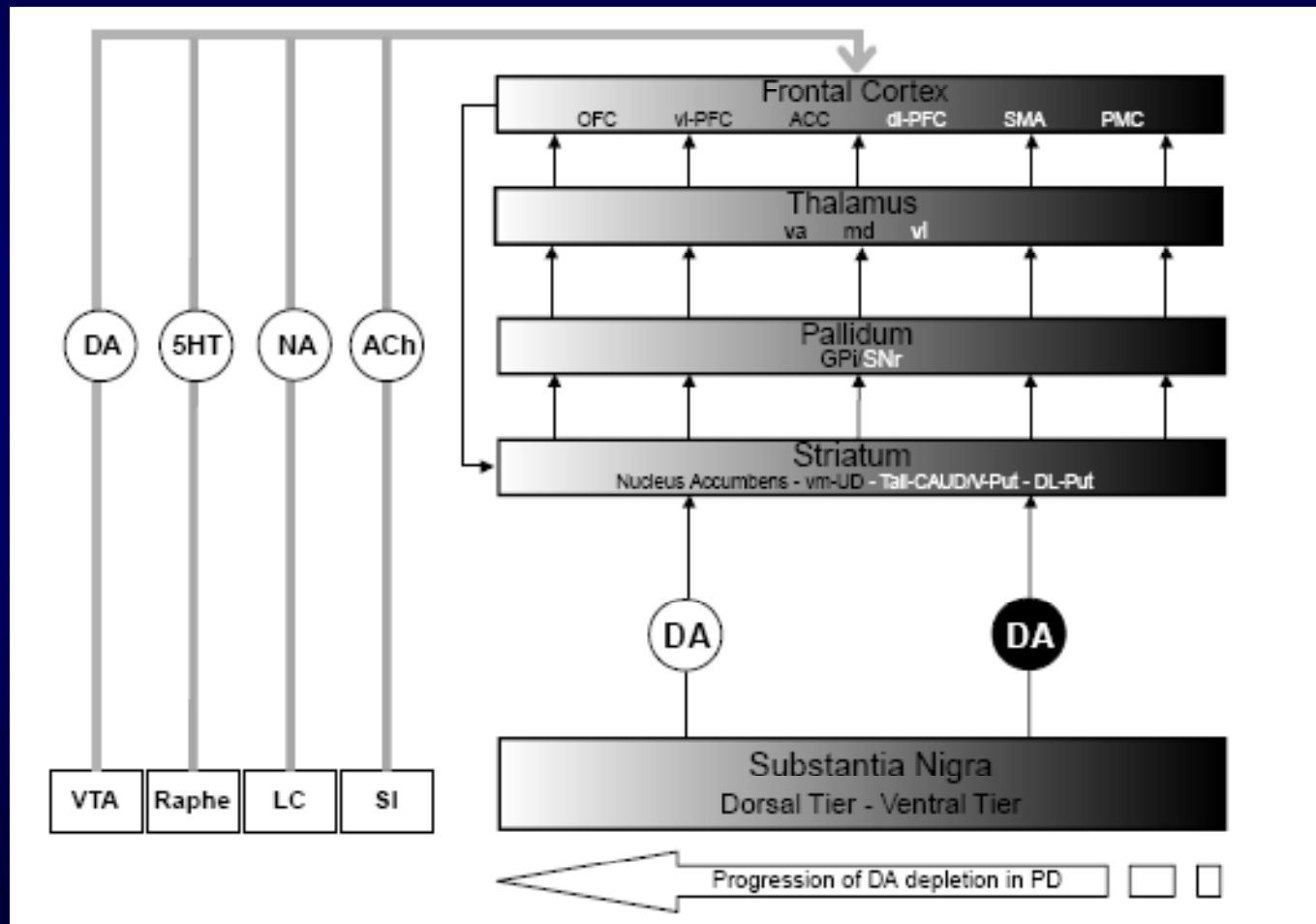
La MPI Historique



- Décrite par James Parkinson en 1817 dans l'essai '*Shaking Palsy*' ('*La paralysie agitante*')
- Trousseau en 1865 décrit la forme sans tremblement et l'akinésie
- JM Charcot en 1872 décrit le phénomène de la rigidité
- Tretiakoff en 1919 confirme la localisation cérébrale et l'atteinte de la SN
- Birkmayer & Hornkiewicz expliquent la baisse de la DA et propose en 1960 la levodopa
- Birkmayer, Cotzias & Barbeau trouvent les doses efficaces de L-Dopa
- Depuis les années 70, développement des agonistes DA
- 1^{er} patient avec une stimulation à haute fréquence bilatérale des noyaux subthalamiques par A-L Benabid en 1993

La MPI: aspects physiopathologiques

Caractérisée par une dégénérescence des neurones dopaminergiques du mésencéphale (substance noire compacte A9)

