

Diagnostic des démences vasculaires

S. Bombois*, H. Hénon**, D. Leys**, F. Pasquier*

* service de neurologie et centre de la mémoire, CHRU de Lille ;

** service de neurologie et pathologie neurovasculaire, CHRU de Lille

La démence vasculaire (DV) est la seconde cause de démence, après la maladie d'Alzheimer (MA). Actuellement, son spectre étiopathogénique ne se résume plus à la présence d'infarctus cérébraux multiples. Les accidents vasculaires cérébraux (AVC), isolément, ne sont pas des causes de démence aussi fréquentes que la MA, mais ils contribuent fortement au déclin cognitif dégénératif. Ainsi, des facteurs vasculaires doivent-ils être diagnostiqués précocement chez un patient présentant un déclin cognitif, car ils sont accessibles à une prévention.

Mots-clés : AVC – Facteur de risque vasculaire – Lésions de la substance blanche – Maladie d'Alzheimer.

Les outils diagnostiques

• **Critères diagnostiques de démence vasculaire :** il existe plusieurs critères diagnostiques de la DV : les critères du NINDS-AIREN (1), du DSM IV (2) et du CIM-10 (3) sont très spécifiques mais non validés. Le score d'Hachinski ne permet pas de discriminer démence vasculaire pure et MA avec lésions vasculaires, mais il exclut une pathologie cérébrovasculaire associée. Seuls les critères du NINDS-AIREN, les plus utilisés, requièrent une imagerie cérébrale. Il est plus difficile d'exclure une pathologie dégénérative et de poser le diagnostic de DV pure. Les items les plus discriminants pour une démence vasculaire sont : une détérioration en marche d'escalier, une évolution fluctuante, une hypertension artérielle, des antécédents d'AVC et la présence de signes neurologiques focaux.

En pratique, la DV peut se définir par la présence des trois critères suivants :

- une démence répondant aux critères du DSM IV (ou équivalents) ;
 - des lésions du parenchyme cérébral d'origine vasculaire sur l'imagerie encéphalique ;
 - une relation temporelle entre les deux critères précédents suggérant un rapport de cause à effet.
- Cependant, toute démence survenant au décours d'un AVC n'est pas nécessairement due à la seule pathologie vasculaire. Le terme de démence post-AVC inclut tous les types de démences faisant suite à un AVC, indépendamment de leur cause. Une cause dégénérative jusque-là infra-clinique peut se démasquer, par effet cumulatif des lésions cérébrales (4).

Facteurs de risque : AVC, hypertension artérielle, infarctus du myocarde, cardiopathie ischémique, troubles du rythme et, notamment, fibrillation auriculaire, diabète, hypercholestérolémie, tabagisme, alcoolisme chronique, artérite des membres inférieurs et sténose de la carotide. Il existe aussi des formes familiales de DV : le CADASIL et certaines formes rares d'angiopathies amyloïdes.

• **Évaluation neuropsychologique et comportementale :** l'examen neuropsychologique doit couvrir l'ensemble des domaines de la cognition. Dans les DV avec lésions corticales, le profil cognitif est hétérogène, correspondant aux localisations corticales. Lors de la DV avec lésions sous-corticales, le profil neuropsychologique est défini par :

- un déficit mnésique, avec troubles du rappel améliorés par l'indigage, des oublis moins sévères que dans la MA et une reconnaissance préservée ;
- un syndrome dysexécutif, touchant la planification, l'organisation, l'initiation, l'exécution et la pensée abstraite ;
- des changements d'humeur et de personnalité, avec dépression sévère, apathie, labilité émotionnelle, hyperémotivité, irritabilité.

• **Examen neurologique :** voir chapitre infra sur les formes anatomo-cliniques.

• **Imagerie encéphalique :** en raison de sa meilleure sensibilité et de ses meilleures capacités à analyser le lobe temporal moyen, l'imagerie par résonance magnétique encéphalique est plus performante que le scanner.

