

## **Proposition de traduction pour les critères révisés pour le diagnostic clinique de la maladie à corps de Lewy (MCL)**

Une **manifestation essentielle pour le diagnostic d'une Maladie à Corps de Lewy (MCL)** est un déclin cognitif progressif dont la sévérité entraîne un retentissement sur l'autonomie et les relations sociales ou professionnelles ou encore sur les activités quotidiennes.

Une altération mnésique, au premier plan ou persistante, n'est pas nécessairement présente pendant les stades précoces, mais devient habituellement patente avec l'évolution. Des déficits observés aux tests d'attention et des fonctions exécutives et l'atteinte des capacités visuospatiales peuvent être au premier plan et apparaître très tôt.

**Signes cardinaux** (les trois premiers signes peuvent apparaître très tôt et persister pendant l'évolution)

- Fluctuations cognitives avec des variations prononcées de l'attention et de la vigilance
- Hallucinations visuelles récurrentes typiquement bien détaillées et construites
- Troubles du comportement en sommeil paradoxal (TCSP), qui peuvent précéder le déclin cognitif
- Un ou plusieurs signes cardinaux spontanés du syndrome parkinsonien : ceux-ci sont la bradykinésie (définie comme la lenteur du mouvement et la diminution de son amplitude ou de sa vitesse), le tremblement de repos, ou la rigidité.

### **Symptômes en faveur d'une MCL**

- 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.

### **Biomarqueurs indicatifs**

- Anomalie (réduction) de fixation du transporteur de dopamine dans le striatum en tomographie d'émission monophotonique (DAT-scan)
- Anomalie en scintigraphie myocardique (MIBG (Méta-iodo-benzyl-guanidine)).
- Polysomnographie d'un sommeil paradoxal sans atonie.

## **Biomarqueurs évocateurs**

- Préservation relative des structures temporales internes à l'IRM ou au scanner cérébral
- Diminution de fixation généralisée du traceur de perfusion en TEMP ou TEP avec réduction de l'activité occipitale
- Ondes lentes sur l'EEG avec activité pointue transitoire dans les régions temporales

### **Le diagnostic de MCL est probable si :**

- a) Deux (ou plus) signes cardinaux sont présents avec ou sans la présence de biomarqueur indicatif ou :
- 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.

### **Le diagnostic de MCL est possible si :**

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

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.

La MCL doit être diagnostiquée lorsque la démence survient avant ou en même temps que le syndrome parkinsonien. Le terme de démence parkinsonienne est à utiliser pour décrire une démence qui apparaît lorsque la maladie de Parkinson est bien installée.

Dans la pratique, il faut choisir le terme le mieux approprié à la situation clinique et l'usage d'un terme générique tel que maladie avec corps de Lewy est souvent utile.

Pour les études de recherche, quand il est nécessaire de faire la distinction entre la démence parkinsonienne et celle de la MCL, la durée d'un an de maladie de Parkinson avant les premiers signes de démence reste un critère recommandé pour définir la démence parkinsonienne.

### **Référence :**

McKeith IG, Boeve BF, Dickson DW, Halliday G, Taylor JP, Weintraub D, Aarsland D, Galvin J, Attems J, Ballard CG, Bayston A, Beach TG, Blanc F, Bohnen N, Bonanni L, Bras J, Brundin P, Burn D, Chen-Plotkin A, Duda JE, El-Agnaf O, Feldman H, Ferman TJ, Ffytche D, Fujishiro H, Galasko D, Goldman JG, Gomperts SN, Graff-Radford NR, Honig LS, Iranzo A, Kantarci K, Kaufer D, Kukull W, Lee VMY, Leverenz JB, Lewis S, Lippa C, Lunde A, Masellis M, Masliah E, McLean P, Mollenhauer B, Montine TJ, Moreno E, Mori E, Murray M, O'Brien JT, Orimo S, Postuma RB, Ramaswamy S, Ross OA, Salmon DP, Singleton A, Taylor A, Thomas A, Tiraboschi P, Toledo JB, Trojanowski JQ, Tsuang D, Walker Z, Yamada M, Kosaka K. Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies: Fourth consensus report of the DLB Consortium. *Neurology*. 2017 Jul 4;89(1):88-100. doi: 10.1212/WNL.0000000000004058.