

SOMMAIRE

1-Sclérose en plaque.....	4
2-Neuromyérite optique de Devic.....	9
3-NeuroBehçet.....	11
4-Encéphalomyélite aiguë disséminée.....	13
5-Polyradiculonévrite chronique.....	17
6- Polyradiculonévrite aiguë.....	22
7-Myasthénie.....	25
8-Myélite transverse.....	27
9-Migraine.....	29
10-Maladie de Parkinson.....	34
11-Atrophie multisystématisée.....	37
12-Paralysie supranucléaire progressive.....	41
13-Dégénérescence corticobasale.....	44
14-Sclérose latérale amyotrophique.....	45
15-Maladie d'Alzheimer.....	47
16-Démence à corps de Lewy.....	51
17-Démence fronto-temporale.....	53

RESUME

L'établissement du diagnostic représente la principale activité du clinicien qui va aboutir à une conduite à tenir thérapeutique et qui, à son tour, va conditionner l'évolution et le pronostic. Ceci souligne l'intérêt de faire des diagnostics précis selon des critères internationaux rigoureux, actualisés, simples et clairs pour réduire la marge d'erreurs et éviter les écarts thérapeutiques. Ceci étant une priorité particulièrement dans une spécialité en pleine ébullition telle que la neurologie où les connaissances sont en perpétuelles évolutions.

Dans cette optique, nous proposons ce travail qui comprend les critères des principales affections neurologiques rencontrés en milieu hospitalier pour avoir des diagnostics précis selon des critères scientifiques clairs pour une prise en charge optimale des patients. Ce travail servira ultérieurement à l'établissement du dossier médical neurologique informatisé où ces critères représenteront une option obligatoire.

Ainsi la mise à jour des critères diagnostiques des affections neurologiques demeurent une priorité pour une meilleure prise en charge des patients et pour l'adoption d'un langage universelle et uniforme permettant de réduire la marge des faux diagnostics et des prises en charges aléatoires.

INTRODUCTION

L'établissement de diagnostic représente le moment clé dans l'activité du clinicien sur lequel repose la prescription et la conduite thérapeutique ainsi que l'évolution et le pronostic. Ceci étant élaboré à partir des connaissances de la nature de la maladie en question. Ces dernières années ont été marquées par une avancée importante des connaissances dans plusieurs domaines de la neurologie aussi bien sur le plan physiopathologique que thérapeutique. Ceci a conduit à l'élaboration de nouveaux critères pour avoir des diagnostics plus rapides mais surtout plus performants avec une meilleure sensibilité et spécificité. Ainsi les nouveaux critères diagnostiques sont basés sur des connaissances physiopathologiques pointues permettant une adaptation optimale des protocoles thérapeutiques. Les avancées les plus importantes concernent : la sclérose en plaque, la sclérose latérale amyotrophique, la neuromyérite optique de Devic, les démences notamment la maladie d'Alzheimer, la myasthénie. Dans ce travail, on s'est intéressé aussi aux critères diagnostiques des pathologies neurologiques les plus courantes (polyradiculonévrite aigue et chronique, maladie de Parkinson, maladie de Behçet, migraine, myélite transverse) et les pathologies qui nous posent des problèmes diagnostiques (la dégénérescence corticobasale, la paralysie supranucléaire progressive et l'atrophie multisystématisée).

SCLEROSE EN PLAQUE SEP

Les critères diagnostiques de la SEP incluent une évaluation clinique et paraclinique soulignant la nécessité de démontrer une dissémination dans le temps et dans l'espace et permettant d'exclure les diagnostics alternatifs. Le diagnostic peut reposer uniquement sur la clinique, l'IRM du SNC peut appuyer, compléter ou remplacer certains critères cliniques. De nouveaux critères ont été élaborés en Mai 2010 afin de simplifier les critères précédant pour améliorer leur compréhension et leur utilité.

Critères McDonald 2010 de dissémination spatiale
La dissémination spatiale peut être démontrée par ≥ 1 lésions^a en séquence T2 dans au moins 2 des 4 zones du SNC
Periventriculaire
Juxtacortical
Sous tentoriel
Médullaire ^b
Swaton et al 2006, 2007. ^{1,2} a-La prise de gadolinium des lésions n'est pas nécessaire pour la dissémination spatiale. b-Les lésions du tronc cérébral ou médullaire symptomatiques sont exclues des critères et ne contribue pas au compte des lésions

Critères McDonald 2010 de dissémination temporelle

Dissémination temporelle peut être démontré par
--

1. Nouvelle (s) lésion (s) T2 et/ou lésion(s) rehaussée(s) par le gadolinium dans une IRM de suivi indépendamment de sa date de réalisation par rapport à une IRM de référence.

2. Présence simultanée de lésions rehaussées et non rehaussées par le gadolinium à tout moment.

Montalban et al 2010. ³

Critères McDonald 2010 de diagnostic de SEP

Presentation clinique	examens complémentaires
<p>≥ 2 poussées^a, manifestations cliniques objectives évidentes ≥ 2 lésions ou manifestation clinique objective d'une lésion avec une poussée antérieure évidente^b</p>	Rien ^c
<p>≥ 2 poussées^a avec manifestation clinique objective d'une lésion</p>	<p>Dissémination dans l'espace démontré par ≥ 1 lésion T2 dans au moins 2 des 4 régions suivantes (périvericulaire, juxtacorticale, infratentorielle, médullaire)^d ou attendre une nouvelle poussée^a avec des manifestations cliniques supplémentaires impliquant un site différent d'atteinte du SNC</p>
<p>1poussée^a avec des manifestations cliniques objectives ≥ 2 lésions</p>	<p>Dissémination dans le temps démontré par : Présence simultanée de lésions réhaussées ou non par le gadolinium à tout moment ou la présence d'une nouvelle lésion(s) T2 et/ou lésion(s) réhaussée(s) par le gadolinium dans une IRM de suivi indépendamment de sa date de réalisation par rapport à une IRM de référence, ou attendre une nouvelle poussée^a clinique</p>
<p>1 poussée^a avec manifestation objective d'une seule lésion. (Syndrome clinique isolé)</p>	<p>Dissémination dans le temps et dans l'espace démontré par^d :</p> <p>Pour la dissémination dans l'espace :</p> <p>≥ 1 lésion T2 dans au moins 2 des 4 régions suivantes (périvericulaire, juxtacortical, infratentoriel, médullaire)^d ou attendre une nouvelle poussée^a avec des manifestations cliniques supplémentaires impliquant un site différent d'atteinte du SNC.</p> <p>Pour la dissémination dans le temps :</p> <p>Présence simultanée de lésions réhaussées ou non par le gadolinium à tout moment ou la présence d'une nouvelle lésion(s) T2 et/ou lésion(s) réhaussée(s) par le gadolinium dans une IRM de suivie indépendamment de sa date de réalisation par rapport à une IRM de référence, ou attendre une nouvelle poussée^a clinique</p>