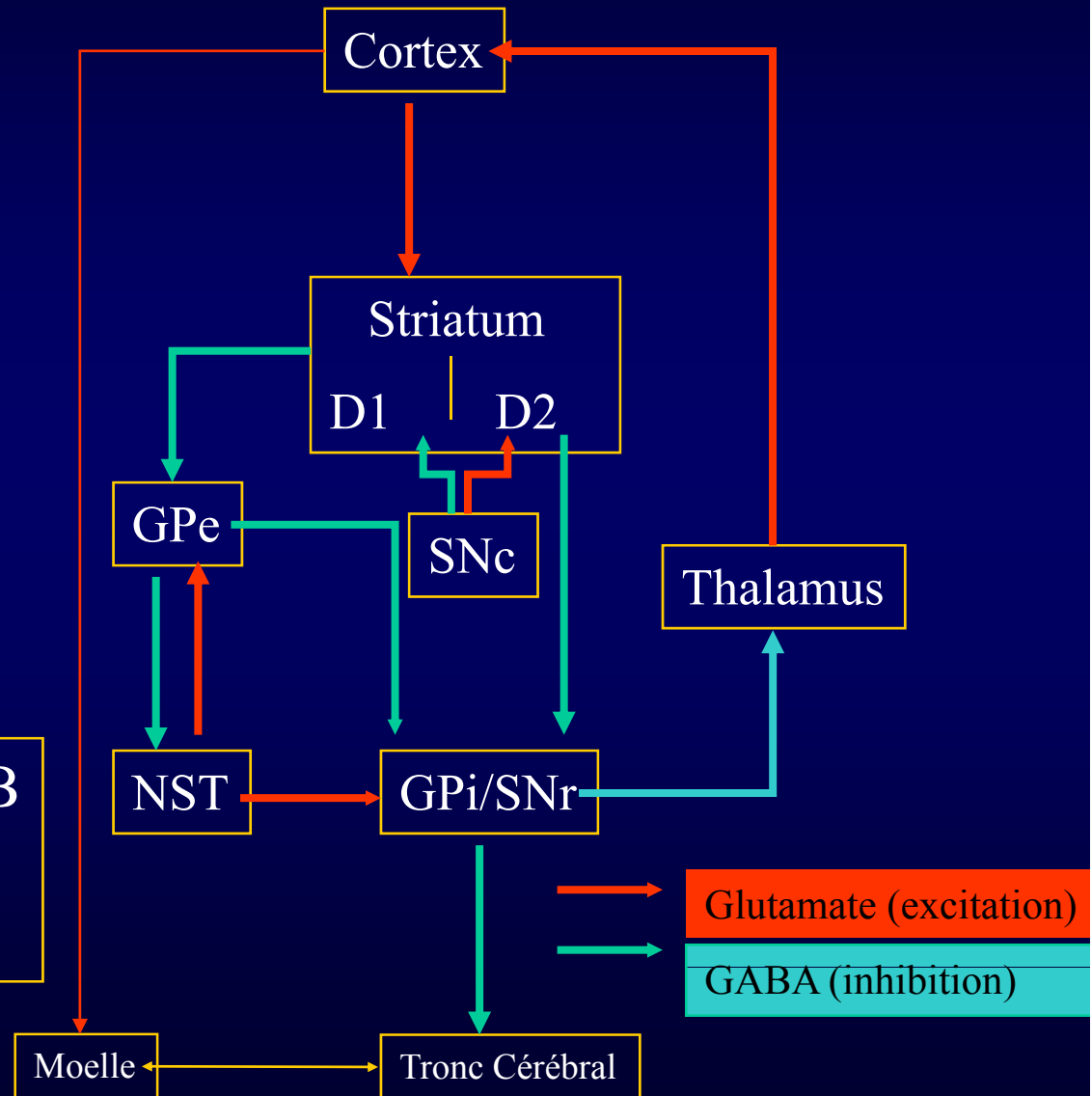


D'après Cools, 2006

Physiopathologie

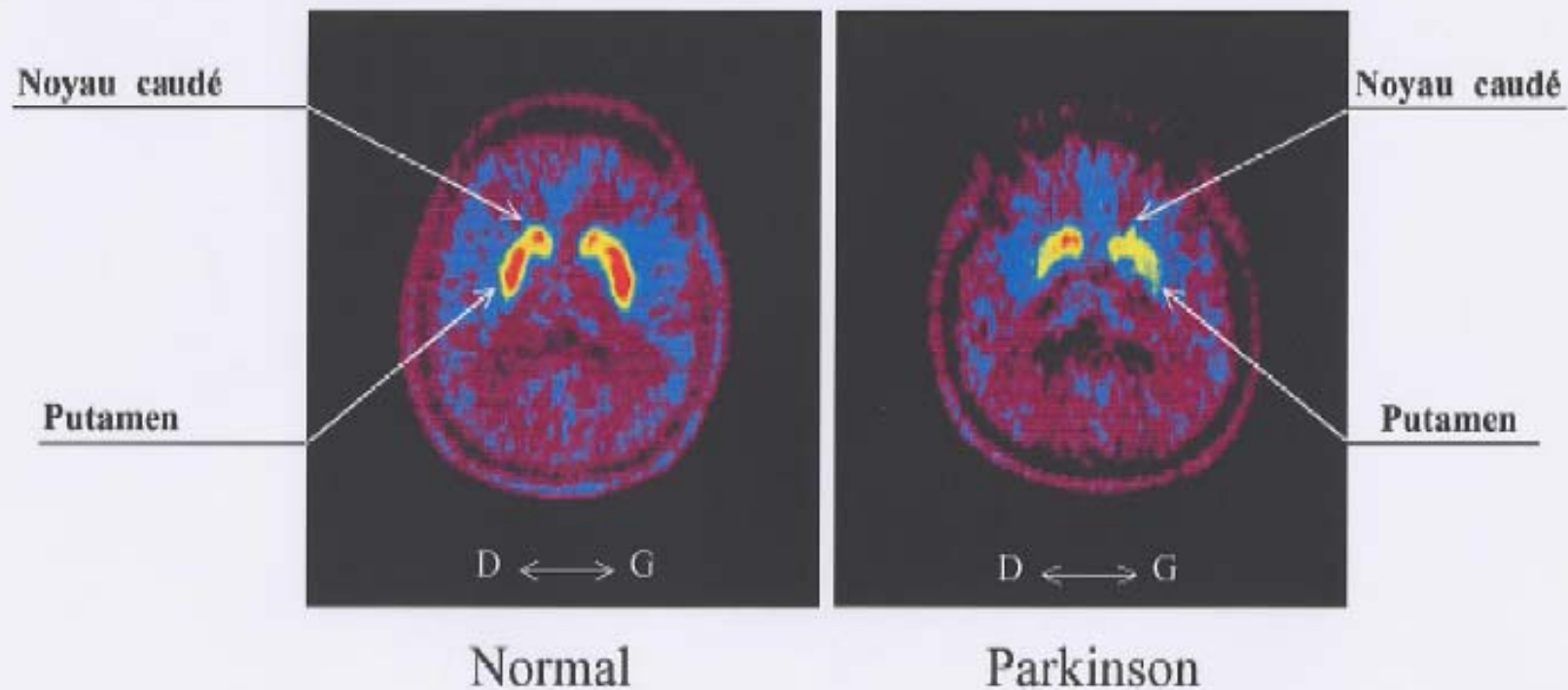
Dégénérescence des neurones DA de la SNc
→ dysfonctionnement de la voie nigrostriée
→ hypofonctionnement frontal

Schéma d'organisation des GB
La double voie
D'après DeLong, 1990



Dégénérescence de la voie nigro-striée visualisation en TEP à la fluorodopa

[¹⁸F]DOPA



MPI : sémiologie

- Au 1er plan, symptômes moteurs avec la triade de symptômes:
 - Akinésie/Bradykinésie : lenteur gestuelle, retard à l'initiation du mouvement, diminution de l'amplitude gestuelle (opposition pouce-index)
 - Rigidité musculaire (ou hypertonie plastique) : cédant par à-coup (roue dentée) articulations (poignet)
 - Tremblement de repos : 4 à 6 Hz, majoré par le stress, la marche, disparaît à l'action
- Signes axiaux: instabilité posturale et trouble de la marche (freezing), de la parole (dysarthrie et hypophonie)
- Troubles dysautonomiques (hypotension, sialorrhée)
- Troubles cognitifs et neuropsychiatriques

MPI : évolution en 3 phases

- Instauration du traitement : ‘Lune de miel’ (entre 3 à 8 ans): symptômes peu manifestes parfaitement compensés par les traitements (stades H&Y I et II)
- Les fluctuations motrices: alternance de périodes ‘on’ (dyskinésies) / ‘off’ (blocage)
- Phase d’envahissement (signes axiaux, atteinte cognitive et tb neuropsychiatriques...)

Les syndromes parkinsoniens

- La MPI représente 60 à 80 % des syndromes parkinsoniens
- **Les syndromes parkinsoniens: akinésie + 1 autre signe cardinaux**
 - Dégénératifs : PSP, MSA, DCB
 - autres (iatrogènes, intoxic, TC, vasc, viraux ...)

La MPI: thérapeutiques pharmacologiques

- ✓ Pas de traitement curatif mais seulement thérapies symptomatiques
 - **Thérapie dopaminergique à la L-DOPA**
 - ❖ Précurseur de la dopamine
 - ❖ contribue à restaurer la concentration striatale
 - **Agonistes dopaminergiques** : stimulent les récepteurs DA
 - Durée de vie plus longue
 - **Inhibiteurs de la dégradation (IMAO-B ou ICOMT)**

La MPI: thérapeutiques chirurgicales

- Thérapies lésionnelles

- ❖ Lésion du noyau subthalamique (NST) ou du globus pallidus interne (GPi)

→ caractère irréversible de ces lésions; n'est plus utilisé

- Thérapie par stimulation haute fréquence

- ❖ SHF du NST : succès thérapeutique chez l'humain

- Mécanismes ?

