

# Les particularités de la prise en charge de la maladie de Parkinson et de la maladie à corps de Lewy dans les unités spécialisées

T. Voisin

Neuro-gériatre

CHU Toulouse

# Source de certaines difficultés en structures de soins et en institutions

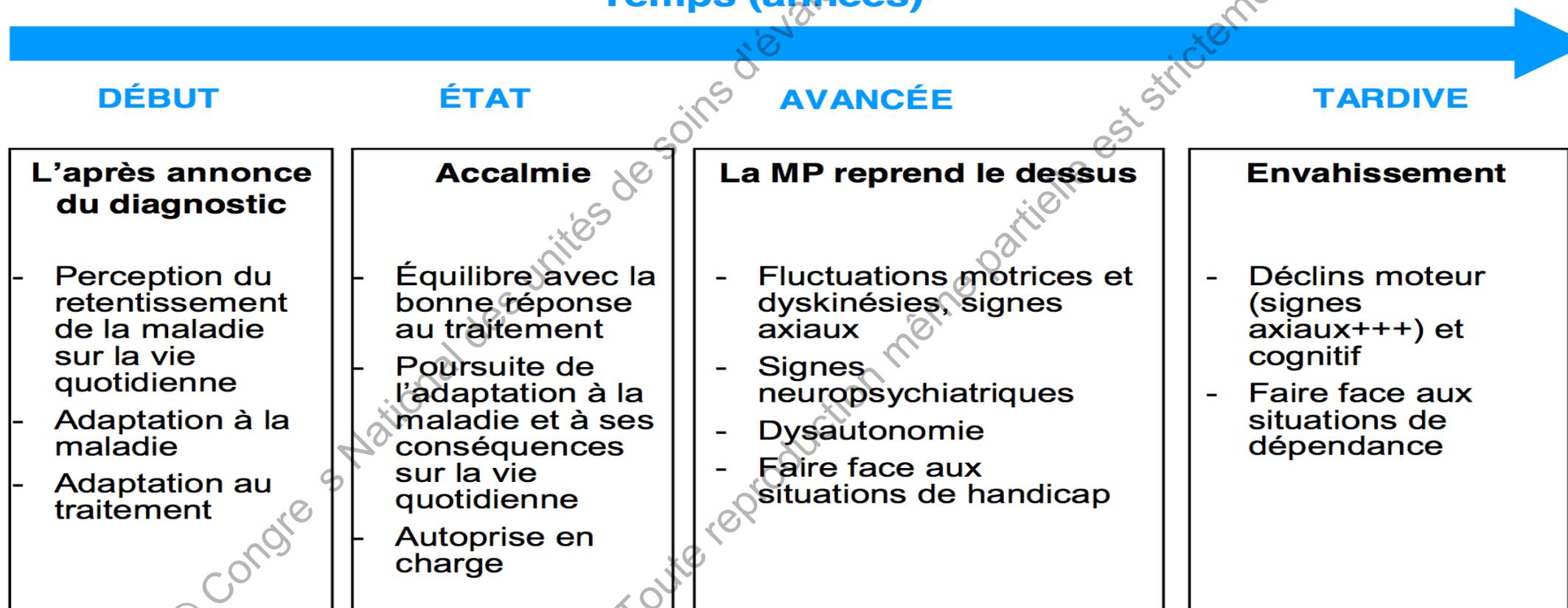
- Pathologies moins fréquentes
- Spécificités moins connues des professionnels
- Parfois beaucoup de traitements, impact sur l'organisation, une implication des accompagnants dans la maladie, connaissance de la maladie
- Rupture du suivi avec le spécialiste (pour la maladie de Parkinson)
- Troubles cognitifs différents
- Prises en charge spécifiques (psychotropes)
- **Et beaucoup de choses sont envisageables...**

# Trois grandes situations

- Maladie de Parkinson « vieillissante »: Difficultés thérapeutiques, syndrome démentiel et symptômes psycho-comportementaux, rôle des comorbidités, perte d'autonomie, ...
- Maladie de Parkinson à début tardif: importance des symptômes axiaux et des troubles cognitifs, plus de comorbidités, ...
- Démence à corps de Lewy.

# Evolution de la maladie

Temps (années)



# Trois grandes situations

- Maladie de Parkinson « vieillissante »: Difficultés thérapeutiques, syndrome démentiel et symptômes psycho-comportementaux, rôle des comorbidités, perte d'autonomie, ...
- Maladie de Parkinson à début tardif: importance des symptômes axiaux et des troubles cognitifs, plus de comorbidités, ...
- Démence à corps de Lewy.

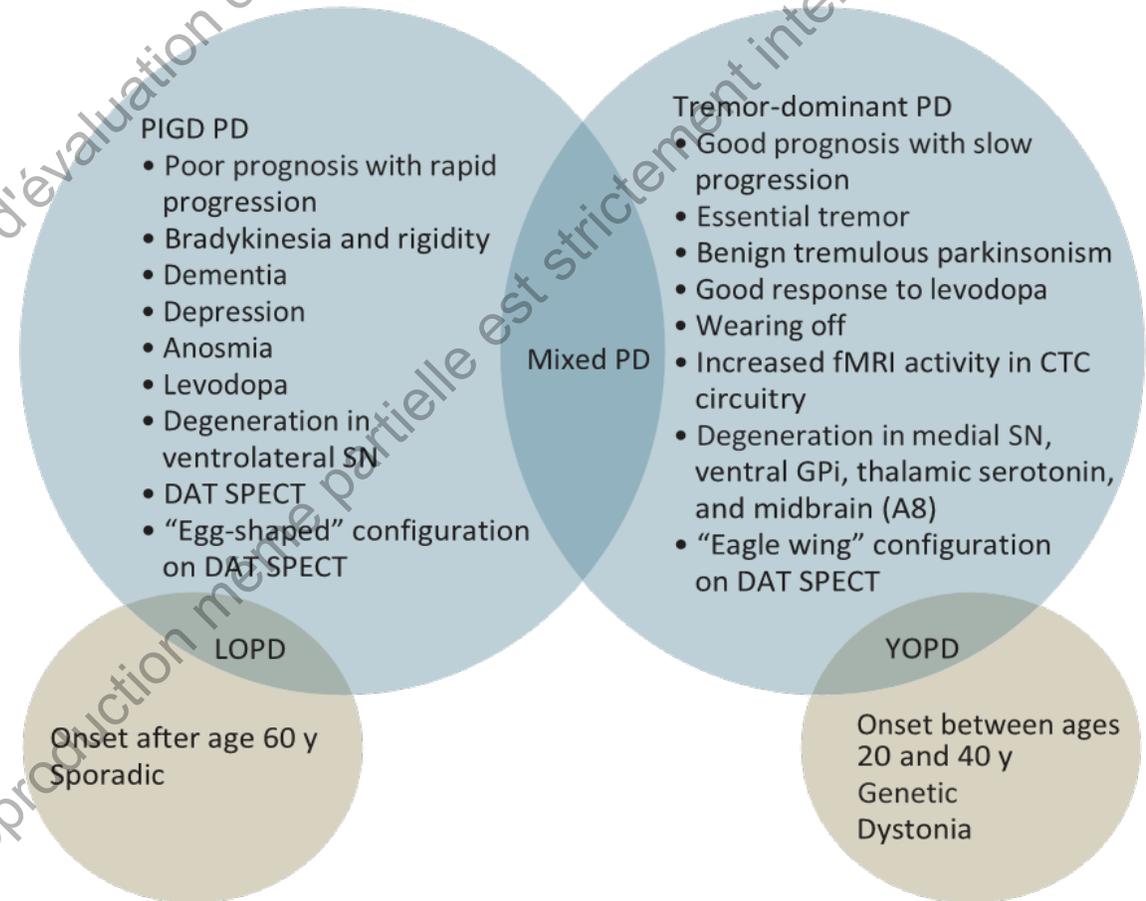
# Les deux principaux phénotypes

- **Entre 20 et 40 ans**

- Tremblement
- Evolution lente
- Dopa-sensibilité +++

- **Après 60 ans**

- Trouble de la marche
- Trouble de la posture
- Troubles cognitifs



Mary Ann Thenganatt, MD; Joseph Jankovic, MD. Parkinson Disease Subtypes.  
JAMA Neurol Feb 2014.