Presentation clinique	examens complémentaires
Progression neurologique insidieuse évocatrice de SEP primitivement progressive (PP)	<p>progression d'une atteinte sur un an (prospectivement ou retrospectivement déterminée) plus 2 des 3 critères suivants :</p> <p>1- dissémination spatiale évidente basée sur ≥ 1 lésion T2 dans les régions caractéristiques de SEP (périvericulaire, juxtacorticale, soustentorielle)</p> <p>2- Dissémination spatiale évidente au niveau médullaire basée ≥ 2 lésions T2 dans la moelle</p> <p>3- LCR positif (bandes oligoclonales à l'isoélectrofocalisation et/ou élévation de l'index IgG)</p>
<p>Polman et al 2010.⁴</p> <p>Si les critères sont remplies et qu'il n'y a pas de meilleure explication de la présentation clinique, le diagnostic est « SEP » ; en cas de suspicion, mais les critères ne sont pas complètement retrouvés, le diagnostic est « SEP possible » ; si un diagnostic se pose durant l'évaluation et qui explique mieux la présentation clinique, le diagnostique n'est pas retenu.</p> <p>^a Une poussée (rechute; exacerbation) est définie, comme le patient la rapporte ou comme un événement objectif observé, comme un événement inflammatoire démyélinisant aigu du SNC, actuel ou ancien, ayant duré au moins 24 heures, en absence de fièvre ou d'infection. Ceci doit être documenté par un examen neurologique contemporain, mais certains événements anciens avec des symptômes et une évolution caractéristiques d'une SEP pour lesquels aucun signe neurologique n'a été retrouvé à l'examen peuvent fournir un argument en faveur d'un événement démyélinisant. Les symptômes paroxystiques rapportés (actuels ou anciens) doivent consister en des multiples épisodes survenant sur plus de 24 heures. Avant de poser le diagnostic définitif de SEP, au moins une poussée doit être corroborée par les résultats de l'examen neurologique, PEV chez les patients rapportant des troubles visuels, ou la présence à l'IRM d'une démyélinisation du SNC impliquant les symptômes neurologiques rapportés.</p> <p>^b Le diagnostic clinique se basant sur la présence de signes cliniques objectives dans 2 poussées est plus sécurisant. La présence d'une poussée ancienne évidente en absence de signe neurologique objectif documenté, peut inclure des événements anciens avec des symptômes et une évolution caractéristiques d'un événement inflammatoire démyélinisant; au moins dans une poussée soutenu par des constatations objectives .</p> <p>^c Aucun test additionnel n'est nécessaire. Toutefois, tout diagnostic de SEP doit être posé avec l'appui de l'imagerie basée sur ces critères. Si l'imagerie ou les autres tests (par exemple, LCR) entrepris sont négatifs, une précaution extreme doit être prise avant de poser le diagnostic de SEP, et les diagnostiques alternatifs doivent être considérés. Il ne doit pas y avoir de meilleur explication de la présentation clinique et des constatations objectives doivent être présentes pour appuyer le diagnostic de SEP.</p> <p>^d La prise de gadolinium n'est pas nécessaire, les lésions symptomatiques sont exclues chez les patients présentant un syndrome médullaire ou du tronc cérébral.</p>	

Références :

1. Swanton JK, Rovira A, Tintore M, et al. MRI criteria for multiple sclerosis in patients presenting with clinically isolated syndromes: a multicentre retrospective study. *Lancet Neurol* 2007;6:677–686.

2. Swanton JK, Fernando K, Dalton CM, et al. Modification of MRI criteria for multiple sclerosis in patients with clinically isolated syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;77:830–833.

3. Montalban X, Tintore M, Swanton J, et al. MRI criteria for MS in patients with clinically isolated syndromes. *Neurology* 2010;74: 427–434.

4. Polman CH, Reingold SC, Banwell B, et al. Diagnostic criteria for multiple sclerosis : 2010 revisions to the McDonald criteria. *ANN Neurol* 2011;69:292–302.

NEUROMYELITE OPTIQUE DE DEVIC NMO

La neuromyéélite optique est une maladie inflammatoire idiopathique du SNC qui affecte préférentiellement les nerfs optiques et la moelle. La découverte de l'anticorps anti-NMO et la démonstration de sa sensibilité et de sa grande spécificité, a conduit à son incorporation dans les nouveaux critères de la maladie.

Critères diagnostique de NMO :

- Critères majeurs : (tous les critères sont obligatoires, mais ils peuvent survenir à des intervalles non spécifiés)
 - 1) névrite optique dans un œil ou dans les deux yeux
 - 2) myélite transverse, cliniquement complète ou incomplète, mais associé à une lésion médullaire s'étendant sur plus de trois segments vertébraux évidente à l'IRM en séquence T2 avec un signal hypointense en T1
 - 3) Pas d'arguments évidents pour la sarcoïdose, vascularite, manifestation clinique du lupus érythémateux disséminé ou syndrome de Sjogren, ou une explication par un autre syndrome.
- Critères mineurs : (au moins un des critères suivants)
 1. IRM cérébrale récente doit être normale ou montrant des anomalies ne cadrant pas avec le Diagnostic de SEP incluant :
 - 1) Anomalies non spécifiques en séquence T2 ne remplissant pas les critères de Barkhof et ne rentrant pas dans les critères de McDonald.
 - 2) Lésion bulbaire dorsale, contigue ou non contigue avec une lésion médullaire.
 - 3) Lésions hypothalamiques ou du tronc cérébral.

4) Signal anormal linéaire mais non ovoïde au niveau périventriculaire/corps calleux et sans extension au parenchyme cérébral hémisphérique dans la configuration de Dawson finger.

2. NMO-IgG/aquaporine-4 anticorps positif dans le sang et le LCR

Références :

Miller DH, Weinshenker BG, Filippi M, Banwell BL, Cohen JA, Freedman MS, et al. Differential diagnosis of suspected multiple sclerosis : a consensus approach. *Mult Scler* 2008;14:1157-1174.

MALADIE DE BEHÇET

La maladie de Behçet est une vascularite systémique dont le diagnostique est clinique pouvant être appuyé par des critères internationaux. La fréquence de l'atteinte neurologique est de l'ordre de 5%.

Critères diagnostiques de la maladie de Behçet selon le groupe d'étude international (IGS)¹:

- Aftose buccale ou ulcération herpétiforme récurrente au moins 3 fois par an.
- Et deux des critères suivants :
 - o a- Aftose ou ulcération génitale récurrente ou cicatrice génitale
 - o b- Lésions oculaire : uvéite antérieur ou postérieur, présence de cellules dans le corps vitré observées à la lampe à fente ou vascularite rétinienne.
 - o c- Lésions cutanées : érythème noueux, pseudofolliculite ou des lésions papulo ou nodulo-acnéiformes en post adolescence chez les patients qui ne sont pas sous corticoïdes.
 - o d-Pathergy test positif lu par le médecin dans un intervalle de 24-48 heures.