Les lésions suivantes peuvent être rencontrées, isolément ou associées :

- infarctus territorial, généralement de grande taille. Les lésions du territoire de l'artère cérébrale antérieure ou de l'artère cérébrale postérieure sont plus particulièrement pourvoyeuses de troubles cognitifs ;

Diagnostic des démences vasculaires

Formes anatomocliniques

- infarctus stratégiques, touchant électivement les deux thalamus ou, plus accessoirement, l'une des structures suivantes : le gyrus angulaire, le lobe temporal inféro-moyen, le lobe frontal moyen, le genou de la capsule interne gauche, le noyau caudé.
- lacunes des noyaux gris centraux et de la substance blanche ;
- lésions de substance blanche, diffuses et étendues. Les anomalies de substance blanche périventriculaires ou sous-corticales discrètes, telles qu'on les rencontre chez les personnes âgées, souvent hypertendues, ne suffisent pas à expliquer un tableau de démence.

La DV comprend différents sous-types anatomocliniques.

- **Les formes focales** correspondent à des infarctus stratégiques focaux, de petite taille. Chaque localisation peut conduire à un trouble neuropsychologique défini. L'altération cognitive est immédiate au décours de l'AVC et l'évolution peut être stable ou s'améliorer.
 - **Les lésions vasculaires multiples** se caractérisent par deux formes distinctes :
 - les lésions multiples corticales, à l'origine de déficits neurologiques focaux d'apparition brutale : troubles sensitivo-moteurs, troubles de la statique et de la marche, signes pyramidaux, hémianopsie latérale homonyme, aphasie, troubles urinaires. Les troubles cognitifs sont au second plan et évoluent en marches d'escalier, en fonction des AVC suivants.
 - les lésions multiples sous-corticales, lacunaires de substance blanche ou des noyaux gris centraux et de substance blanche périventriculaires étendues. Le début et l'évolution sont plus insidieux et les signes neurologiques focaux moins francs, correspondant le plus souvent à une incoordination motrice, une asymétrie des réflexes, un trouble de la marche et de la statique, des signes extra-pyramidaux, une dysarthrie, une dysphagie, une incontinence.
- La survenue d'une démence, chez ces patients ayant une ou plusieurs lésions vasculaires cérébrales, est probablement la conséquence d'effets cumulés d'événements qui, à eux seuls, ne peuvent conduire à une démence. Il peut s'agir du cumul de lésions vasculaires ou du cumul de lésions vasculaires avec des lésions dégénératives.

Diagnosics différentiels

La MA est le principal diagnostic différentiel. Les difficultés diagnostiques surviennent :

- lorsqu'il existe une association de lésions dégénératives et de lésions vasculaires, modifiant la présentation clinique et l'évolution ;
- lorsque cliniquement les signes neurologiques déficitaires sont frustrés, voire absents, avec une évolution progressive des troubles cognitifs, comme dans la DV sous-corticale.

La DV peut partager avec la démence à corps de Lewy les signes suivants : hallucinations, parkinsonnisme et fluctuations, et avec la démence fronto-temporale (DFT) : apathie, syndrome dys-exécutif et troubles de l'humeur. Dans ce dernier cas, l'imagerie peut permettre de trancher, puisque la DFT survient chez des sujets de moins de 65 ans chez qui les lésions cérébrovasculaires sont moins fréquentes. De façon plus théorique : la maladie de Parkinson avec démence, l'atrophie multisystématisée, la paralysie supranucléaire progressive, l'hydrocéphalie à pression normale et les tumeurs du lobe frontal font partie des diagnostics différentiels.

Bien que des études de population soient nécessaires, il nous semble légitime de rechercher et de traiter activement les facteurs de risque vasculaires afin de diminuer l'incidence de la démence vasculaire et sa progression. L'évolution cognitive de la DV est moins péjorative que celle de la MA mais la survie n'est pas plus longue. ■

Références bibliographiques

1. Roman GC, Tatemichi TK, Erkinjuntti T et al. Vascular Dementia. Diagnostic Criteria for Research Studies. Report of the NINDS-AIREN International Work Group. *Neurology* 1983 ; 43 : 250-60.
2. American Psychiatric Association (1994). *Diagnosis and statistical Manual of Mental Disorders*. Washington, DC, 4th ed : APA.
3. World Health Organization (1993). *ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders : Diagnostic Criteria for Research*. Geneva : WHO ; 36p.
4. Pasquier F et Leys D. Why are stroke patients prone to develop dementia ? *J Neurol* 1997 ; 244 : 135-42.