# Trois grandes situations

- Maladie de Parkinson « vieillissante »: Difficultés thérapeutiques, syndrome démentiel et symptômes psycho-comportementaux, rôle des comorbidités, perte d'autonomie, ...
- Maladie de Parkinson à début tardif: importance des symptômes axiaux et des troubles cognitifs, plus de comorbidités, ...
- **Démence à corps de Lewy.**

# Critères de maladie à corps de LEWY

- Signes cardinaux:
  - Fluctuation de l'attention et/ou de la vigilance
  - Hallucinations visuelles récurrentes
  - Troubles du comportement en sommeil paradoxal
  - Syndrome parkinsonien
- Signes évocateurs:
  - Sensibilité aux neuroleptiques
  - Instabilité posturale
  - Chutes
  - Perte de connaissance, syncope
  - Syndrome dysautonomique (constipation, hypotension orthostatique, ...)
  - Hypersomnie
  - Autres hallucinations, délires
  - Apathie, dépression, anxiété ...

Essential for a diagnosis of DLB is dementia, defined as a progressive cognitive decline of sufficient magnitude to interfere with normal social or occupational functions, or with usual daily activities. Prominent or persistent memory impairment may not necessarily occur in the early stages but is usually evident with progression. Deficits on tests of attention, executive function, and visuo-perceptual ability may be especially prominent and occur early.

**Core clinical features** (*The first 3 typically occur early and may persist throughout the course.*)

Fluctuating cognition with pronounced variations in attention and alertness.  
Recurrent visual hallucinations that are typically well formed and detailed.  
REM sleep behavior disorder, *which may precede cognitive decline.*  
One or more spontaneous cardinal features of parkinsonism: these are bradykinesia (defined as slowness of movement and decrement in amplitude or speed), rest tremor, or rigidity.

**Supportive clinical features**

Severe sensitivity to antipsychotic agents; postural instability; repeated falls; syncope or other transient episodes of unresponsiveness; severe autonomic dysfunction, e.g., constipation, orthostatic hypotension, urinary incontinence; hypersomnia; hyposmia; hallucinations in other modalities; systematized delusions; apathy, anxiety, and depression.

**Indicative biomarkers**

Reduced dopamine transporter uptake in basal ganglia demonstrated by SPECT or PET.  
Abnormal (low uptake) <sup>123</sup>I-iodine-MIBG myocardial scintigraphy.  
Polysomnographic confirmation of REM sleep without atonia.

**Supportive biomarkers**

Relative preservation of medial temporal lobe structures on CT/MRI scan.  
Generalized low uptake on SPECT/PET perfusion/metabolism scan with reduced occipital activity ± the cingulate island sign on FDG-PET imaging.  
Prominent posterior slow-wave activity on EEG with periodic fluctuations in the pre-alpha/theta range.

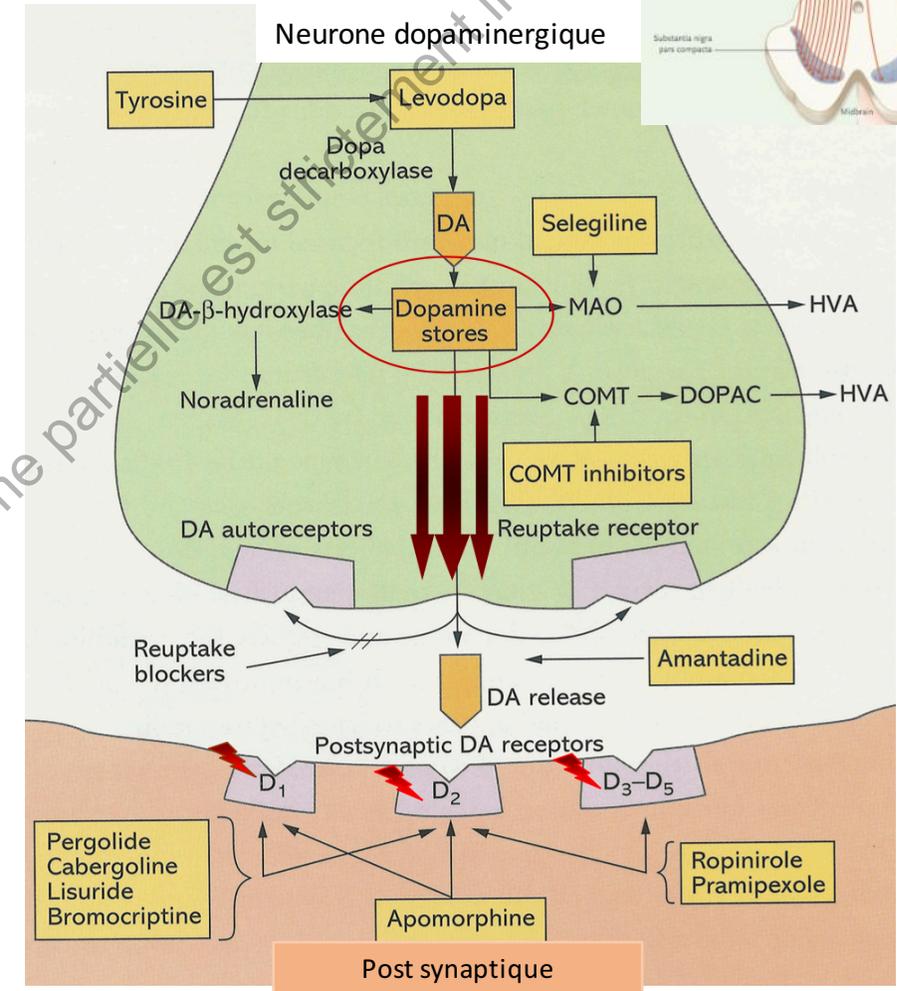
**Si on simplifie, les prises en charge de la démence parkinsonienne et de la démence à corps de Lewy vont avoir des objectifs similaires et une contre-indication aux neuroleptiques...**

Dans ces situations, importance :

- de la prise en charge pluridisciplinaire et de la rééducation: kinésithérapie, orthophonie, ergothérapie, psychomotricité, prise en charge psychologique, ...
- de l'adaptation de l'environnement et des aides techniques, ...

# Balance bénéfique/risque des traitements dopaminergiques: savoir rechercher des effets secondaires

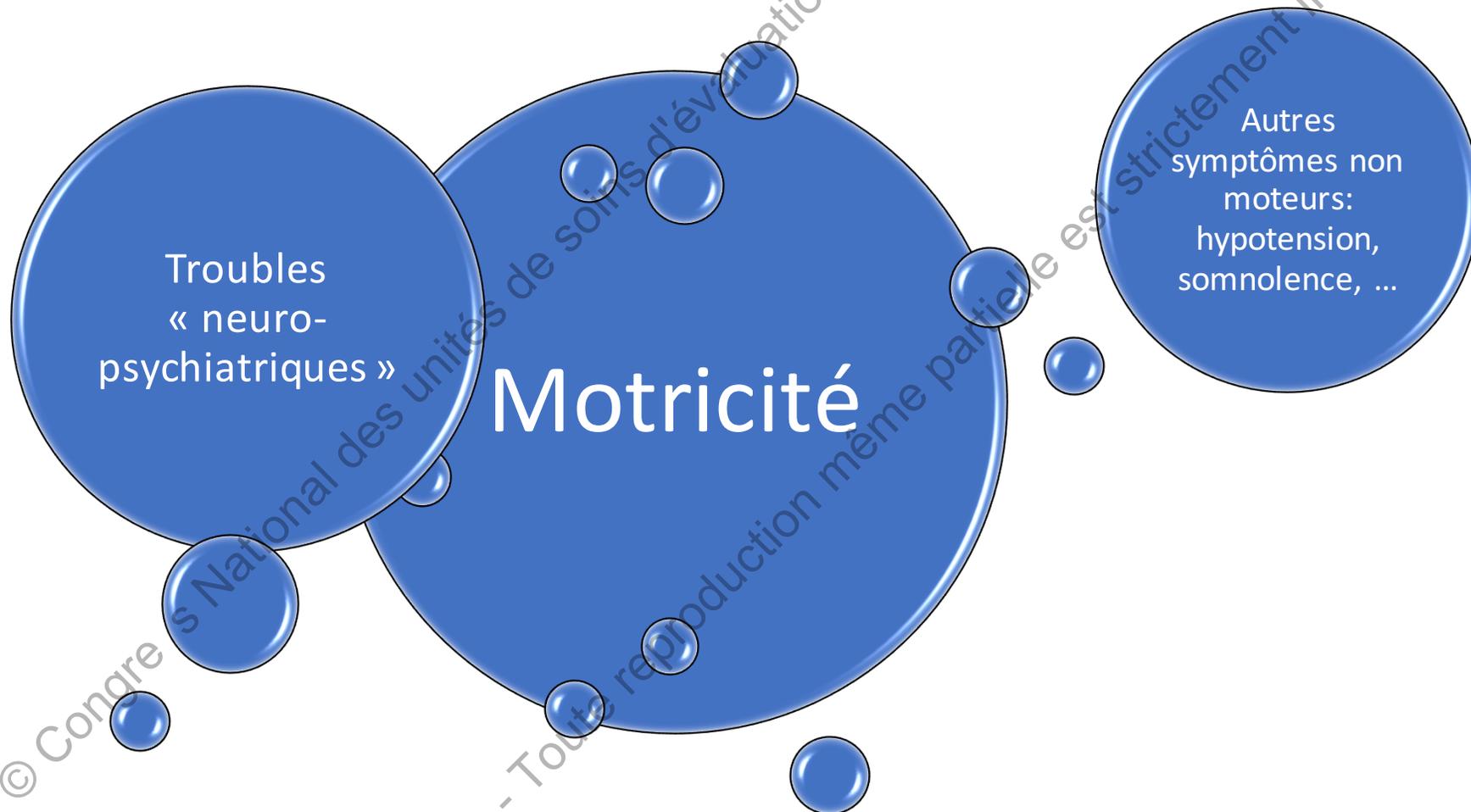
- Nausées, vomissements, anorexie, **hypotension orthostatique**, hypertension (si doses élevées), troubles du rythme, dyskinésies...
- **Somnolence, accès de sommeil soudain,**
- **Manifestations paranoïdes, confusion, hallucinations, idées délirantes, ...**
- **Troubles du contrôle des impulsions:** jeu pathologique, augmentation de la libido, hypersexualité, dépenses ou achats compulsifs, troubles du comportement alimentaire,
- ...