* Critères applicables uniquement en absence d'autre explication clinique.

les critères diagnostiques proposés du NeuroBehçet ^{2,3}:

A) Remplir les critères internationaux de diagnostic pour la maladie de Behçet.

B) Apparition des symptômes neurologiques non expliqués par

une autre maladie systémique ou neurologiques ou traitement connu.

C) Présence d'au moins un des éléments suivants:

- 1)- Anomalies à l'examen neurologique (signes cliniques)
- 2)- Neuro-imagerie anormale évocatrice de NB (preuve d'imagerie)
- 3)- Résultats anormaux de liquide céphalo-rachidien suggestifs de NB (résultats de laboratoire)
- 4)-Anomalies neurophysiologiques (électromyographie ou potentiels évoqués) compatibles avec les symptômes neurologiques en cours (preuve neuro-physiologique).

Références:

1-Anonymous. International study group for Behçet's disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. Lancet 1990;335:1078-80.

2-Said G (ed) Intravenous Immunoglobulins in the Treatment of Neurological Disorders. Martin Dunitz Publishers, London, pp 115-126.

3-Groupe de travail (service de neurologie CHU de Fès, service de neurologie A CHU de Rabat, service de neurologie B CHU de Rabat). PROPOSITION DE CONSENSUS Critères diagnostiques et thérapeutiques du Neuro-Behçet.

ENCEPHALOMYELITE AIGUE DISSEMINEE ADEM

L'encéphalomyélite aiguë disséminée est une maladie inflammatoire auto-immune du SNC qui survient dans les suites d'une infection après un intervalle libre de 2 à 30 jours. Elle se manifeste par des signes neurologiques multifocaux et l'IRM cérébrale est essentielle au diagnostic. Il n'existe pas de marqueurs spécifiques de la maladie.

Niveau 1 de certitude diagnostique :

(a) Démonstration histopathologique d'une démyélinisation diffuse ou multifocale du SNC

OU

(b) Atteinte focale ou multifocale du SNC incluant un ou plusieurs signes suivants :

1. Encéphalopathie.
2. Signes corticaux focaux (incluant mais ne se limitant pas à : aphasie, alexie, agraphie, cécité cortical).
3. Anomalie(s) des nerfs crâniens.
4. Anomalies du champ visuel.
5. Présence des réflexes primitifs (signe de Babinski, réflexe palpébral, réflexe de succion).
6. Faiblesse musculaire (soit diffuse ou focale, le plus souvent focale)
7. Anomalies sensorielles.
8. Altération des réflexes ostéo-tendineux (hypo ou hypereflexie ou asymétrie des réflexes).

9. Dysfonction cérébelleuse : ataxie, dysmétrie, nystagmus cérébelleux

ET

(c) IRM montrant une atteinte diffuse ou multifocale de la substance blanche en T2 et FLAIR (+/- rehaussement par le gadolinium en T1).

ET

(d) Modèle monophasique de la maladie (c'est-à-dire l'absence de rechute dans un délai minimum de 3 mois des symptômes).

Niveau 2 de certitude diagnostique :

(a) Atteinte focale ou multifocale du SNC incluant un ou plus des signes suivants :

10. Encéphalopathie.

11. Signes corticaux focaux (incluant mais ne se limitant pas à : aphasie, alexie, agraphie, cécité cortical).

12. Atteinte des nerfs crâniens

13 .Anomalies du champs visuel

14. Présence des réflexes primitifs (signe de Babinski, réflexe palpébral, réflexe de succion)

15. Faiblesse musculaire (soit diffuse ou focale, le plus souvent focale)

16. Anomalies sensorielles

17. Altération des réflexes ostéo-tendineux (hypo ou hypereflexie ou asymétrie des reflexes)

18. Dysfonction cérébelleuse : ataxie, dysmétrie, nystagmus cérébelleux

ET

(b) IRM montrant une atteinte diffuse ou multifocale de la substance blanche en T2 et FLAIR (+/- rehaussement par le gadolinium en T1)

ET

(c) Temps de suivi insuffisant en absence de document de rechute dans un délai minimum de 3 mois suivant l'atteinte symptomatique

Niveau 3 de certitude diagnostique :

(a) Atteinte focale ou multifocale du SNC incluant un ou plus des signes suivants :

19. Encéphalopathie

20. Signes corticaux focaux (incluant mais ne se limitant pas à : aphasie, alexie, agraphie, cécité cortical)

21. Anomalie(s) des nerfs crâniens

22. Anomalies du champ visuel

23. Présence des réflexes primitifs (signe de Babinski, réflexe palpébral, réflexe de succion)

24. Faiblesse musculaire (soit diffuse ou focale, le plus souvent focal)

25. Anomalies sensorielles

26. Altération des réflexes ostéo-tendineux (hypo ou hyperreflexie ou asymétrie des reflexes)

27. Dysfonction cérébelleuse : ataxie, dysmétrie, nystagmus cérébelleux

Niveau 3a :

Les renseignements disponibles sont insuffisants pour faire la distinction entre encéphalite aiguë ou ADEM, ces cas ne peuvent pas être définitivement classés.

Critères d'exclusions pour tous les niveaux de certitude diagnostique

- Présence évidente d'une maladie infectieuse alternative ou autre diagnostiques.
- Récidive ou rechute à tout moment après une période de 3 mois de l'amélioration clinique des symptômes.
- Les résultats de l'IRM ou les données histopathologiques s'ils sont connus sont incompatibles avec le diagnostic d'ADEM

Références

James J. Sejvar [a](#), Katrin S. Kohl [b,*](#), Roman Bilynsky [c](#), Dean Blumberg [d](#), Therese Cvetkovich. Encephalitis, myelitis, and acute disseminated encephalomyelitis (ADEM): Case definitions and guidelines for collection, analysis, and presentation of immunization safety data. *Vaccine* 25 (2007) 5771–5792

POLYRADICULONEUROPATHIES INFLAMMATOIRES DEMYELINISANTES CHRONIQUES

La PRNC (CIDP) est caractérisée cliniquement par la survenue d'une faiblesse musculaire à la fois proximale et distale qui évolue progressivement depuis plus de 2 mois. Ceci étant associé à une altération de la sensibilité, diminution ou abolition des réflexes ostéo-tendineux, élévation des protéines dans le LCR, des signes de démyélinisation dans l'étude des conceptions nerveuses et dans les biopsies nerveuses. Le cours de l'évolution peut être récidivant ou chronique, le mode récidivant étant beaucoup plus fréquent chez les jeunes adultes.