Profil neuropsychologique dans la MP sans démence

Troubles cognitifs légers, sans répercussion sur la vie quotidienne

- dans la plupart des cas (90%) (Martin, 1973)
- de façon précoce (Heitanen, 1986)
- peu dopa-sensibles (Growdon, 1998)
- concernent principalement les fonctions exécutives (Taylor, 1986) cad les comportements dirigés vers un but (Lezak, 1995)

Fonctions préservées

- Efficience globale
- Les activités instrumentales : langage, praxies, gnosies

Ralentissement cognitif (bradyphrénie)

- = ralentissement des processus centraux de traitement de l'information et d'élaboration de la réponse (*Naville, 1922*)
- Dubois et al, 1988: 2 conditions :
 - 1 carré tjs rouge → réponse motrice (appuyer sur un bouton) : **TR simple**
 - 2 couleurs → appuyer seulement quand carré rouge : **TR de choix**
 - 3 couleurs → idem

Temps cognitif de décision = TR choix – TR simple

Syndrome dysexécutif

- Trouble de l'élaboration de concepts (WCST, similitudes WAIS...)
- Trouble de la flexibilité mentale (TMT)
- Trouble du maintien attentionnel (Odd Man Out, empans envers)
- Planification (Tour de Londres)
- Initiation (fluences littérales)
- Inhibition (Stroop Test)
- Intégration temporelle

Pour revue, Pillon et al, Chap15 Handbook of Neuropsychology, 2001

Systemes de memoire

- Composante « tempore interne / hippocampe »
préservée (*Pillon et al, 1996,1997*)
 - reconnaissance verbale et spatiale
 - courbe d'apprentissage et maintien d'information après délai
 - sensibilité aux indices sémantiques explicites
- Composante « néocorticale rétrorolandique » préservée
 - mémoire sémantique (*Beatty et al, 1989*)
 - amorçage (*Bondi & Kasniak, 1991*)

Systemes de memoire

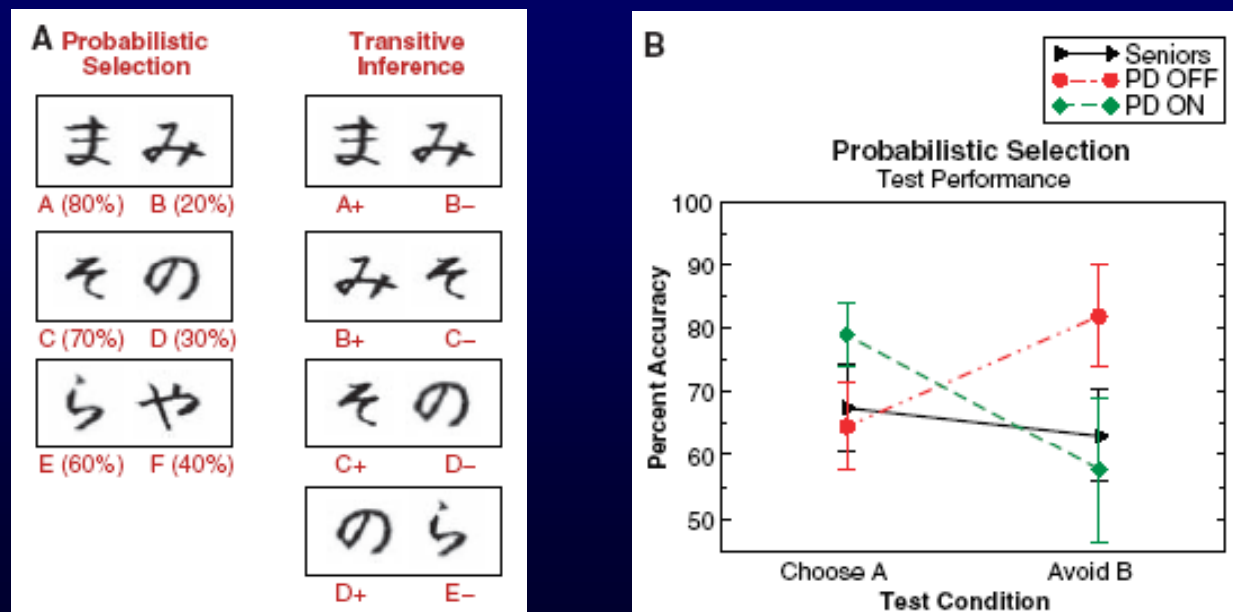
- Composante frontale perturbée
 - memoire de travail verbale (*Marié et al, 1995*)
 - memoire de travail spatiale (*Partiot et al, 1996*)
 - generation d'évènement aléatoires (*Owen et al, 1995*)
 - Acquisition et rappel d'une liste de mot (*Taylor et al, 1990*)
 - Apprentissage par essais/erreurs (*Pillon et al, 1998*)
 - Discrimination de récence et organisation temporelle (*Taylor et al, 1986, 1990*)
- Composante « noyaux gris centraux » perturbée
 - apprentissage procédural (*Saint-Cyr et al, 1988; Doyon et al, 1998*)

Systemes de memoire

- Les processus de **consolidation** et de **stockage** sont preservés (hippocampique) alors que les processus de **rappel** et d'**encodage** sont deficitaires (frontaux)
- **G&B**: rappel libre pauvre mais normalisé par l'indice
- **CVLT**: les patients MP s'appuient davantage sur l'organisation externe (apprentissage par ♥) que sur l'organisation interne (categorisations semantiques) → strategies de categorisation;
confusion des 2 listes au moment de la reconnaissance → memoire de la source + erreur temporelle

Sensibilité au renforcement

- Tâches d'apprentissage associatif avec renversement et extinction de règles (*adaptée de Rolls*)
- Tâches de découverte de règle (*Gambling Task*)
- Modèles de Frank (*Science 2004, 2007*)



Processus émotionnels

- Données contradictoires mais consensus pour une perturbation discrète des processus émotionnels:
 - reconnaissance des expressions faciales (Dégout (*Suzuki et al, 2006*)), colère/dégout/peur (*Sprengelmeyer et al, 2003*)
 - reconnaissance de la prosodie (*Benke et al, 1998*)
 - anhédonie (*Isella et al, 2003*)

Humeur et Personnalité

- Dépression fréquente (50% des cas) origine endogène ou réactionnelle?
- Anxiété (\approx 30%)
- Apathie (entre 30 à 40%)
- Personnalité obsessionnelle, rigidité
- Hallucinations et délires (effets secondaires ttt dopa et agonistes dopa)

L'apathie dans les affections neurodégénératives

Paralyse supranucléaire : 90% (Aarsland et al, 2001)

Démence fronto-temporale: > 80% (Liu et al, 2004)

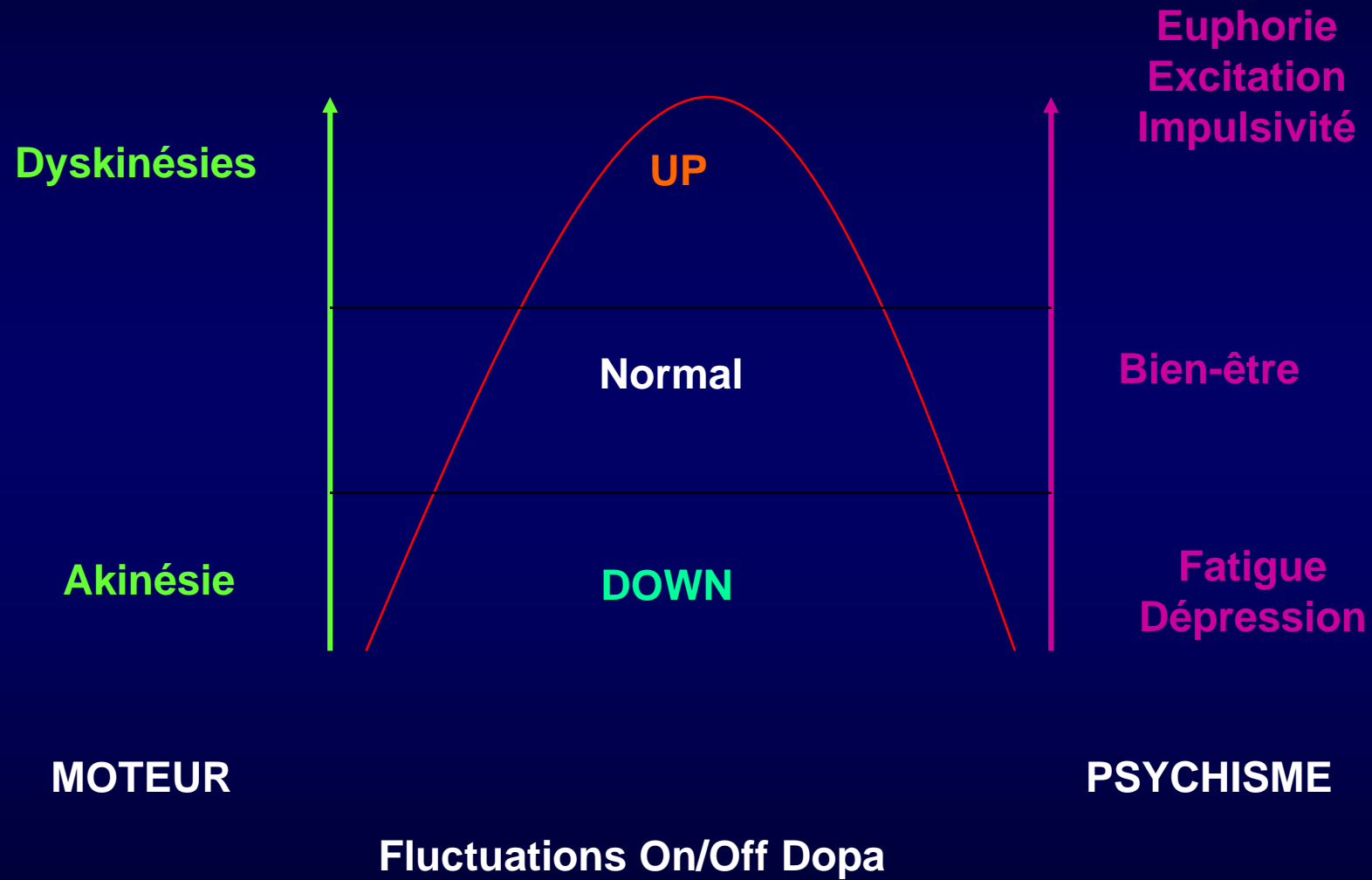
Maladie d'Alzheimer: entre 36 et 80% (Tatsch et al, 2006)