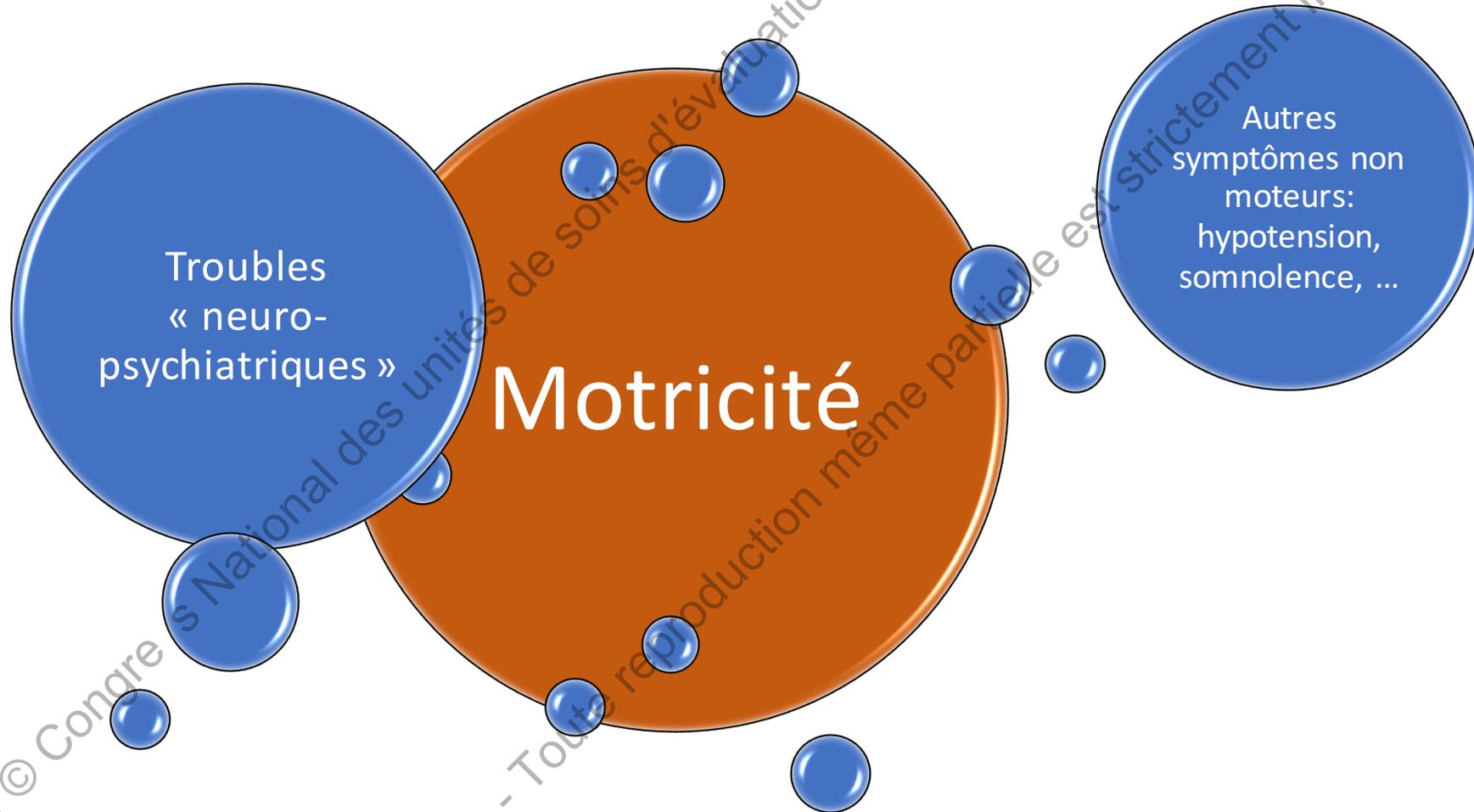
# Trois pôles d'objectifs de prise en charge pouvant interagir entre eux.

- **La motricité**: autonomie à la marche, transfert, chute, ...
- **Les troubles « neuropsychiatriques »**: hallucinations, idées délirantes, prises de risque, troubles du comportement perturbateurs (troubles du contrôle des impulsions, ...), ...
- **Et les autres symptômes non moteurs** : dysautonomie, hypotension orthostatique, somnolence, trouble du sommeil, constipation, ...