Critères diagnostiques CIDP :

- Progression des signes cliniques sur plus de 2 mois.
- Déficit moteur plus important que le déficit sensitif.
- Atteinte symétrique des jambes et des bras.
- Atteinte aussi bien proximale que distale.
- Diminution des réflexes ostéo-tendineux.
- Augmentation des protéines du LCR sans pleiocytose.
- La preuve d'une neuropathie démyélinisante dans l'étude des conceptions nerveuses.
- Démyélinisation segmentaire avec ou sans inflammation dans la biopsie nerveuse.

Critère de Koski pour CIDP idiopathique :

- Polyneuropathie chronique progressive sur au moins 8 semaines.

- Pas de paraprotéine sérique et aucune anomalie génétique.

ET

- Potentiels d'action motrice enregistrable dans au moins 75% des fibres nerveuses avec des anomalies des latences distales ou anomalie des conductions motrices ou anomalie des ondes F dans plus de 50% des nerfs.

OU

- Atteinte symétrique et faiblesse musculaire des 4 membres avec un déficit musculaire proximal dans au moins un membre.

Critères électrodiagnostiques de CIDP :

Ces critères sont appliqués en testant le nerf médian, ulnaire, péronier et le nerf tibial. Durant l'examen la température des membres ne doit pas être au dessous de 33° C au niveau des mains et pas au dessous de 30° C au niveau des pieds.

* *CIDP Définie* :

La présence d'au moins un des paramètres suivants de démyélinisation :

- Allongement des latences distales $\geq 50\%$ dans deux nerfs.
- Réduction des vitesses de conduction motrices de $\geq 30\%$ dans plus de deux nerfs.
- Allongement des latences de l'onde F de $\geq 20\%$ dans plus de deux nerfs, ou un allongement $> 50\%$ si l'amplitude motrice distale est $< 80\%$.
- Absence des ondes F dans deux nerfs, si l'amplitude motrice distale dans ces nerfs $\geq 20\%$ de la limite inférieure en plus de l'existence d'au moins un paramètre de démyélinisation dans au moins un nerf.
- Bloc partiel de conduction motrice définie par une réduction de $\geq 50\%$ de l'amplitude de la réponse proximale par rapport à la réponse distale à condition que l'amplitude de la réponse motrice distale soit $\geq 20\%$ de la limite inférieure dans
 - au moins deux nerfs
 - sinon dans un nerf avec l'existence d'un autre paramètre de démyélinisation dans un autre nerf.
- Dispersion temporelle anormale définie par l'augmentation $> 30\%$ de la durée du potentiel moteur pour la réponse motrice proximale et distale dans au moins deux nerfs.
- Augmentation de la durée du potentiel d'action motrice en distal dans au moins un nerf en plus de l'existence d'un des paramètres de la démyélinisation dans au moins un nerf.

**CIDP probable :*

Réduction de l'amplitude proximale du potentiel d'action motrice $\geq 30\%$ par rapport à la réponse distale à l'exception du nerf tibial postérieur, si l'amplitude négative du potentiel d'action motrice est $\geq 20\%$ de la limite inférieure dans deux nerfs, ou dans un nerf avec l'existence d'au moins un paramètre de démyélinisation dans un autre nerf.

**CIDP possible :*

L'existence des critères de « CIDP définie » mais uniquement dans un seul nerf.

Références:

1. Köller H, Kieseier BC, Jander S, Hartung HP. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *N Engl J Med.* 2005 Mar 31;352(13):1343-56.
2. Gorson KC, Ropper AH. Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy (CIDP): A Review of Clinical Syndromes and Treatment Approaches in Clinical Practice. *J Clin Neuromuscul Dis.* 2003 Jun;4(4):174-89.
3. Koski CL, Baumgarten M, Magder LS, Barohn RJ, Goldstein J, Graves M, Gorson K, Hahn AF, Hughes RA, Katz J, Lewis RA, Parry GJ, van Doorn P, Cornblath DR. Derivation and validation of diagnostic criteria for chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neurol Sci.* 2009 Feb 15;277(1-2):1-8
4. Joint Task Force of the EFNS and the PNS. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society--First Revision. *J Peripher Nerv Syst.* 2010 Mar;15(1):1-9.

POLYRADICULONEVRITE AIGUE

Le syndrome de Guillain Barré connu aussi comme une polyradiculonévrite post infectieuse ou polyradiculonévrite aigue idiopathique est une affection aigue, monophasique, acquise d'origine auto-immune du système nerveux périphérique. Le syndrome de Guillain Barré se manifeste par un tableau clinique caractéristique : douleur, faiblesse avec une paralysie flasque des membres qui est rapidement ascendante, une aréflexie, des troubles sensitifs et dysautonomiques, avec une augmentation du taux de protéine dans le LCR sans pleiocytose.

CRITERES DIAGNOSTIQUES :

Evaluation des critères actuels du syndrome de Guillain Barré

* *Critères obligatoires :*

- Faiblesse musculaire progressive dans les bras et les jambes
- Aréflexie (ou hyporéflexie).

* *Critères d'appuis :*

- Progression des symptômes en quelques jours à 4 semaines.
- Relativement symétrique.
- Signes sensitifs modérés.
- Atteinte des nerfs crâniens, particulièrement diparésie faciale.
- La récupération commence 2 à 4 semaines après la fin de la phase de progression.

- Troubles dysautonomiques.
- Absence de fièvre au début de l'affection.
- Dissociation albumino-cytologique.
- L'étude des conductions nerveuses montre des signes de démyélinisation.

** Signes mettant en doute le diagnostic :*

- Déficit asymétrique.
- Troubles sphinctériens au début de l'affection.
- Persistance de troubles sphinctériens.
- Présence de leucocytes $> 50/\text{mm}^3$ dans le LCR ou présence d'une formule panachée.
- Présence d'un niveau sensitif.

** Critères rejetant le diagnostic du syndrome de Guillain Barré :*

- Intoxication au monoxyde de carbone.
- Anomalie du métabolisme de la porphyrine.
- Infection récente par la diphtérie.
- Intoxication par le plomb.
- Autres conditions similaires : poliomyélite, botulisme, paralysie histrionique, neuropathie toxique.

Références:

1. Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol.* 1990;27 Suppl:S21-4.
2. Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev.* 2010;(6):CD002063.

MYASTHENIE

La myasthénie est une affection qui touche la jonction neuro-musculaire dont le diagnostic repose essentiellement sur l'interrogatoire. Toutefois la confirmation est apportée par les tests thérapeutiques, les examens biologiques, électrophysiologiques et radiologiques.

Chez les patients présentant :

Diplopie, ptosis, dysarthrie, fatigabilité à la mastication, trouble de déglutition, faiblesse musculaire avec des réflexes ostéo-tendineux conservés, chute de la tête et faiblesses des muscles axiaux ;

Le diagnostic est considéré comme :

1-Certain en présence d'un des arguments suivants :

- * Anticorps anti-récepteur à l'acétylcholine positif
- * Anticorps anti-MusK positif

2- Probable en absence des arguments ci-dessus avec au moins un des critères suivants :

*Tests électro physiologiques positifs : présence de décrétement à la stimulation répétitive à basse fréquence ceci étant réversible après l'administration de néostigmine, ou une étude en fibre unique positive en cas de myasthénie oculaire.

