

# La maladie à corps de Lewy au stade sévère

Pr. Frédéric Blanc

[f.blanc@unistra.fr](mailto:f.blanc@unistra.fr)

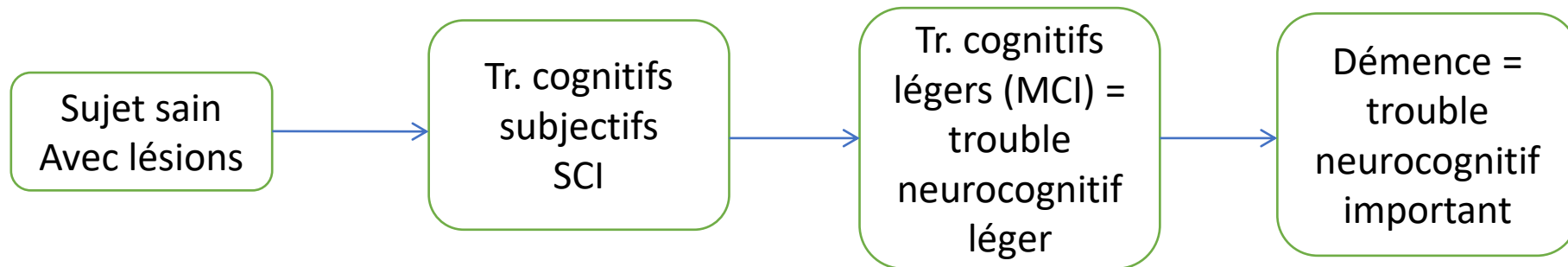
ICube, équipe IMIS, Université de Strasbourg et CNRS

Et

CM2R, hôpital de jour de Gériatrie et Unité Cognitivo-Comportementale (UCC), pôle de Gériatrie

Hôpitaux Universitaires de Strasbourg

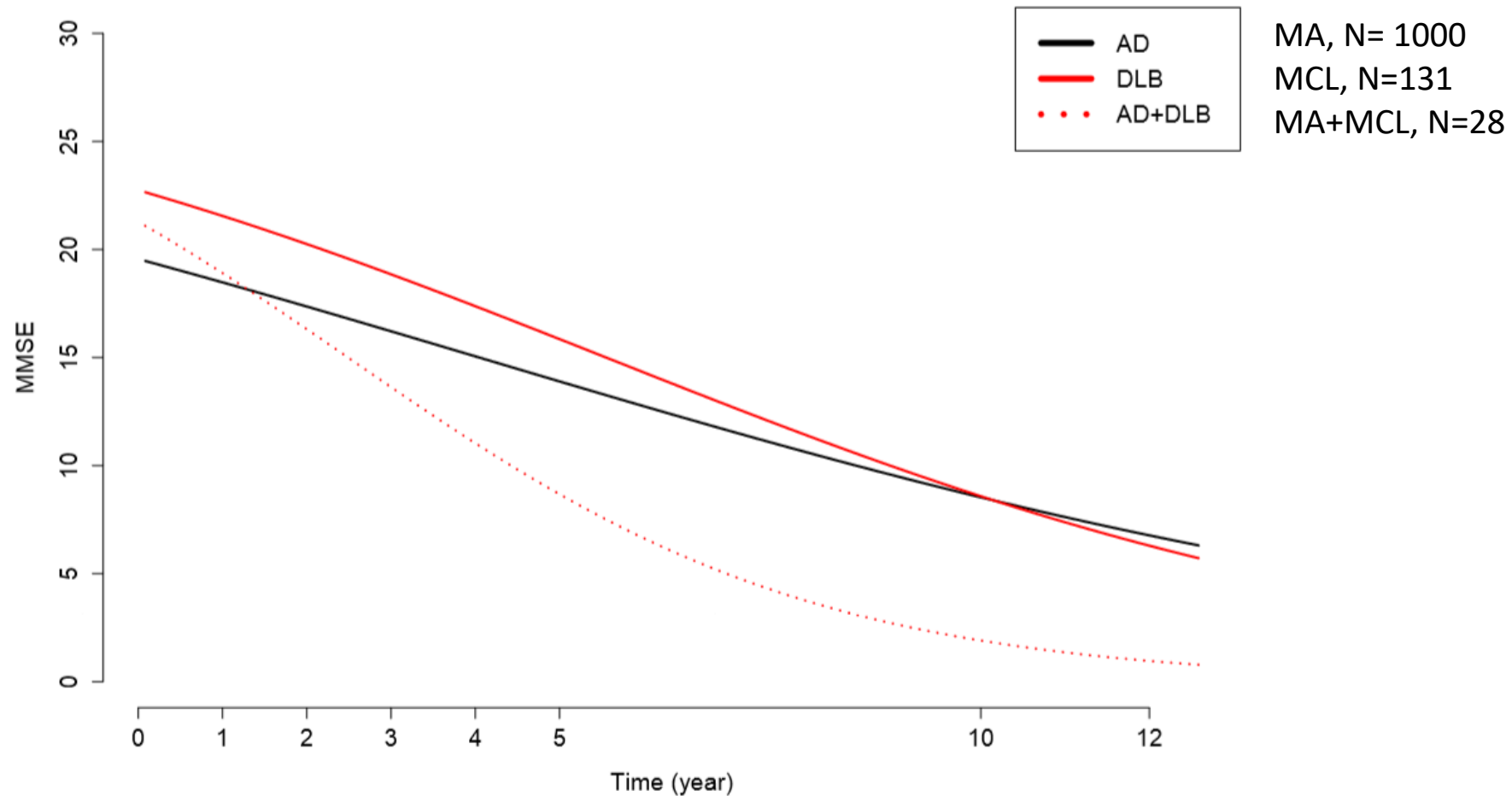
# Evolution des maladies neuroévolutives cognitives