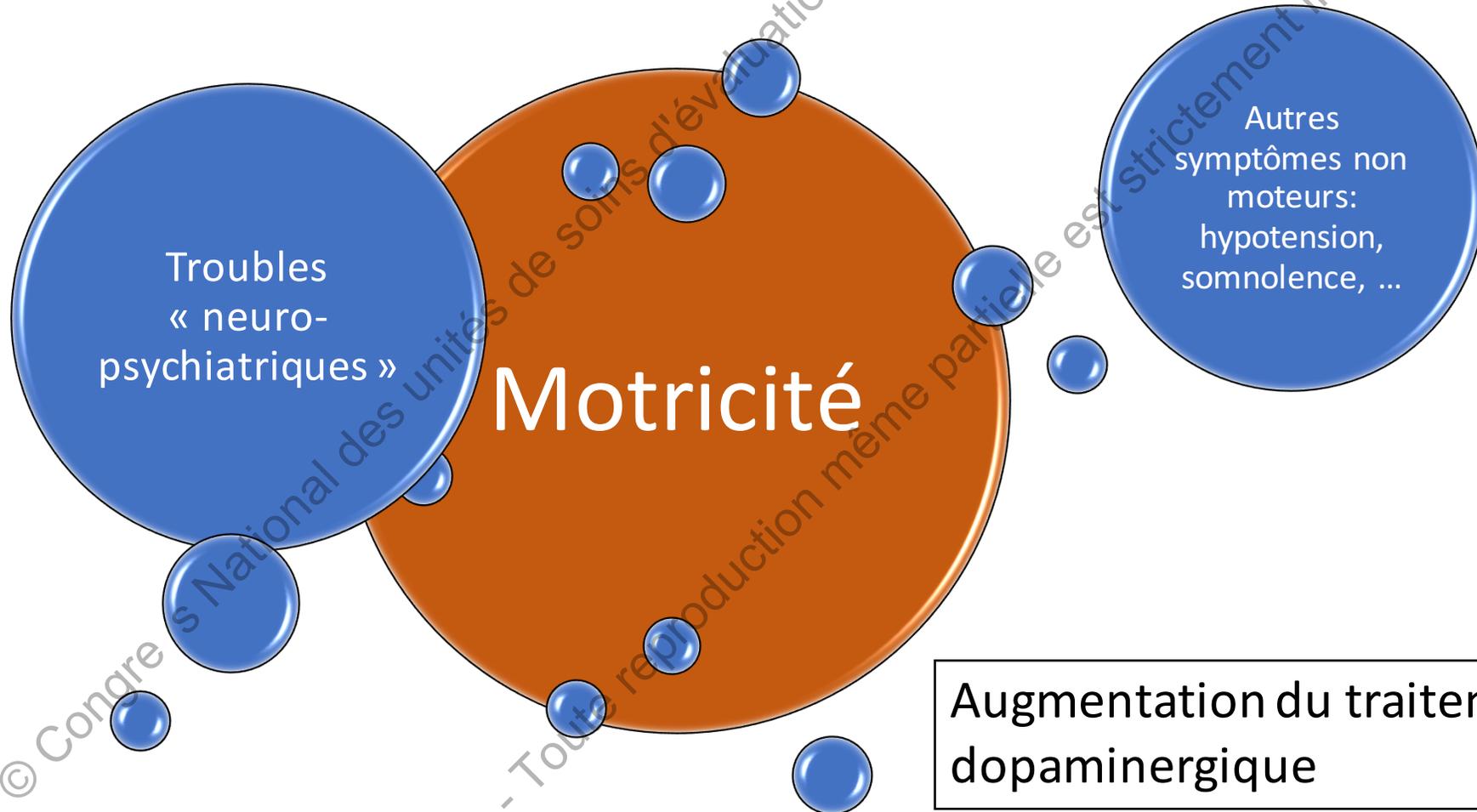
# Nos trois pôles d'objectif de soins



# Objectif moteur

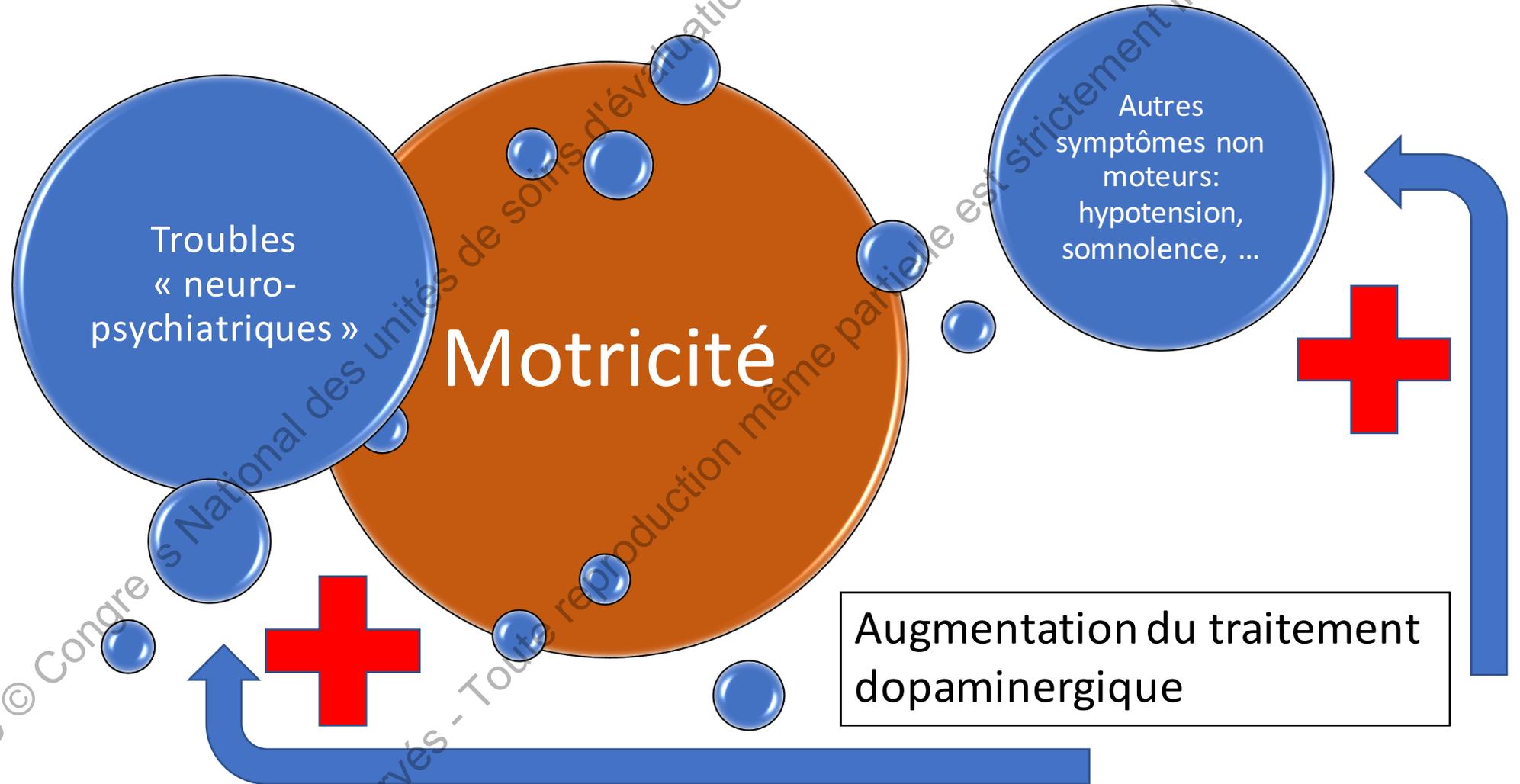


# Objectif moteur

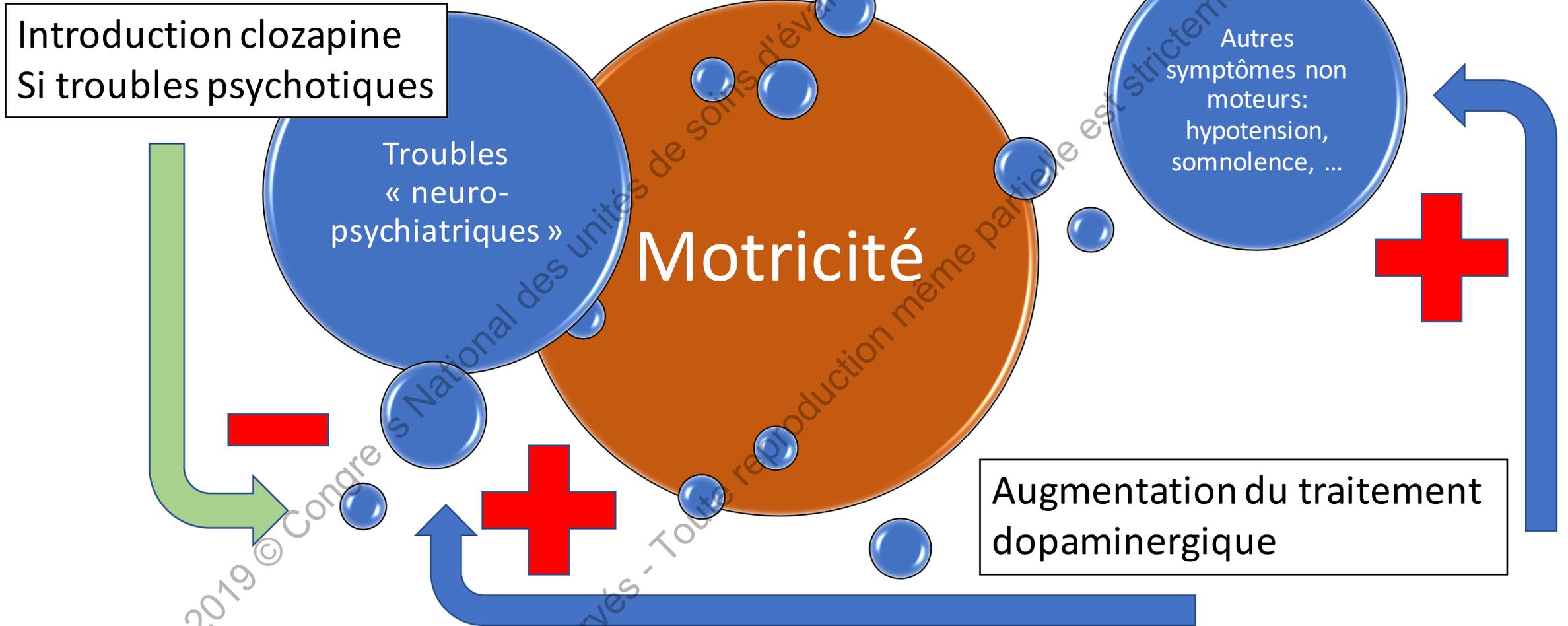