Autres: affections psychiatriques, AVC, TC...

Dans la maladie de Parkinson

Aarsland et al, 1999; 2001	16,5%	Inventaire Neuropsychiatrique
Levy et al, 1998	32,5%	Inventaire Neuropsychiatrique
Starkstein et al, 1992	42%	Échelle d'apathie
Isella et al, 2002	43%	Échelle d'apathie
Pluck & Brown, 2002	38%	Échelle d'apathie
Kirsch-Darrow et al, 2006	51%	Échelle d'apathie
Sockeel et al, 2006	29%	Echelle d'apathie de Lille (LARS)

Effets des traitements DA



Les troubles du comportement induits par les traitements DA

Phase OFF:

mal-être, apathie, dépression, isolement, inquiétudes, irritabilité, angoisse, panique

Phase ON:

excitation, euphorie, envies, recherche de plaisir, hyperactivité (diurne ou nocturne), prise de risque, créativité, jeux d'argent, achats compulsifs, hypersexualité, appétit, irritabilité, impatience, hallucinations et délires

Jeux pathologique

*Dodd et al, 05; Driver-Dunckley et al, 03; Voon et al, 06;
Reuter et al, 05*

- Prévalence: 0,05 à 4,8% dans la MP; Voon: de 3,4% (MP gle) à 7,2% (agoDA) [*nl: 1,7%*]
- Rapidement après la mise en route d'un agoDA
- Soit avec agoDA, soit association L-Dopa/agoDA
- La réduction du ttt DA → guérison

Punding

Evans 04, Kurlan, 04; Kumar, 05, Voon 04,

- Comportement stéréotypé complexe
- Inutile
- Idiosynchrasiq
- Prévalence: 1,4%
- Survient après ttt DA, amélioré avec réduction
- Association L-Dopa / agoDA (D3)

Syndrome de dérèglement dopaminergique

(hedonistic homeostatic dysregulation syndrom)

Giovannoni et al, 00; Borek & Friedman, 05; Bonci & Singh, 06; Voon 05

- Addiction a la DA
- Prévalence : 5% des MP
- Hommes, plutôt jeunes, fluctuants et dopasensibles

Table 2 Diagnostic criteria of hedonistic homeostatic dysregulation syndrome due to dopamine replacement therapy misuse

- (A) Parkinson's disease with documented levodopa responsiveness
- (B) Need for increasing doses of DRT in excess of those normally required to relieve Parkinsonian symptoms and signs
- (C) Pattern of pathological use: expressed need for increased DRT in the presence of excessive and significant dyskinesias despite being 'on', drug hoarding or drug seeking behaviour, unwillingness to reduce DRT, absence of painful dystonias
- (D) Impairment in social or occupational functioning: fights, violent behaviour, loss of friends, absence from work, loss of job, legal difficulties, arguments or difficulties with family
- (E) Development of hypomanic, manic, or cyclothymic affective syndrome in relation to DRT
- (F) Development of a withdrawal state characterised by dysphoria, depression, irritability, and anxiety on reducing the level of DRT.
- (G) Duration of disturbance of at least 6 months

Giovannoni et al, 2000

Processus fondamentaux pouvant être responsables des troubles cognitifs dans la MP

- Manque de flexibilité comportementale (*Bowen et al, 1975*)
- Inaptitude à élaborer et à utiliser spontanément des stratégies auto-générées (*Taylor et al, 1986*)
- Diminution des ressources attentionnelles et du contrôle de l'attention (*Bown & Marsden, 1988*)
- Syndrome dysexécutif (*Pillon et al, 1990*)

La démence dans la MP

- entre 20 et 40%
- survient toujours très progressivement (# DCL)
- bases neurales: atteinte d'autres systèmes de neurotransmetteurs (cholinergiques, noradrénergiques et sérotoninergiques), l'atteinte du système dopaminergique seul ne provoque pas de troubles cognitifs sévères (Schrag et al, 1998); lésions corticales type Alzheimer?
présence des corps de Lewy?

Facteurs de risque d'entrée dans la démence parkinsonienne

- Age de début de la maladie ($R+>70$)
(*Mahieux et al, 1998*)
- Un niveau d'éducation faible (*Glatt et Koller, 1994*)
- La sévérité du syndrome moteur (*Marder et al, 1990*)
- Neuropsychy: score de fluence verbale (*Jacobs et al, 1995*)

La réserve cognitive

Diminution de l'incidence des démences si

- NC > certifié d'études (*Dartigues et al. 1992*)
- Jardiner, voyager, bricoler (*Paquid 1995*)
- Plus grande qualité rédactionnelle (*Snowdon et al. JAMA 1996*)

Profil neuropsychologique dans la MP avec démence

- Perturbations cognitives plus sévères mais de même nature que celles des patients MP non déments
- Langage:
 - appauvrissement du discours spontané
 - difficultés d'évocation lexicale
 - simplification de la syntaxe
 - mais pas de véritable désorganisation syntaxique ou sémantique
- Fonctions visuo-constructives
- Apraxie constructive

Critères de démence du DSM IV

1. Trouble de la mémoire
2. Au moins une des atteintes cognitives suivantes :
Aphasie – apraxie – agnosie
Perturbation des fonctions exécutives (planification, abstraction...)
3. Retentissement social ou professionnel *ou* déclin par rapport au niveau antérieur
4. Indépendamment de toute confusion ou dépression

À début précoce < 65 ans

Démences sous-corticales

- Critères du DSM-IV mal adaptés :
- caractéristique principale: Sd dysexécutif (# mémoire)
- surestimation : autonomie du patient compromise davantage par les troubles moteurs que cognitifs

→ Concept de démence souscorticale (Task Force: Emre et al, Mov Dis 2007; Dubois et al, Mov Dis 2007)

Clinical diagnostic criteria for dementia associated with Parkinson's disease.