Temps : 20 ans .....12 ans.....10 ans.....5ans.....  
Âge: 55-60 ans .....65 ans.....75 ans.....80 ans

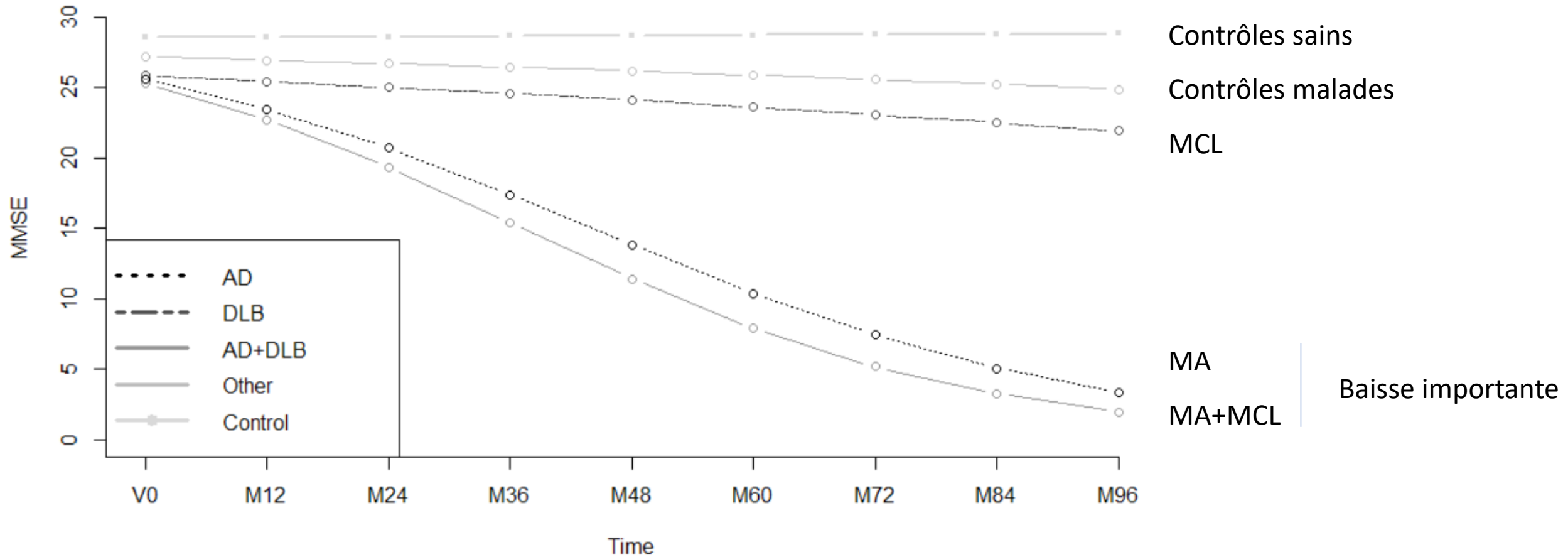
SCI= Subjective Cognitive Impairment  
MCI= Mild Cognitive Impairment