Augmentation du traitement  
dopaminergique

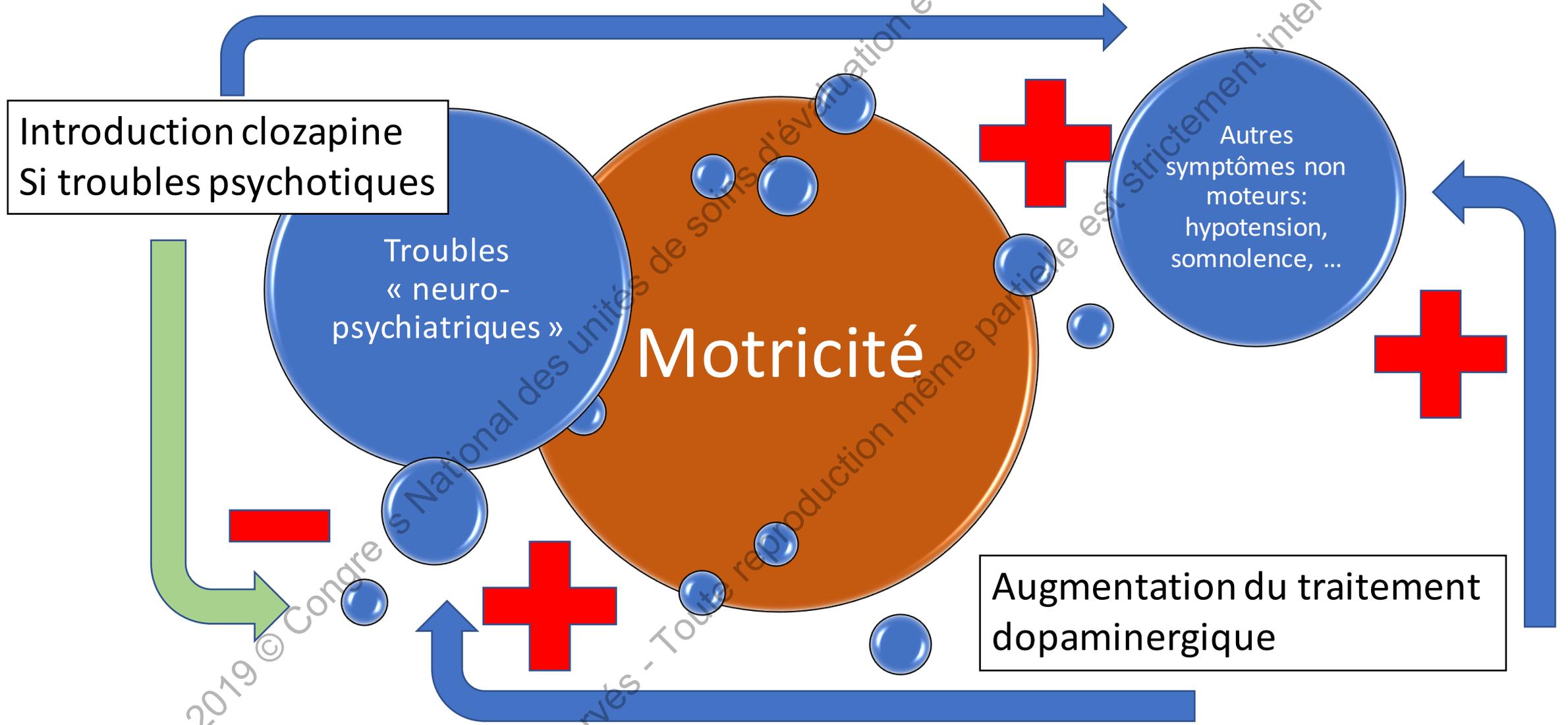
# Objectif moteur



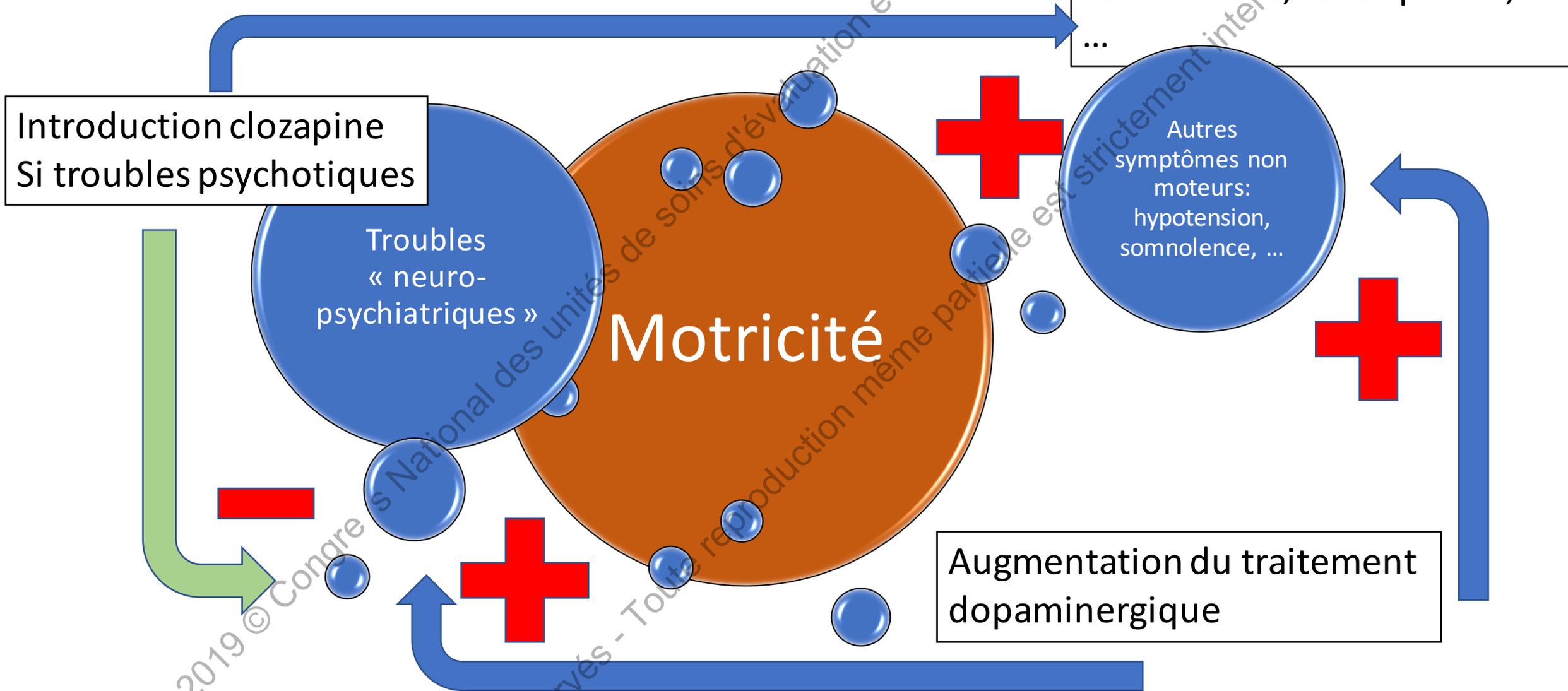
# Objectif moteur



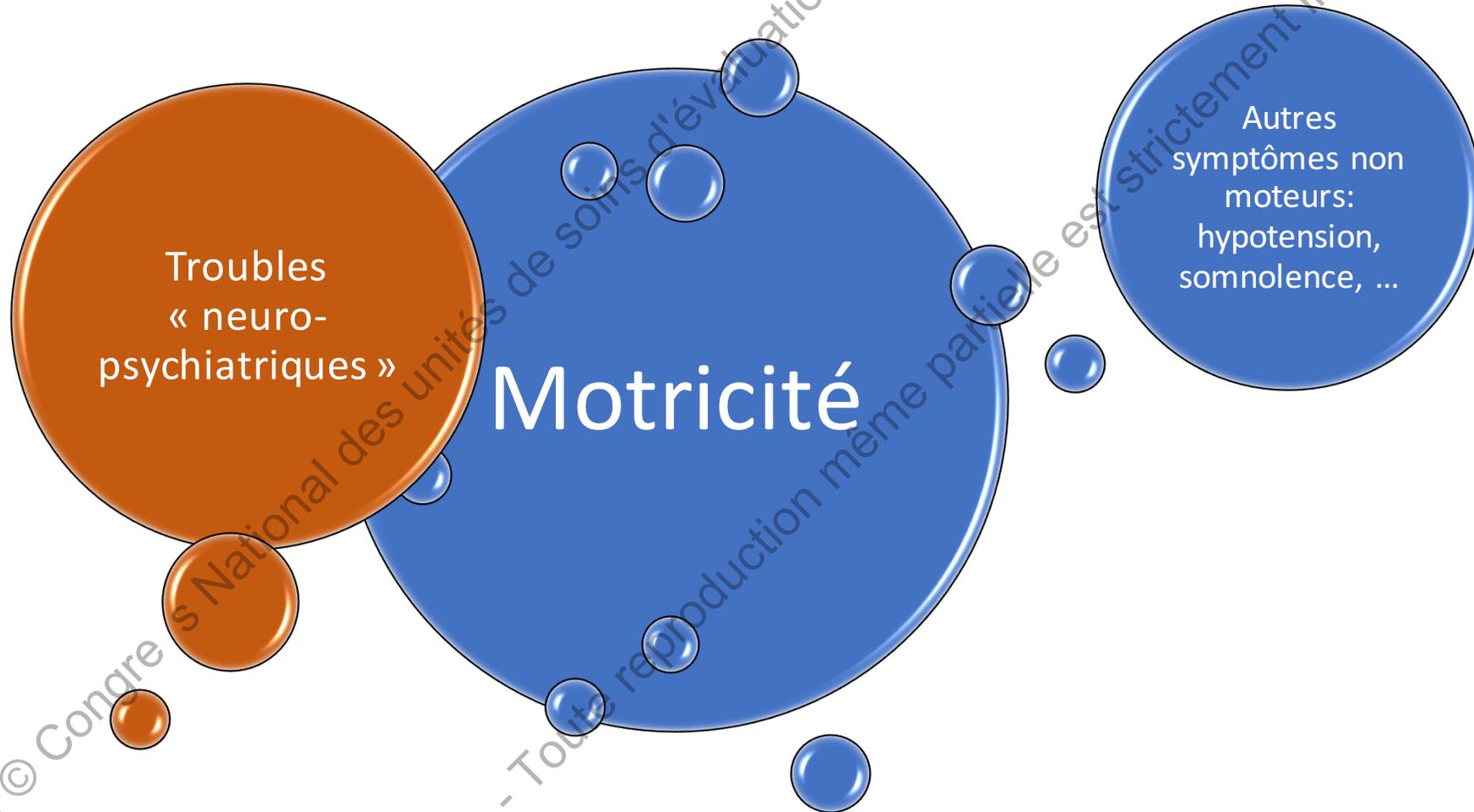