*Une aggravation de la faiblesse musculaire durant l'exercice avec récupération au moins partielle de la force après une période de repos.

*Amélioration du déficit musculaire après administration d'anticholinestérasiques

Références :

-Chenevier F, Gervais-Bernard H, Bouhour F, Vial C. Myasthénies et syndromes myasthéniques. EMC 2011 ;17-172-B-10.

- Adapted from American College of Rheumatology. Arthritis and rheumatism: Appendix A: Case definitions for neuropsychiatric syndromes in systemic lupus erythematosus

MYELITE AIGUE TRANSVERSE

Le terme de myélite transverse désigne un groupe hétérogène de maladies inflammatoires caractérisées par une dysfonction médullaire aiguë ou subaiguë motrice, sensitive et dysautonomique (sphinctériens et sexuels). Les signes cliniques sont secondaires à une interruption des voies médullaires ascendantes et descendantes selon un plan transverse ce qui est responsable du niveau sensitif caractéristique de ce syndrome.

Critères diagnostiques de la myélite transverse* :

- Trouble médullaire sensitivomoteur et dysautonomique bilatéral (pas nécessairement symétrique).
- Niveau sensitif clairement défini.
- Une progression au nadir des signes cliniques survient entre 4 heures et 21 jours du début des symptômes.
- Démonstration d'une inflammation médullaire :
 - pleiocytose au LCR ou élévation de l'index IgG,
 - ou une prise de contraste médullaire à l'IRM.
- Exclusion des causes compressives, post-radiques, néoplasiques et vasculaires

* Les événements cliniques congruents avec la myélite transverse mais qui ne sont pas associés à des anomalies du LCR ou des anomalies décelables à l'IRM et sans causes sous-jacentes identifiables sont considérés comme une myélite transverse aiguë idiopathique possible.

Références:

1. Frohman E, Wingerchuk D. Transverse Myelitis. N Engl J Med 2010;363:564-72.
2. Transverse Myelitis Consortium Working Group. Proposed diagnostic criteria and nosology of acute transverse myelitis. Neurology. 2002 Aug 27;59(4):499-505.

MIGRAINE

La migraine est une variété particulière des céphalées survenant par accès intermittents séparés par des intervalles libres. Cette affection intéresse 10% de la population avec une nette prépondérance féminine. Dans ce chapitre on va s'intéresser aux différents types de migraine : migraine avec et sans aura, migraine chronique, migraine basilaire et la migraine hémiplégique familiale.

Critères diagnostiques de la migraine sans aura (International headache society)¹ :

Quatre critères sont nécessaires au diagnostic de migraine :

1) La douleur doit durer de 4 à 72 heures

2) La douleur doit avoir au moins deux des caractéristiques suivantes :

- Unilatérale
- Pulsatile
- Entravant les activités quotidiennes
- Aggravé par l'effort physique

3) Durant la crise, il doit exister au moins un des caractères suivants :

- Nausées ou vomissements
- Photophobie ou phonophobie

4) Existence d'au moins cinq crises remplissant les conditions 1 et 3.

Critères diagnostiques de la migraine avec aura (International headache society)¹ :

- 1) Au moins 2 crises remplissant les critères 2 et 7
- 2) Pas d'autre affection pouvant expliquer les céphalées et les troubles neurologiques/visuels.
- 3) Réversibilité complète des symptômes visuels, sensitifs et phasiques sans déficit moteur.
- 4) Céphalées de localisation unilatérale.
- 5) Au moins un symptôme d'installation progressive (>5min), ou une variété de symptômes survenant successivement.
- 6) Symptômes de l'aura variables durant entre 5 et 60 minutes
- 7) Céphalées remplissant les critères de migraine sans aura dans les 0-60 minutes suivant l'aura

Critères diagnostiques de la migraine chronique (Internatinal headache society)¹ :

I- Migraine chronique : (céphalées non attribuable à une autre affection) survenant plus de 15 jours par mois pendant plus de 3 mois remplissant les critères suivants :

Au moins deux des critères suivants

- a) Unilatéral
- b) Pulsatile
- c) Intensité de la douleur modéré à sévère
- d) Aggravation par l'effort physique

Au moins un des critères suivants

- a) Nausées ou vomissements
- b) Photophobie ou phonophobie

Non attribuable à une autre affection

II-Migraine chronique probable : céphalées remplissant les critères de migraine chronique mais en présence d'abus médicamenteux

Critères diagnostiques de la migraine basilaire (international headache society)¹ :

Description : migraine avec aura symptomatique du tronc cérébral et/ou simultanément des deux hémisphères, mais sans déficit moteur :

Critères diagnostiques :

A- Au moins deux critères remplissant les critères B-D :

B- Aura réversible remplissant au moins deux des critères suivants :

1. Dysarthrie.
2. Vertiges.
3. Acouphènes.
4. Hypoacousie.
5. Diplopie.
6. Symptômes visuels simultanément dans les deux hémichamps nasaux et temporaux des deux yeux.
7. Ataxie.
8. Altération de la conscience.
9. Paresthésies bilatérales simultanées.

C- Au moins un des critères suivants

1. Au moins une aura survenant progressivement sur plus de 5 minutes et/ou différentes auras survenant successivement sur plus de 5 minutes.
2. Chaque aura survient plus de 5 minutes et moins de 60 minutes.

D- Céphalées remplissant les critères B-D de migraine sans aura qui commence durant l'aura ou suivant l'aura dans les 60 minutes.

E- Non attribuable à une autre affection.

Critères diagnostiques de la migraine hémiplégique familiale² :

Il s'agit d'une migraine avec aura incluant un déficit moteur avec l'existence d'un parent de premier ou de deuxième degré ayant une migraine avec aura incluant un déficit moteur.

Critères diagnostiques :

A- Au moins deux crises remplissant les critères B-E.

B- Symptômes complètement réversible incluant un déficit moteur avec au moins un des signes suivants :

1. Trouble visuels, sensitif ou phasique.

C- Au moins deux des critères suivants :

1. au moins une aura d'installation progressive sur plus de 5 minutes ou symptômes survenant successivement.
2. chaque aura dure moins de 24 heures
3. un certain degré de céphalées s'associe à l'aura.