# Evolution de la maladie à corps de Lewy: attention à l'association avec la maladie d'Alzheimer



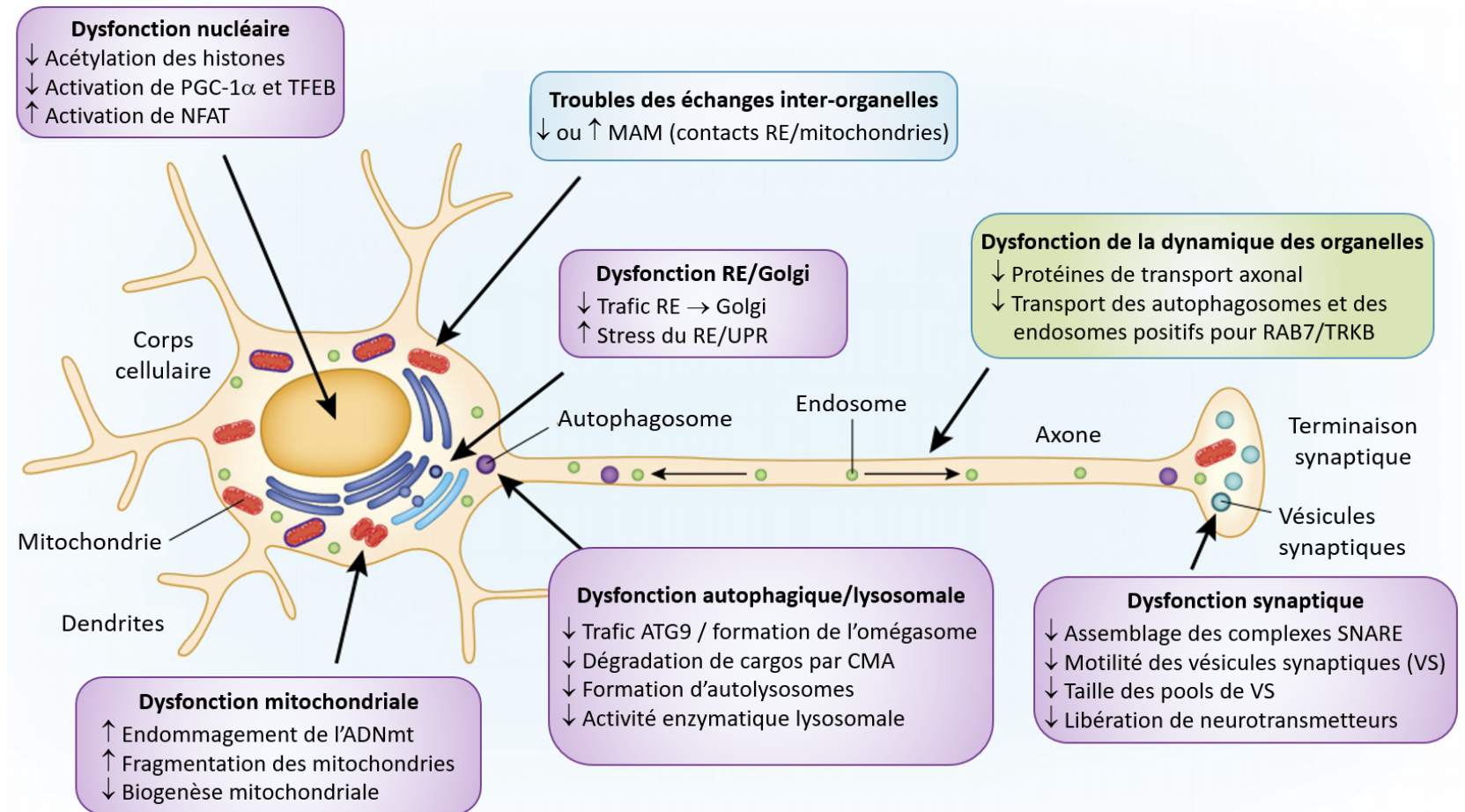
Pas de difference entre MCL et MA ( $p=0.086$ ), mais MCL+MA different de MA ( $p<0.001$ ) et MCL ( $p=0.006$ )