# Objectif moteur



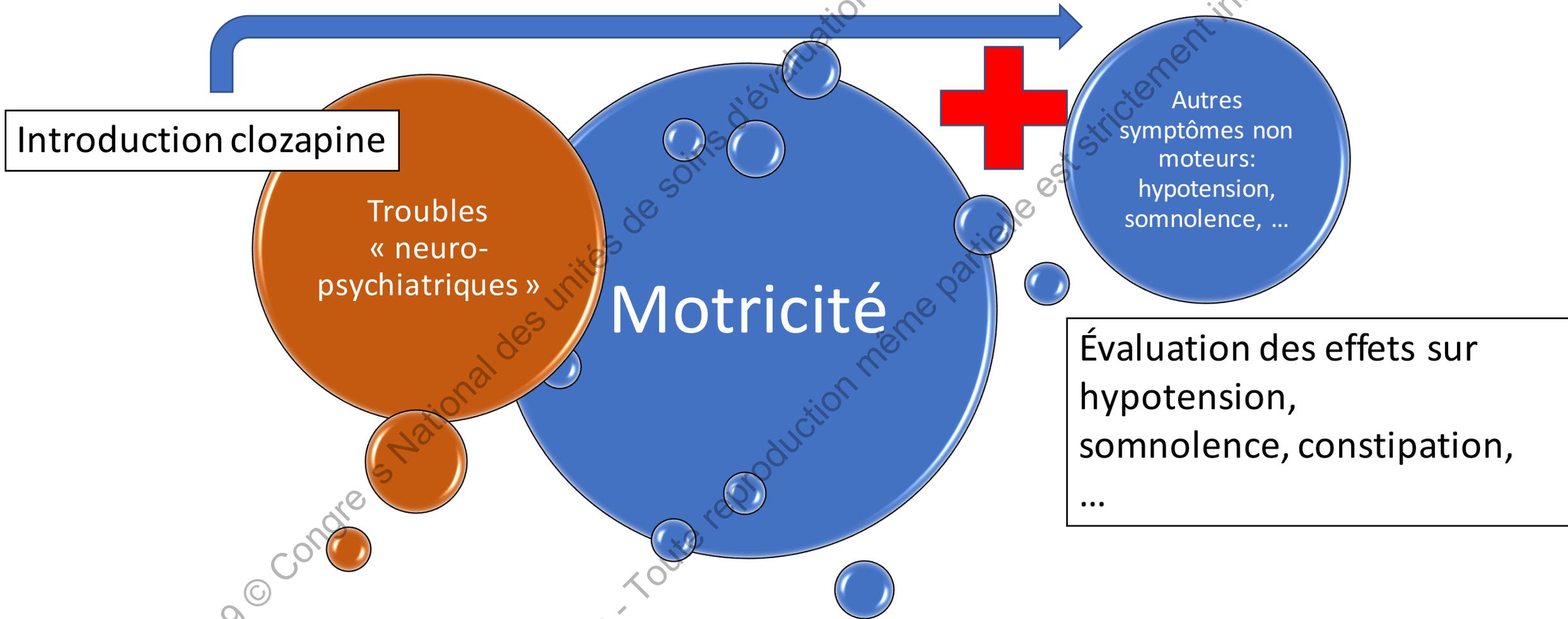
# Objectif moteur



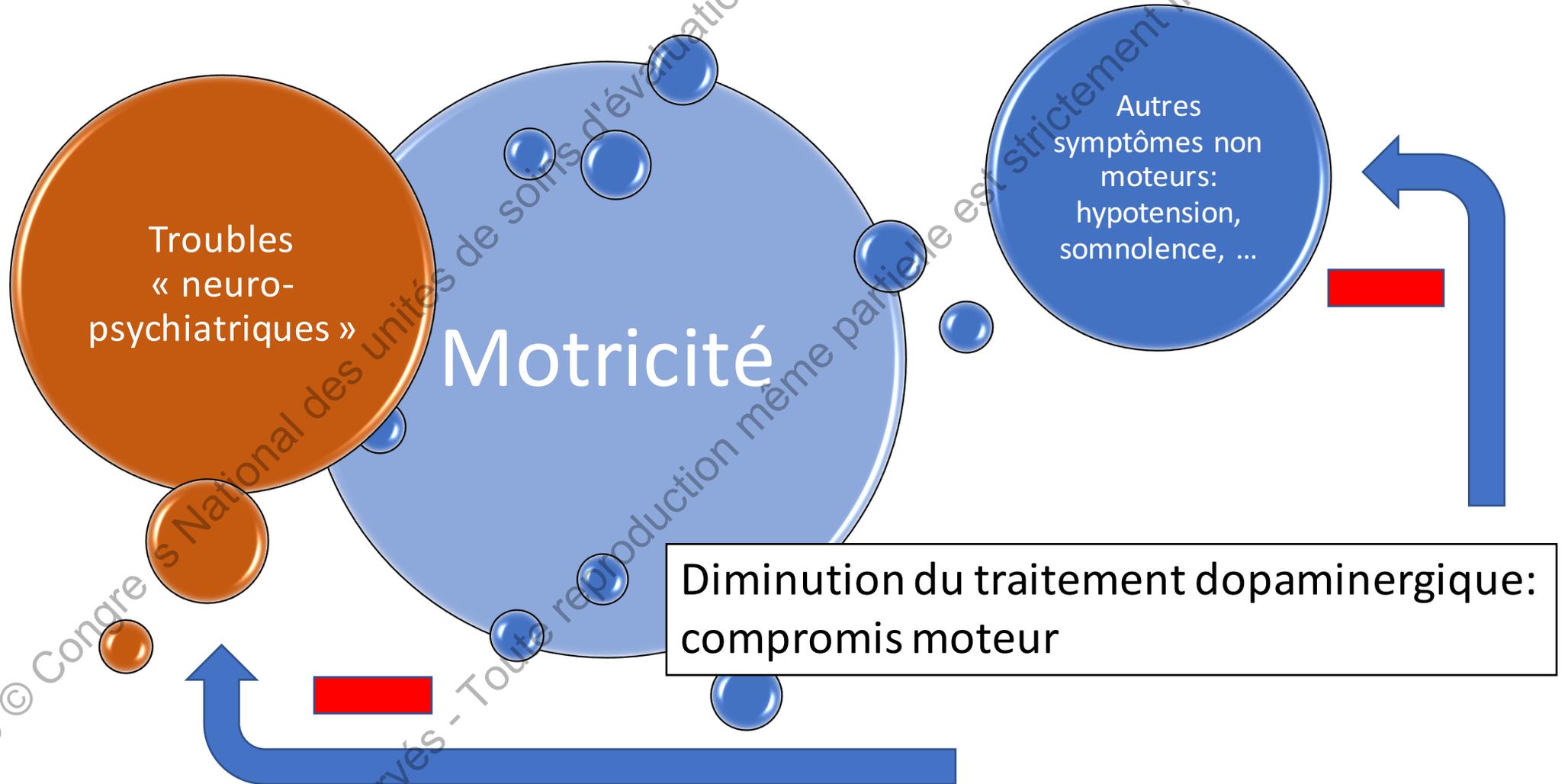
# Objectif comportemental: troubles psychotiques