D- Au moins un parent de premier ou de deuxième degré a une migraine avec aura incluant un déficit moteur remplissant les critères A,B,C et E

E- Non attribuable à une autre affection

Références :

1. Adapted with permission from Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The

International Classification of Headache Disorders, 2nd Edition. Cephalalgia 2004;24:S9-S60, and from Blackwell Publishing

2. Adapted with permission from Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, Andersen I, Olesen J, Russell MB. A

population-based study of familial hemiplegic migraine suggests revised diagnostic criteria Brain 2002;125:1379-1391, and from Oxford University Press

MALADIE DE PARKINSON

La maladie de Parkinson est une affection ubiquitaire caractérisée par une dégénérescence chronique bilatérale de la voie nigro-strié dont la cause est inconnue. Sa prévalence est de 2 pour 1000 et représente ainsi la deuxième cause de handicap fonctionnel chez le sujet âgé après les affections cérébro-vasculaires.

Critères diagnostiques de la maladie de Parkinson

I- Caractéristiques cliniques en fonction de l'utilité diagnostique

A- groupe A caractéristique de la maladie de Parkinson

1. tremblement de repos
2. rigidité
3. bradykinésie
4. début asymétrique

B- suggestion d'autres affections

1. caractéristiques atypiques au début de la maladie
 - a. instabilité posturale prédominante durant les 3 premières années de la maladie.
 - b. freezing dans les trois premières années.
 - c. hallucinations durant les 3 premières années ne se rapportant pas au traitement.

d. démence précédant les signes moteurs ou survenant la première année de l'affection :

i. paralysie supranucléaire ou lenteur des saccades.

ii. symptômes dysautonomiques sévères ne se rapportant pas à une prise médicamenteuse.

iii. documentation d'une lésion ou une condition associée au parkinsonisme (lésion cérébrale focale, prise récente de neuroleptique).

II- Maladie de parkinson possible :

A- Au moins deux des quatre symptômes du groupe A incluant au moins le tremblement ou la bradykinésie.

B- Pas de symptômes du groupe B.

Ou

Durée des symptômes moins de 3 ans et aucun des symptômes du groupe B ne sont présents.

Et

C- Réponse complète ou partielle à la lévodopa ou au agoniste dopaminergique documentée.

Ou

Patient n'ayant pas reçu un traitement adéquat en dopamine ou en agoniste dopaminergique.

III- Maladie de Parkinson probable :

A- Au moins trois des symptômes du groupe A sont présents.

B- Pas de symptômes du groupe B pour les patients ayant des symptômes pendant plus de trois ans.

Et

C- Réponse complète ou partiel à la lévodopa ou aux agonistes dopaminergiques documentés

IV- Maladie de Parkinson définie :

A-Tous les critères de Parkinson possible ou probable sont remplis.

Et

A- Confirmation histopathologique du diagnostique.

Référence :

Adapted with permission from Gelb DJ, Oliver E, Gilman S. Diagnostic criteria for Parkinson's disease. Arch Neurol 1999;56:33-39.

ATROPHIE MULTISYSTEMATISEE

L'atrophie multisystématisée concerne 15 à 20% des syndromes parkinsoniens parfois confondue avec la maladie de parkinson. Cette affection est caractérisée par la présence d'un syndrome parkinsonien et d'un syndrome cérébelleux constamment associés à une dysautonomie précoce. Elle s'intègre dans le cadre des syncleinothies dont l'évolution est sévère.

Critères de consensus : diagnostic de la probable d'atrophie multisystématisée :

Atteinte sporadique progressive chez un patient de plus de 30 ans, le début est caractérisé par :

Une dysautonomie avec une incontinence urinaire (incapacité de contrôler les urines, avec une dysfonction érectile chez les hommes) ou une hypotension orthostatique avec une chute de la pression artérielle dans les 3 minutes après la station debout d'au moins 30 mm Hg de systolique ou 15 mm Hg de diastolique.

Et

Une réponse à la lévodopa minime (bradykinésie avec rigidité, tremblement, ou instabilité posturale).

Ou

Syndrome cérébelleux (marche ataxique, dysarthrie cérébelleuse, ataxie cinétique, troubles oculomoteurs cérébelleux).

Critères de consensus : diagnostic de la possible atrophie multisystématisée :

Atteinte sporadique progressive chez un patient de plus de 30 ans, le début est caractérisé par :

Parkinsonisme (bradykinésie avec rigidité, tremblement, ou instabilité posturale).

Ou

Syndrome cérébelleux (marche ataxique, dysarthrie cérébelleuse, ataxie cinétique, troubles oculomoteurs cérébelleux).

Et

Au moins une des manifestations dysautonomiques (urgence urinaire inexplicée, vidange vésicale fréquente ou incomplète, dysfonctions érectiles chez les hommes, hypotension orthostatique significative mais qui ne requiert pas le niveau de la probable MSA).

Et

Au moins une des manifestations additionnelles figurant dans les « aspects favorables » (voir plus bas).

D'autres éléments de la possible atrophie multisystématisée :

Possible MSA-P ou MSA-C :

Signe de Babinski avec hyperréflexie.

Stridor.

Possible MSA-P

Parkinsonisme rapidement progressif.

Réponse minimale à la levodopa.

Instabilité posturale dans les 3 ans du début des symptômes moteurs

Ataxie statique et cinétique, dysarthrie cérébelleuse, troubles oculomoteurs cérébelleux.

Dysphagie dans les 5 ans du début des symptômes moteurs.

A l'IRM atrophie du putamen, du pédoncule cérébelleux moyen, de la protubérance ou du cervelet.

Hypométabolisme PET-FDG dans le putamen, le tronc cérébral ou le cervelet.

Possible MSA-C

Parkinsonisme (bradykinésie et rigidité).

A l'IRM atrophie du putamen, du pédoncule cérébelleux moyen ou la protubérance.

Hypométabolisme au PET-FDG du putamen.

Dénervation présynaptique dopaminergique nigrostriatale au SPECT ou PET.

« Aspects favorables » au diagnostic d'atrophie multisystématisée :

Dystonie orofaciale.

Antécolis disproportionnel.

Camptocomie (flexion antérieure sévère du rachis) et ou syndrome de Pisa (flexion latérale sévère du rachis).

Contracture des mains ou des pieds.

Troubles inspiratoires.

Dysphonie sévère.

Dysarthrie sévère.

Renflement récent ou amplifié.
Froideur des mains et des pieds.
Rires ou pleurs pathologiques.
Saccade, posture myoclonique ou tremblement d'action.

« Aspects en défaveur » de l'atrophie multisystématisée :

Tremblement classique d'enroulement de papier.
Neuropathie cliniquement évidente.
Hallucinations non induites par les médicaments.
Début après 75 ans.
Histoire familiale d'ataxie ou de parkinson.
Démence selon les critères DSM-IV.
Lésions de la substance blanche suggérant SEP.

Références :

Gilman S, Wenning GK, Low PA, et al. Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *Neurology* 2008;71:670-6.