Emre M, Aarsland D, Brown R, Burn DJ, Duyckaerts C, Mizuno Y, Broe GA, Cummings J, Dickson DW, Gauthier S, Goldman J, Goetz C, Korczyn A, Lees A, Levy R, Litvan I, McKeith I, Olanow W, Poewe W, Quinn N, Sampaio C, Tolosa E, Dubois B.

Dementia has been increasingly more recognized to be a common feature in patients with Parkinson's disease (PD), especially in old age. Specific criteria for the clinical diagnosis of dementia associated with PD (PD-D), however, have been lacking. A Task Force, organized by the Movement Disorder Study, was charged with the development of clinical diagnostic criteria for PD-D. The Task Force members were assigned to sub-committees and performed a systematic review of the literature, based on pre-defined selection criteria, in order to identify the epidemiological, clinical, auxiliary, and pathological features of PD-D. Clinical diagnostic criteria were then developed based on these findings and group consensus. The incidence of dementia in PD is increased up to six times, point-prevalence is close to 30%, older age and akinetic-rigid form are associated with higher risk. PD-D is characterized by impairment in attention, memory, executive and visuo-spatial functions, behavioral symptoms such as affective changes, hallucinations, and apathy are frequent. There are no specific ancillary investigations for the diagnosis; the main pathological correlate is Lewy body-type degeneration in cerebral cortex and limbic structures. Based on the characteristic features associated with this condition, clinical diagnostic criteria for probable and possible PD-D are proposed. (c) 2007 Movement Disorder Society.

Diagnostic procedures for Parkinson's disease dementia: recommendations from the movement disorder society task force.

Dubois B, Burn D, Goetz C, Aarsland D, Brown RG, Broe GA, Dickson D, Duyckaerts C, Cummings J, Gauthier S, Korczyn A, Lees A, Levy R, Litvan I, Mizuno Y, McKeith IG, Olanow CW, Poewe W, Sampaio C, Tolosa E, Emre M.

A preceding article described the clinical features of Parkinson's disease dementia (PD-D) and proposed clinical diagnostic criteria for "probable" and "possible" PD-D. The main focus of this article is to operationalize the diagnosis of PD-D and to propose practical guidelines based on a two level process depending upon the clinical scenario and the expertise of the evaluator involved in the assessment. Level I is aimed primarily at the clinician with no particular expertise in neuropsychological methods, but who requires a simple, pragmatic set of tests that are not excessively time-consuming. Level I can be used alone or in concert with Level II, which is more suitable when there is the need to specify the pattern and the severity on the dementia of PD-D for clinical monitoring, research studies or pharmacological trials. Level II tests can also be proposed when the diagnosis of PD-D remains uncertain or equivocal at the end of a Level I evaluation. Given the lack of evidence-based standards for some tests when applied in this clinical context, we have tried to make practical and unambiguous recommendations, based upon the available literature and the collective experience of the Task Force. We accept, however, that further validation of certain tests and modifications in the recommended cut off values will be required through future studies. 2007 Movement Disorder Society

Démences sous-corticales

- Critères de la démence parkinsonnienne :
 - Ralentissement cognitif
 - Troubles attentionnels
 - Trouble de la mémoire : récupération
 - Diminution de la fluence verbale
 - Pas ou peu d'atteintes instrumentales
 - Apathie
 - Syndrome dysexécutif au 1^{er} plan

Batterie neuropsychologique conseillée pour l'évaluation des troubles cognitifs et de la démence au cours de la MP

Efficiace intellectuelle

Echelle de démence (Mattis, 1988)

Mémoire de travail

Empan envers; orga sérielle chiffres (Cooper et al, 1991)

Mémoire à long terme

Apprentissage verbal (Grober & Buschke, 1987)

Fonctions exécutives

conceptualisation

Wisconsin (Nelson, 1976)

initiation

Fluence lexicale (Cardebat et al, 1990)

flexibilité

Trail Making Test (Reitan, 1971)

inhibition

Test de Stroop (Golden, 1978)

programmation

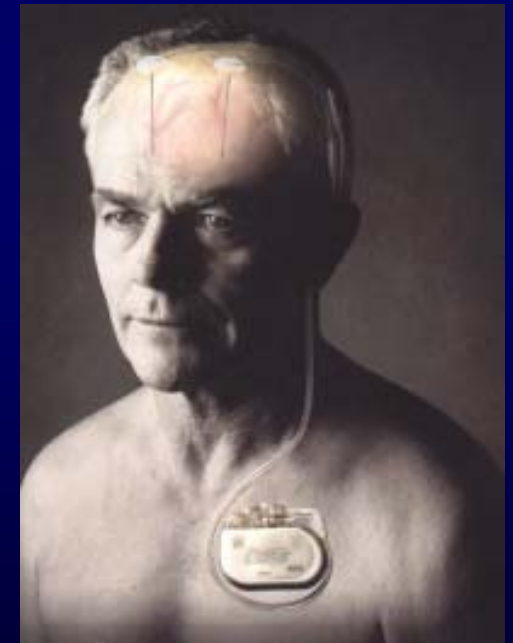
Séries graphiques et motrices (Luria, 1996)

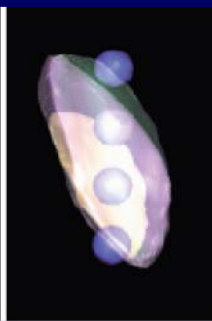
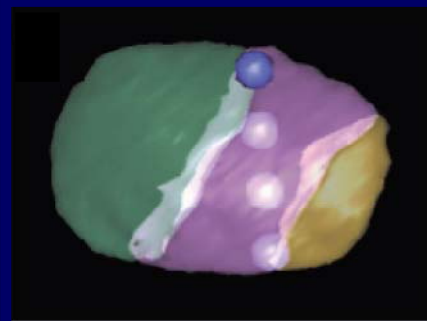
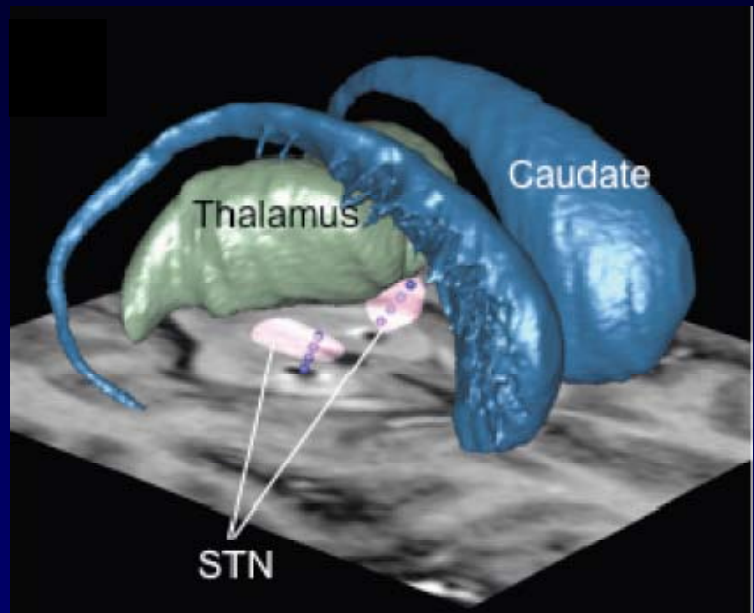
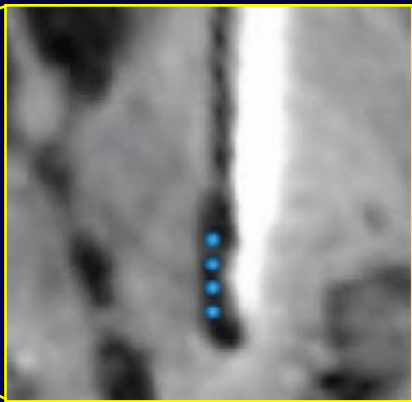
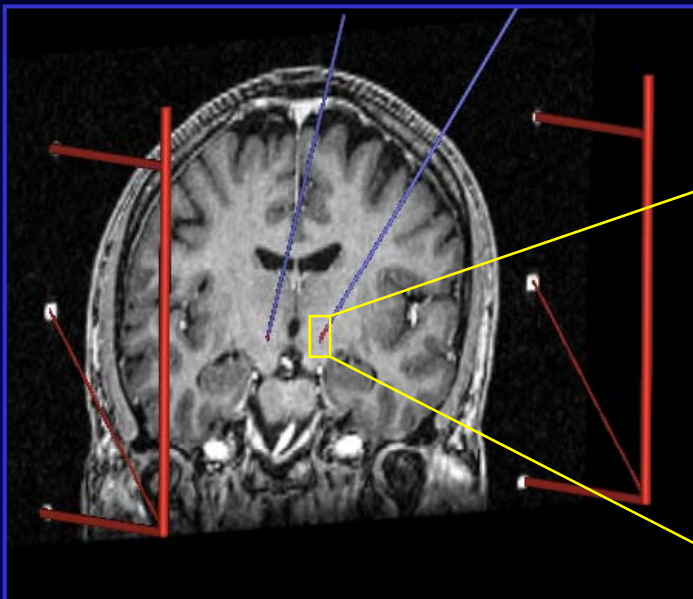
autonomie