# Objectif comportemental: troubles psychotiques



# Objectif comportemental: troubles psychotiques



# Face à des troubles psychotiques dans le cadre d'une maladie dopaminergique

- Soit on diminue le traitement:
  - Simplification (arrêt agoniste, plutôt L-Dopa seul)
  - Diminution des posologies au risque de bloquer le sujet
- Soit on maintient (après simplification) le traitement dopaminergique car il est jugé nécessaire ou efficace;
- Si les troubles persistent:
  - Introduction de clozapine (AMM)
  - Essai Rivastigmine?
  - Essai Quetiapine (Hors AMM)

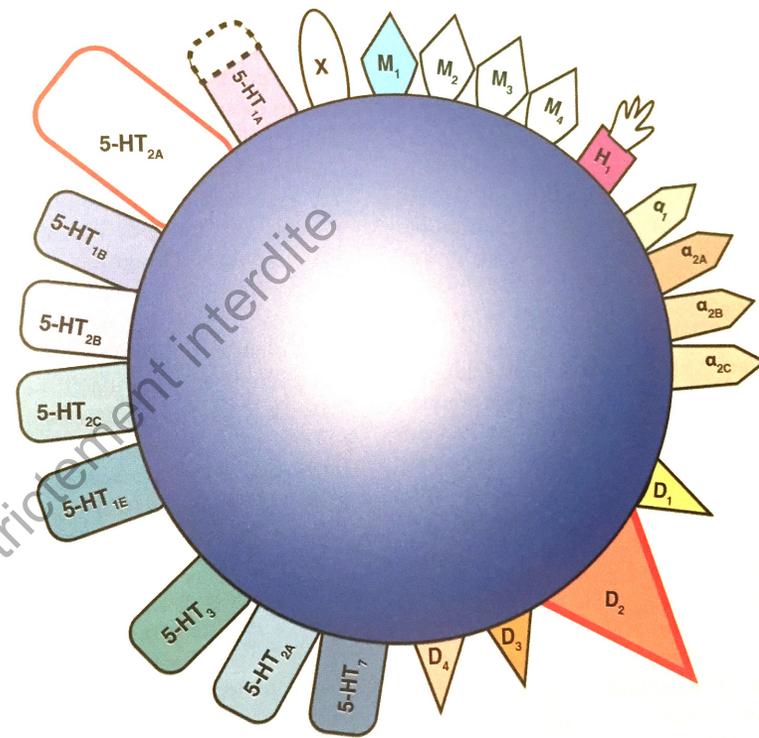
# Face à des troubles psychotique dans le cadre d'une maladie dopaminergique

- Soit on diminue le traitement:
  - Simplification (arrêt agoniste, plutôt L-Dopa seul)
  - Diminution des posologies au risque de bloquer le sujet
- Soit on maintient (après simplification) le traitement dopaminergique car il est jugé nécessaire ou efficace;
- Si les troubles persistent:
  - Introduction de clozapine (AMM)
  - Essai Rivastigmine?
  - Essai Quetiapine (Hors AMM)

**Dans l'urgence, si proche d'une prise de traitement dopaminergique, je saute la prise et si besoin d'un psychotrope je privilégie une benzodiazépine.**

# Clozapine

- AMM et reco HAS: troubles psychotiques survenant au cours de l'évolution de la maladie de Parkinson
- Prescription initiale hospitalière d'une durée de 1 an.
- Prescription réservée aux spécialistes en gériatrie, neurologie et psychiatrie.
- Renouvellement uniquement par des spécialistes en gériatrie, neurologie, psychiatrie (exerçant en ville et/ou à l'Hôpital).
- Risque d'agranulocytose: NFS hebdomadaire pendant les 18 premières semaines de traitement puis tous les mois.
- Autres effets: somnolence, hypotension, crise comitiale, constipation, rétention urinaire,...



2019 © Cédric S. National des Universités de Bordeaux - Toute reproduction partielle est strictement interdite

# Autres objectifs: toujours rechercher les symptômes non moteurs

- Hypotension, dysautonomie
- Troubles du comportement en sommeil paradoxal
- Somnolence
- Troubles de la déglutition
- Constipation
- Dépression
- Anxiété
- ...

# Prise en charge hypotension orthostatique, dysautonomie

- Mesures hygiéno-diététiques
- Port de chaussettes ou de bas de contention
- Hydratation, anémie
- Arrêt si possible des traitements hypotenseurs, ...
- Traitements spécifiques:
  - Midodrine: attention beaucoup de contre indications (vasculaire, urinaire, ...)
  - Fludrocortisone: attention aux troubles du système cardiovasculaire et aux perturbations du bilan hydroélectrolytique.
  - ...

Dysautonomia Behavioral strategies (eg, promote hydration, get up slowly, cross legs)

Dietary salt liberalization

This is particularly effective for patients already on a salt-restricted diet.

Thigh-high antiembolism compression stockings or abdominal binder if severe

Fludrocortisone

0.1 mg/d, can increase after 5–7 days to maximum 0.2 mg/d

Supine hypertension, congestive heart failure

Midodrine

5 mg 3 times daily, can increase to 10 mg 3 times a day, administered in a 4-hour dosing interval (morning, midday, late afternoon), maximum dose of 30 mg/d

Supine hypertension

## Review Article CONTINUUM

Lewy Body Dementias: Dementia With Lewy Bodies and Parkinson Disease Dementia. Stephen N. Gomperts. Continuum (Minneapolis) 2016;22(2):435–463



2019 © Continuum. Tous droits réservés - Toute reproduction même partielle est strictement interdite

# Prise en charge des troubles du comportement en sommeil paradoxal et de la somnolence

- Prise en charge des troubles du comportement en sommeil paradoxal:

- Sécuriser l'environnement
- Mélatonine
- Clonazepam

Rapid eye movement (REM) sleep behavior disorder	Melatonin	1–3 mg every night, 1 hour before bedtime; can increase in 3 mg steps to 12 mg every night	
	Clonazepam	0.25 mg every night at bedtime, increase in 0.25 mg steps every week, maximum 1 mg every night at bedtime	Can cause sedation and encephalopathy, so it is best to minimize this agent in the setting of cognitive impairment

**Review Article** CONTINUUM

- Prise en charge de la somnolence:

- Impact du traitement dopaminergique
- Impact d'une mauvaise qualité du sommeil: savoir évoquer un syndrome des jambes sans repos, mouvements périodiques des membres inférieurs, ...
- Effets propres de la maladie: fluctuation, hypersomnie, ...?
- ...

Lewy Body Dementias: Dementia With Lewy Bodies and Parkinson Disease Dementia. Stephen N. Gomperts. Continuum (Minneapolis) 2016;22(2):435–463



© 2019 © Congrès National des unités de soins de longue durée - Toute reproduction même partielle est strictement interdite

**POUR CONCLURE**

2019 © Congrès National des unités de soins d'évaluation et prise en charge  
réservés - Toute reproduction même partielle est strictement interdite

# Hallucinations (ou troubles psychotiques)

Non gênantes  
(bien supportées)

Gênantes  
(anxiété, troubles du comportement)

- Informer
- Réévaluer le traitement
- Contrôle ophtalmologique
- Rechercher une dépression
- Évaluer (et surveiller) la cognition

- Réduire le traitement (antiparkinsonien, psychotrope...)
- ± inhibiteur de l'acétylcholine-estérase (troubles cognitifs)

Persistance

Clozapine

Hors AMM: Quétiapine

Psychosis (hallucinations, delusions)	Acetylcholinesterase inhibitors	The same dosages of acetylcholinesterase inhibitors can be used for psychosis as for cognitive impairment (see earlier entry in table)	
Quetiapine	12.5 mg 1 hour before the expected hallucination/delusion, as needed, or as a standing dose if required; titrate gradually in 12.5–25 mg increments every 2 days as needed; maximum 200 mg/d or as limited by QTc prolongation	<ul style="list-style-type: none"> <li>Check QTc with initiation and with dose escalations</li> <li>Sedating</li> <li>Can cause orthostatic hypotension</li> <li>Parkinsonism may worsen at high dose</li> <li>Use minimum dose and duration required</li> <li>Use of antipsychotics in older adults with dementia is associated with increased risk of death</li> </ul>	
Clozapine	12.5 mg every night at bedtime, increase in 12.5 mg steps, maximum 50 mg 3 times a day	<ul style="list-style-type: none"> <li>As per quetiapine; complete blood cell count is needed weekly to catch agranulocytosis (which occurs with an incidence of 1% of patients)</li> <li>Use minimum dose and duration required</li> <li>Use of antipsychotics in older adults with dementia is associated with increased risk of death</li> </ul>	