PARALYSIE SUPRANUCLEAIRE PROGRESSIVE

La PSP est une affection qui s'intègre dans les tauopathies et qui est certainement sous estimée avec une fréquence allant de 1 à 4% des syndromes parkinsoniens. Elle est caractérisée par la présence d'un syndrome parkinsonien doparésistant avec des troubles posturaux précoces, une paralysie supranucléaire de l'oculomotricité verticale, un syndrome pseudobulbaire et une démence précoce.

Critères NINDS-SPSP de la paralysie supranucléaire progressive:
caractéristiques de base.

Trouble d'installation progressive.

Age de début >40 ans

Pas d'autres maladies pouvant expliquer les manifestations cliniques comme indiqué dans les critères d'exclusions.

Critères NINDS-SPSP de la possible paralysie supranucléaire
progressive.

Paralysie supranucléaire verticale.

Ou

Ralentissement des saccades verticales.

Et

Instabilité posturale avec chute dans la première année du début de la maladie.

Critères NINDS-SPSP de la probable paralysie supranucléaire progressive.

Paralysie supranucléaire verticale.

Et

Instabilité posturale prédominante avec chutes dans la première année du début de la maladie.

Critères NINDS-SPSP de la paralysie supranucléaire progressive: aspects favorables :

Akinésie symétrique ou rigidité plus proximale que distale.

Position anormale du cou, spécialement un rétrocolis.

Réponse du parkinsonisme au lévodopa absente ou minime.

Dysphagie ou dysarthrie précoce.

Atteinte cognitive précoce incluant au moins deux des signes suivants :

Apathie, trouble de la pensée abstraite, diminution de la fluence verbale, un comportement d'imitation, ou des signes frontaux

Critères NINDS-SPSP de la paralysie supranucléaire progressive: critères d'exclusion :

Encéphalite récente.

Syndrome la main étrangère.

Déficit sensitif cortical.

Atrophie focal frontal ou temporopariétal.

Hallucinations ou délire sans rapport avec un traitement dopaminergique.

Démence corticale type Alzheimer.

Symptômes cérébelleux précoces prédominants.

Dysautonomie inexpliquée.

Anomalies structurales évidentes sur le plan neuroradiologique.

Maladie de Whipple confirmé par PCR.

Références :

Litvan I, Agid Y, Calne D, et al. Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele Richardson-Olszewski syndrome): report of the NINDS-SPSP International Workshop. *Neurology* 1996;47:1-9.

DEGENERESCENCE CORTICOBASALE

La DCB est un syndrome parkinsonien rare qui affecte à la fois les structures corticales et sous corticales. Cette affection s'intègre dans les tauopathies, elle se caractérise par la présence d'un syndrome extrapyramidal d'installation progressive, asymétrique, associé à des signes de dysfonctionnement du cortex frontal et pariétal.

Critères :

-Un début asymétrique d'un dysfonctionnement cortical (apraxie, déficit sensitif cortical, main étrangère) d'évolution chronique et progressive.

Et

-Mouvements anormaux : syndrome akinéto-rigide doparésistant, dystonie des membres et myoclonies focales

Références :

-Litvan I, Bhatia KP, Burn DJ, et al. SIC task force appraisal of clinical diagnostic criteria for Parkinsonian disorders. *Mov Dis* 2003;18:467-486.

-Lerner AJ. Diagnostic criteria in neurology. Humana press 2006 : 161-162.

SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

La SLA ou maladie de Charcot est une affection neuro-dégénérative définie par l'association de signes de dégénérescence du neurone moteur périphérique (NMP) et du neurone moteur central (NMC) et par leur extension progressive à d'autres régions du corps, en l'absence d'autres pathologies permettant d'expliquer les symptômes. L'électroneuromyographie (ENMG) –par la détection des signes de dégénérescence du NMP dans des territoires cliniquement non affectés- joue un rôle essentiel dans la mise en évidence de la diffusion du phénomène dégénératif périphérique. Afin de tenter d'améliorer la précocité et le degré de certitude diagnostique, de nouveaux critères ont été proposés à Awaji à l'initiative de l'*International Federation of Clinical Neurophysiology*.

Critères révisés d'Awaji :

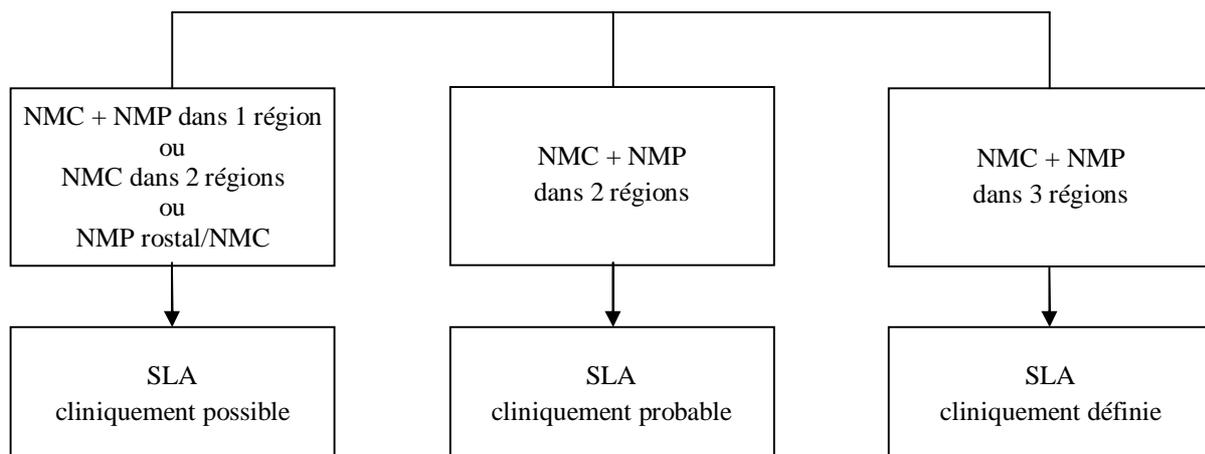


Tableau : Critères ENMG pour le diagnostic de SLA

1) Les anomalies cliniques et électrophysiologiques ont une signification diagnostique équivalente dans l'évaluation de la dégénérescence du NMP, quelle que soit la région du corps.

N.B : les 3 régions sont représentés par les membres supérieurs, les membres inférieurs et/ou l'étage bulbaire

Références :

De Carvalho M, Dengler R, Eisen A et al. Electrodiagnostic criteria for diagnostic of ALS. Clin Neurophysiol 2008 ;119(3) :497-503.

Maladie d'Alzheimer

MA

La maladie d'Alzheimer est la cause la plus fréquente de démence après 65 ans, la prévalence de la maladie augmente nettement avec l'âge et les formes précoces sont rares. La grande majorité des cas sont sporadiques mais il existe aussi de rares cas familiaux à hérédité autosomique dominante. Sur le plan neuropathologique, la maladie d'Alzheimer est caractérisée par la présence d'une dégénérescence neurofibrillaire, une atrophie cérébrale avec perte neuronale, les plaques séniles et l'angiopathie amyloïdes. Les examens complémentaires notamment l'imagerie cérébrale (morphologique et fonctionnelle) ainsi que les biomarqueurs du LCR représentent une aide précieuse pour l'établissement du diagnostic.