Dépendance environnementale (Lhermitte, 1986)

La stimulation à haute fréquence du noyau subthalamique

- Technique chirurgicale stéréotaxique
- Descente des microélectrodes (d'exploration) grâce au cadre stéréotaxique dans la cible (IRM)
- Application de la stimulation (≈ 130 Hz; 3V; $60\mu\text{s}$)
- Mise en place des électrodes de stimulation quadripolaires définitives
- Implantation du stimulateur programmable par télémetrie





sensorimoteur

associatif

limbique

Atlas numérique 3D Yelnik, Bardinet et al, 2007

La stimulation bilatérale à haute fréquence du NST

- Traitement le plus efficace des symptômes parkinsoniens
 - Améliore les symptômes moteurs (60% à l'UPDRS) (*Limousin et al, 1998; Krack et al, 2003*)
 - Réduit les complications motrices induites par la lévodopa de 60 à 80%
 - Diminue les prises de lévodopa de 40 à 80% (*Welter et al, 2002*)

La stimulation bilatérale à haute fréquence du NST

→ Pas d'effets majeurs sur le plan cognitif

- Amélioration de la vitesse psychomotrice et de la MT (*Pillon et al, 2002*)
- Diminution des fluences lexicales (*Ardouin et al, 1999; Funkiewiez et al, 2006*) et de la capacité à inhiber des réponses inappropriées (*Jahanshahi et al, 2002*)

La stimulation bilatérale à haute fréquence du NST

→ Amélioration de la qualité de vie : Deuschl et al, 2006

La stimulation bilatérale à haute fréquence du NST

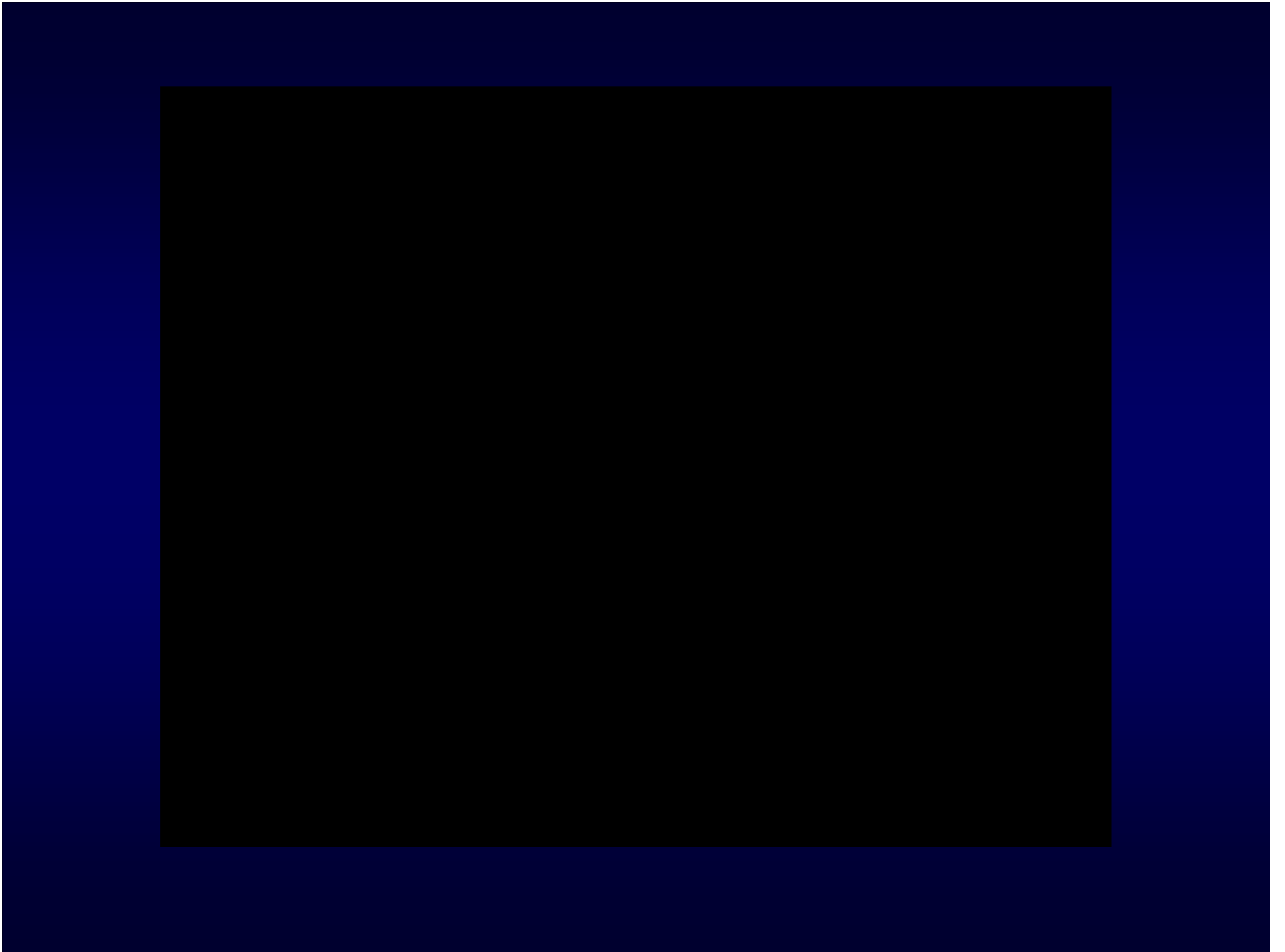
→ Les effets de la DBS du NST sur le circuit limbique sont plus incertains:

- Amélioration de la dépression (*Ardouin et al, 1999*)
- Induction d'un état apathique (*Houeto et al, 2002*)
- Amélioration des compulsions (*Mallet et al, 2002*)
- Induction d'un état maniaque (*Krack et al, 2001; Kulisevsky et al, 2001*)
- Amélioration du comportement de jeu pathologique (*Krack et al, 2006*)

Critères d'exclusion pour la chirurgie

- Démence
- troubles mnésiques sévères
- troubles instrumentaux
- Troubles psychiatriques
- âge trop avancé (>70 ans)





La paralysie progressive supra-nucléaire (ou m de Steele-Richardson)