Drug	Efficacy	Safety <sup>a</sup>	Practice implications
<b>Clozapine</b>	<b>Efficacious</b>	<b>Acceptable risk with specialized monitoring</b>	<b>Clinically useful</b>
<b>Olanzapine</b>	<b>Not efficacious</b>	<b>Unacceptable risk</b>	<b>Not useful</b>
<b>Quetiapine</b>	<b>Insufficient evidence</b>	<b>Acceptable risk without specialized monitoring</b>	<b>Possibly useful<sup>b</sup></b>
<b>Pimavanserin</b>	<b>Efficacious</b>	<b>Acceptable risk without specialized monitoring<sup>c</sup></b>	<b>Clinically useful</b>

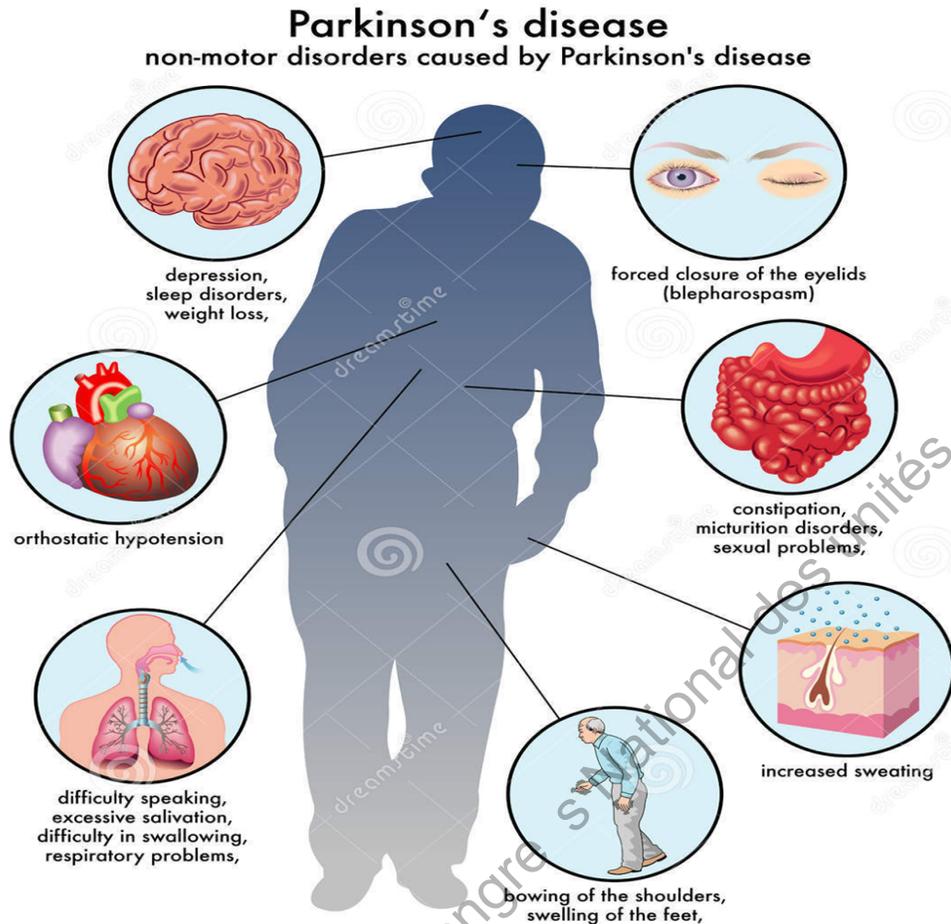
Update on Treatments for Nonmotor Symptoms of Parkinson's Disease—An Evidence-Based Medicine Review. Seppi et al. Movement Disorders, 2019

**Review Article** CONTINUUM

Lewy Body Dementias: Dementia With Lewy Bodies and Parkinson Disease Dementia. Stephen N. Gomperts. Continuum (Minneapolis) 2016;22(2):435–463



# Prise en charge des symptômes non moteurs



**Guide à l'intention des médecins**  
**Symptômes non moteurs de la maladie de Parkinson**

R. Postuma, M.D., S. Rios Romanets, M.D., R. Rakheja



Ronald Postuma, Christos Galatas

**Guide des symptômes non-moteurs**  
reliés à  
**la maladie de Parkinson**

Livret conçu pour les patients:

Ce livret est conçu pour vous aider à comprendre la maladie de Parkinson et pour planifier vos futurs traitements. Veuillez en prendre connaissance avec votre famille. Apportez-le avec vous lors de vos rendez-vous avec le médecin.

Centre universitaire de santé McGill  
McGill University Health Centre

Weerkamp NJ, et al. Nonmotor Symptoms in Nursing Home Residents with Parkinson's Disease: Prevalence and Effect on Quality of Life. JAGS 61:1714–1721, 2013

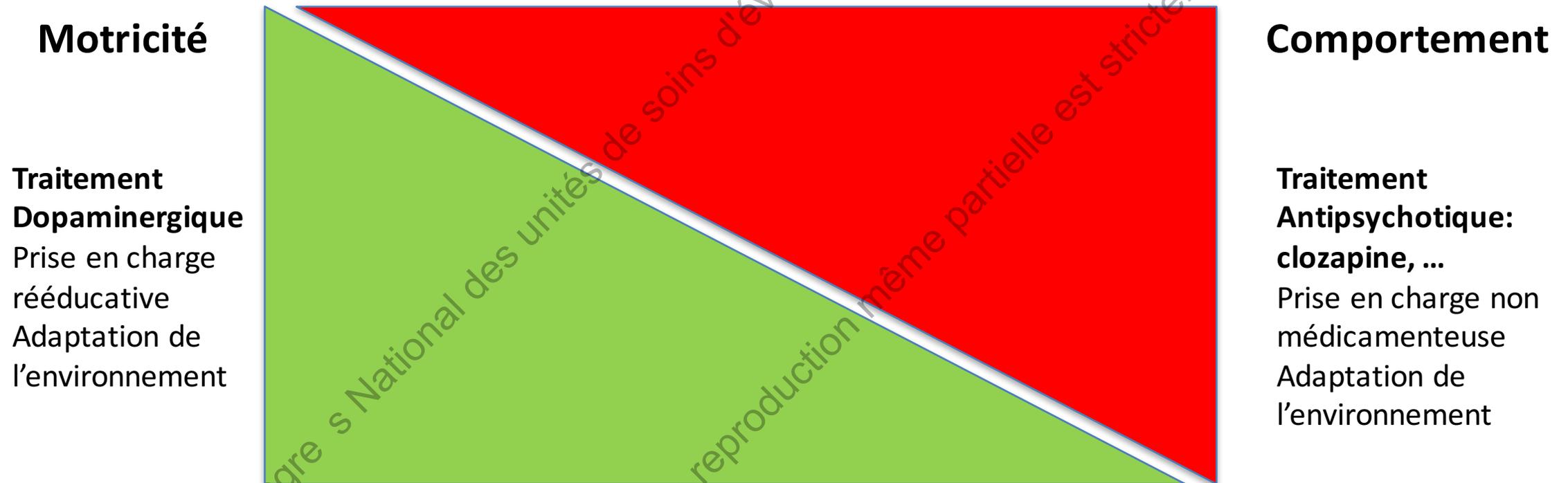
Update on Treatments for Nonmotor Symptoms of Parkinson's Disease—An Evidence-Based Medicine Review. Movement. Seppi et al. Disorders, 2019

# Ne pas oublier tout le reste...

- Troubles de la déglutition
- Prise en charge nutritionnelle (attention à la prise des traitements)
- ...
- Et la prise en charge non médicamenteuse:
  - Ne pas oublier qu'ils ont des troubles de la mémoire procédurale.
  - Les troubles cognitifs sont exécutifs +++ pour la démence parkinsonienne et visuospatiaux pour la démence à corps de Lewy.

# Définir un objectif de soin prioritaire.

## Réalisation du meilleur compromis possible!



**Autres symptômes: somnolence, hypotension, constipation, ...**

**MERCI DE VOTRE ATTENTION**

2019 © Congrès National des unités de soins d'évaluation et prise en charge  
réservés - Toute reproduction même partielle est strictement interdite