Dans ce chapitre on s'intéresse également aux critères diagnostiques de MCI (*mild cognitive impairment*) qui représente un trouble cognitif léger.

Critères de bases:

A-

1-Présence d'un épisode précoce de trouble de la mémoire incluant les caractéristiques suivantes.

2-Changement graduel et progressif de la fonction de la mémoire rapporté par le patient ou par son entourage remontant à plus de 6 mois.

3-Trouble épisodique de la mémoire évident ou significatif dans le testing : ceci consiste généralement à un déficit de rappel qui

ne s'améliore pas ou ne se normalise pas après des tests de repérage ou de reconnaissance après un encodage de l'information précédemment contrôlé.

Le trouble épisodique de la mémoire peut-être isolé ou associé à d'autres changements cognitifs au début MA ou dans MA avancée.

Critères d'appuis :

B-Présence d'une atrophie médiale du lobe temporal – diminution du volume hippocampique, du cortex entorhinal ou amygdalien évident à l'IRM avec une évaluation qualitative utilisant un score visuel (référéncé à une bonne connaissance des caractéristiques de la population selon l'âge) ou une analyse qualitative du volume de la région intéressée (référéncé à une bonne connaissance des caractéristiques de la population selon l'âge).

C-Anomalie des biomarqueurs du LCR- diminution de la concentration de la protéine amyloïde β 1-42, augmentation de la concentration total de Tau ou augmentation de la concentration de Tau-phosphorylé, ou la combinaison des trois.

D-Pattern spécifique à l'imagerie fonctionnelle avec PET – réduction du métabolisme du glucose en temporo-pariétal bilatéral - incluant d'autres ligands validés qui sont prévisibles d'émerger tel que le composé Pittsburg B ou FDDNP.

E-MA prouvé sur la présence d'une mutation autosomique dominante dans la famille immédiate.

Critères d'exclusions :

-Histoire :

*Installation soudaine

*Apparition précoce des symptômes suivants : trouble de la marche, épilepsie, changement du comportement.

-Caractéristiques cliniques :

*Symptômes neurologiques focaux incluant : hémiparésie, déficit sensitif ou atteinte du champ visuel.

*Signes extrapyramidaux précoces

-Autres affections médicales sévères responsable des troubles de la mémoire et des autres symptômes

*Démence non AD

*Dépression majeure

*Maladie cérébrovasculaire

*Anomalies toxiques ou métaboliques nécessitant des investigations spécifiques

*Anomalies à l'IRM en séquence FLAIR ou T2 dans la partie médiale du lobe temporelle en rapport avec une étiologie infectieuse ou vasculaire.

Critères diagnostiques MCI

-Plainte mnésique en rapport avec un changement de la cognition rapporté par le patient ou un proche (déclin cognitif ancien ou actuel évident)

-Déficit de la mémoire objectivé par des tests neuropsychologiques supérieur à 1,5 d'écart-type de la norme pour l'âge et le niveau culturel

-Préservation de l'autonomie dans les activités quotidiennes

-Absence de démence

Références :

1- Dubois B, Feldman HH, Jacova C, et al. 2007. Research criteria for the diagnosis of Alzheimer's disease: revising the NINCDS-ADRDA criteria. *Lancet Neurol* 6: 734-746.

2-Albert. MS, DeKosky. ST, Dickson. D, Dubois B, Feldman. HH, Fox. NC, Gamst. A, Holtzman. DM, Jagust. WJ, Petersen. RC, Snyder. PJ, Carrillo. MC, Thies. B, Phelps. CH. The diagnosis of mild cognitive impairment due to Alzheimer's disease: Recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimer's & Dementia* 7 (2011) 270-279

DEMENCE A CORPS DE LEWY

Décrite dans le milieu des années 1980 par des auteurs anglais et japonais, la maladie à corps de Lewy pourrait être la seconde cause de démence après 65 ans. Des critères de diagnostic ont été établis par McKeith et al 1996.

Critères diagnostiques de démence à corps de Lewy selon McKeith et al. 1996

1. Déclin cognitif d'évolution fluctuante interférent avec la vie sociale et le travail. Les troubles de la mémoire ne sont pas majeurs au début. L'atteinte porte essentiellement sur l'attention et les activités intellectuelles frontales et visuospatiales.

2. Au moins deux des critères suivants :

-Variations du niveau des performances intellectuelles, portant surtout sur l'attention et l'état d'alerte.

-Hallucinations visuelles bien détaillées.

-Survenue spontanée de discrets symptômes extrapyramidaux

3. Facteurs en faveur du diagnostic :

-Chutes répétées

-Syncope

-Perte de conscience transitoire

-Sensibilité aux neuroleptiques

-Illusions systématiques

-Autres types d'hallucinations

4. Le diagnostic de DCL est moins probable en présence :

-d'accidents vasculaires, sous une forme focalisées visibles à l'imagerie.

-Présence d'autres pathologies ou d'autres troubles cérébraux expliquant tout ou une partie des signes cliniques

Référence :

McKeith I, Galasko D, Kosaka K. Consensus guidelines for the clinical and pathologic diagnosis of dementia with Lewy bodies (DLB): report of the Consortium on DLB International Workshop. *Neurology* 1996;47:1113-1124.

DEMENCE FRONTOTEMPORALE

1. Développement de trouble du comportement ou de déficits cognitifs manifestés par :

a- Changement de la personnalité précoce et progressif

b-Changement du langage précoce et progressif

c-Au début, il n'y a pas de trouble sévère de la mémoire, ni de l'orientation spatiale ni de la perception.

2.Les troubles décrits dans les critères 1a ou 1b sont responsables d'un dysfonctionnement social ou professionnel et représente un déclin significatif par rapport au niveau de fonctionnement antérieur

3.L'évolution est caractérisée par un début progressif et un déclin fonctionnel continu

4.Les déficits décrits dans 1a et 1b ne sont pas le résultat d'autres affections du système nerveux, ni d'atteintes systémiques ni induites par des substances.

5.Les déficits ne surviennent pas exclusivement au moment de désorientation.

6.La perturbation n'est pas mieux représentée par un diagnostic psychiatrique

Références :

- McKhann G M, Albert Marilyn S, Grossman M, Miller B, Dickson D, Trojanowski JQ. Clinical and Pathological Diagnosis of Frontotemporal Dementia: report of the Work Group on Frontotemporal Dementia and Pick's Disease. Arch Neurol. 2001;58:1803-9.

- Bouchard RW. Diagnostic criteria of demence. Can. J. Neurol. Sci. 2007; 34: Suppl. 1 - S11-18