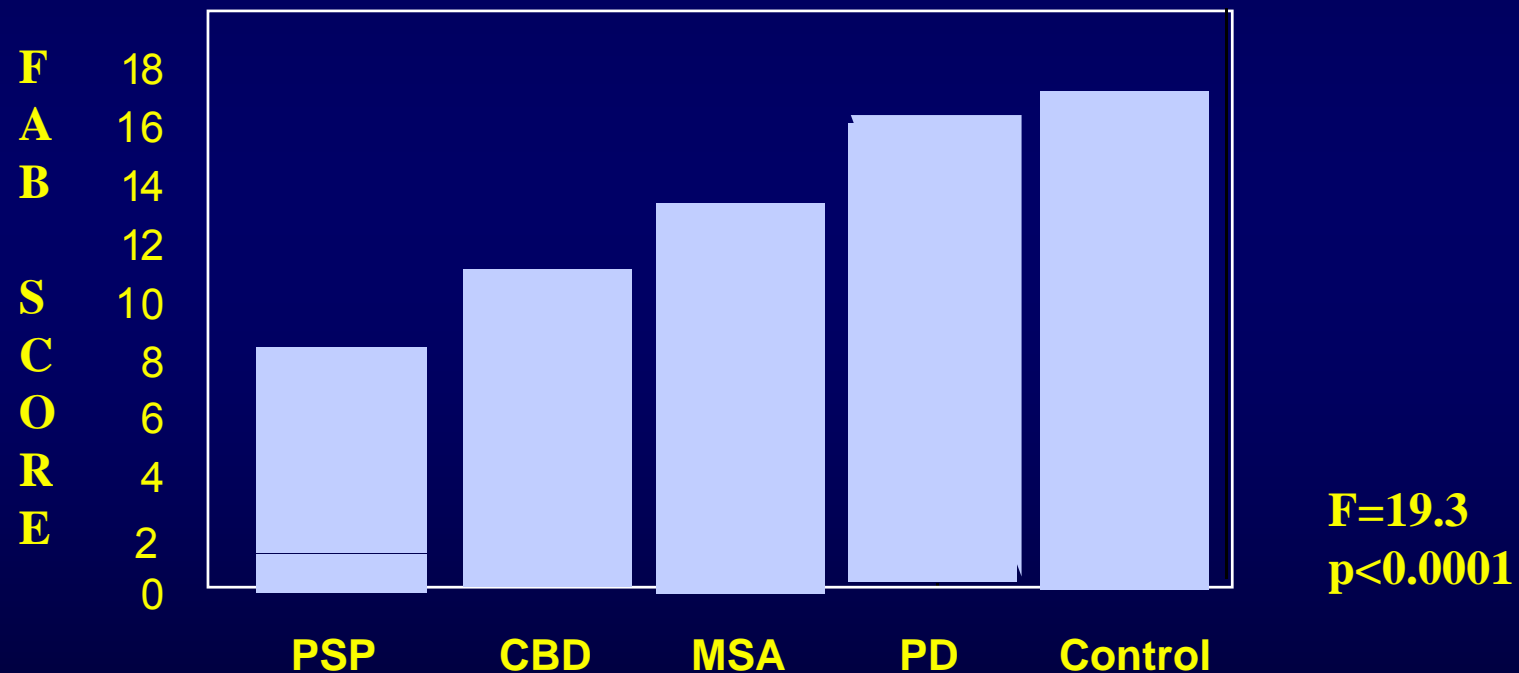
- entre 45 et 75 ans (moy 62 ans)
- Akinésie, rigidité
- Trouble de l'équilibre et de la marche (chutes)
- Troubles de la motricité oculaire
- Troubles cognitifs d'allure souscorticale plus fréquents, plus précoces et plus importants qu'au cours de la MP
- dégénérescence des noyaux occulo-moteurs situés dans le tronc cérébral, puis le striatum, la substance noire, parfois le cervelet, puis enfin le néocortex et surtout les régions frontales motrices

Troubles cognitifs dans la PSP

- ralentissement cognitif (Dubois, 1988)
- syndrome dysexécutif (Grafman, 1990)
- comportements frontaux, signe de l'aplaudissement (Dubois, 1994)
- trouble de la parole (Podoll, 1991)
- Apraxie constructive
- fonctions instrumentales préservées (Maher, 1986)

Comparaison de patients atteints de différentes démences souscortico-frontales

La PSP est associée avec les formes les plus sévères du syndrome frontal des pathologies souscorticales (appariés sur l'efficienne globale)



Pillon et al, 1991

L'atrophie multisystématisée

- syndrome parkinsonien
- troubles dysautonomiques (tensionnels, urinaires)
- parfois un syndrome cérébelleux
- troubles cognitifs légers et démence rare (2,5%)

La chorée de Huntington

- maladie génétique
- mouvements choréique ('miroir du Parkinson')
- profil cognitif de type MP plus sévère

La dégénérescence cortico-basale

- maladie dégénérative du cerveau
- à début asymétrique (HD +++)
- avec une perte neuronale sévère affectant:
 - les noyaux gris centraux
 - le cortex prémoteur
 - le cortex pariétal

Critères neurologiques de la DCB

- **Principaux:**
 - syndrome parkinsonien (bradykinésie, rigidité)
 - asymétrique
 - d'aggravation progressive
 - non réactif à la L-dopa
 - Dystonie
 - Troubles praxiques
- **Secondaires:**
 - signe de la main étrangère
 - myoclonies
 - troubles sensitifs
- **Non compatibles**
 - tremblement de repos
 - dysautonomie
 - hallucinations

Troubles cognitifs dans la DCB

- Troubles gestuels avec:
 - préservation du niveau conceptuel (identification des gestes)
 - atteinte variable du niveau idéomoteur (choix des gestes; lésions HG)
 - atteinte variable du niveau visuoconstructif (traitement des relations spatiales; lésions HD)
 - atteinte fréquente de la coordination bimanuelle
 - atteinte fréquente des aspects dynamiques (organisation séquentielle)
 - atteinte constante des aspects mélokinétiques (dextérité manuelle)

La démence à corps de Lewy

- Corps de Lewy: inclusions sphériques éosinophiles intracytoplasmiques présentes dans les cortex (MP: tronc cérébral) (*indispensables au Dg neuropatho*) + plaque sénile (liens avec MA?)
- syndrome démentiel (97%)
- syndrome parkinsonien (35%)
- tableau de psychose (29%)

La démence à corps de Lewy

- **Signes cardinaux:**
 - fluctuations attentionnelles
 - hallucinations visuelles ('passage' ou 'présence')
 - Sd parkinsonien (rigidité et bradykinésie)
- **Signes associés:**
 - chutes répétées, syncopes et troubles transitoires de la conscience
 - sensibilité aux neuroleptiques
 - délires systématisés et hallucinations dans d'autres modalités

Critères de diagnostic de la DCL (1)

- Détérioration cognitive progressive retentissant sur la vie sociale et quotidienne avec prédominance de troubles de l'attention et visuo-spatiaux
- Présence d'au moins deux des signes suivants :
 1. Fluctuation cognitive avec variation de la vigilance et de l'attention
 2. Hallucinations visuelles élaborées et récurrentes
 3. Syndrome parkinsonien

Critères de diagnostic de la DCL (2)

Signes évocateurs :

- Chutes à répétition
- Syncopes
- PC brèves
- Hypersensibilité aux NLP
- Délires systématisés et élaborés
- Hallucinations non visuelles
- Trouble du sommeil

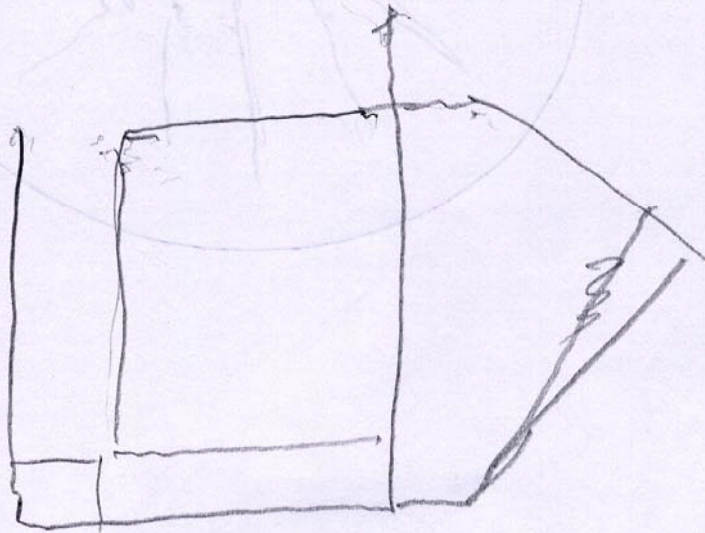
Imagerie cérébrale

- **IRM cérébrale :**
 - atrophie cortico-sous-corticale
 - régions temporales, hippocampiques et amygdaliennes

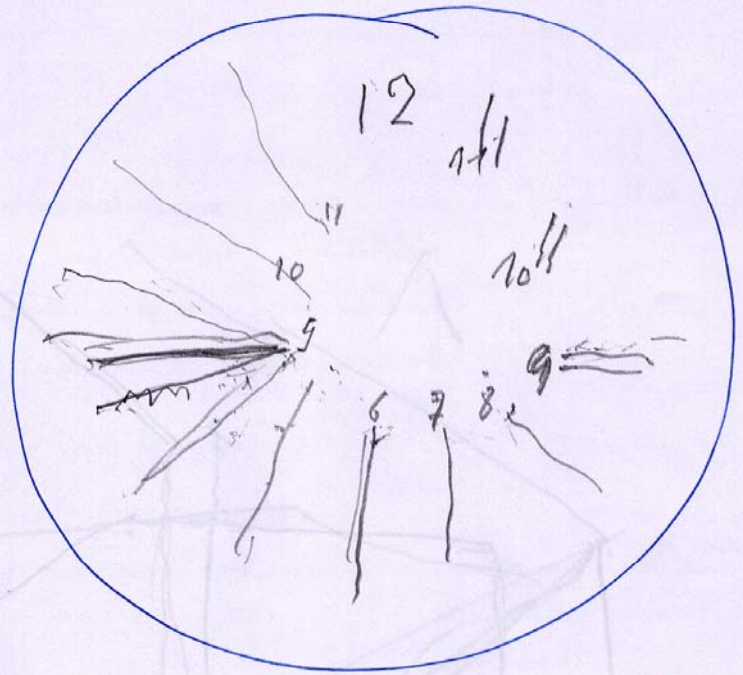
Mais moins marquée que dans la MA
- **SPECT :** hypofonctionnement des régions temporo-pariétales, et parfois occipitales

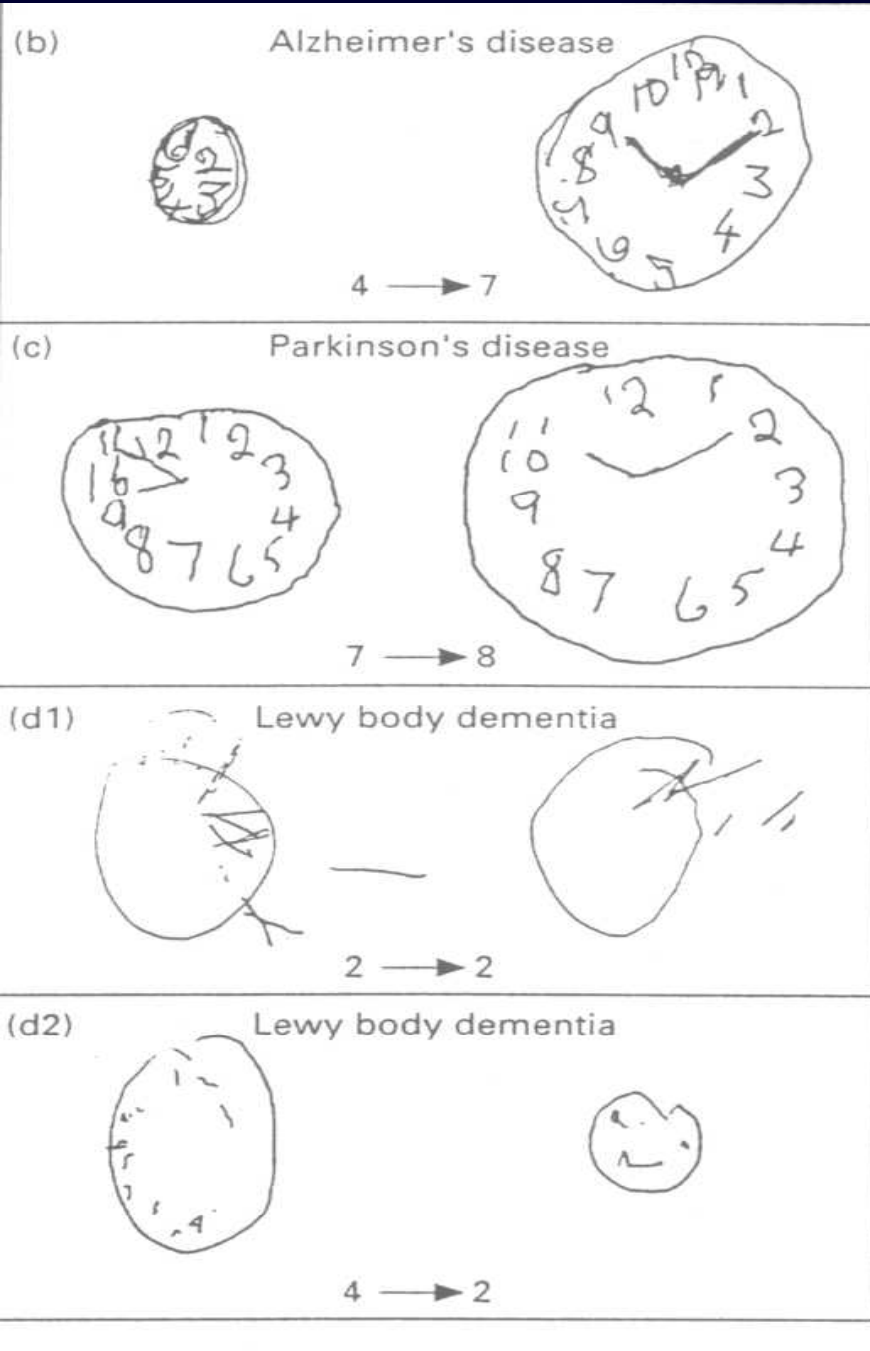
Profil neuropsych de la DCL

- Aggravation progressive (mais plus rapide que MP)
- Troubles de mémoire fréquents mais rarement au premier plan
« indiçage » plus efficace que dans la MA
- Langage : diminution de la FV
- Troubles visuo-spatiaux et apraxie constructive précoce
- Symptomatologie sous-cortico-frontale : troubles attentionnels et syndrome dyséxécutif



Ce matin avant le reveil
j'ai rêvé de quelque chose gênant
désagréable . -





*Gnanalingham,
JNNP, 1997*

Diagnostic différentiel MPD / DCL

- En faveur d'une MPI avec démence
 - une histoire de la MP typique, avec une bonne réponse à la dopa
 - la survenue secondaire de la démence, après plusieurs années d'évolution
 - une démence de type souscortico-frontale avec Sd dysexécutif sévère
 - une normalisation du RL par l'indigage (pseudo Sd amnésique)
- En faveur d'une DCL
 - un Sd parkinsonien moins caractéristique et moins dopa-sensible
 - des troubles cognitifs précoces, généralement contemporains des troubles moteurs
 - des hallucinations visuelles précoces
 - des fluctuations de l'état cognitif réalisant un Sd confusionnel chronique

Présentations de 5 cas de
pathologies dégénératives
souscorticales
+ 1 bilan d'opérabilité MP