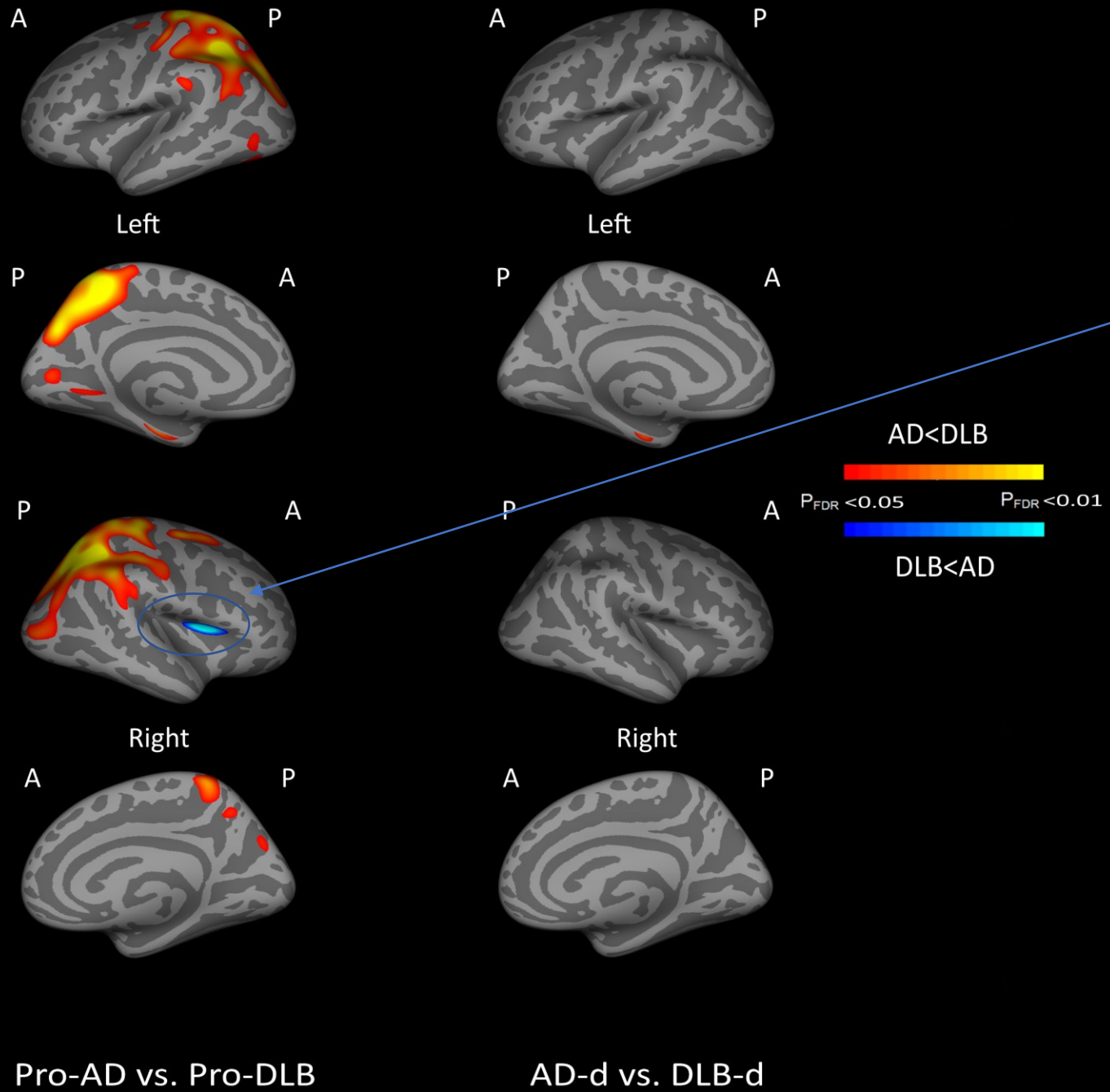
# Evolution à 5 ans des corps de Lewy prodromaux à léger: peu de diminution



# Alpha-Synucléine accumulée: nombreuses dysfonctions intra-neuronales

Dysfonctions des organelles (violet),  
Des contacts entre organelles (bleu)  
De la dynamique des organelles (vert)

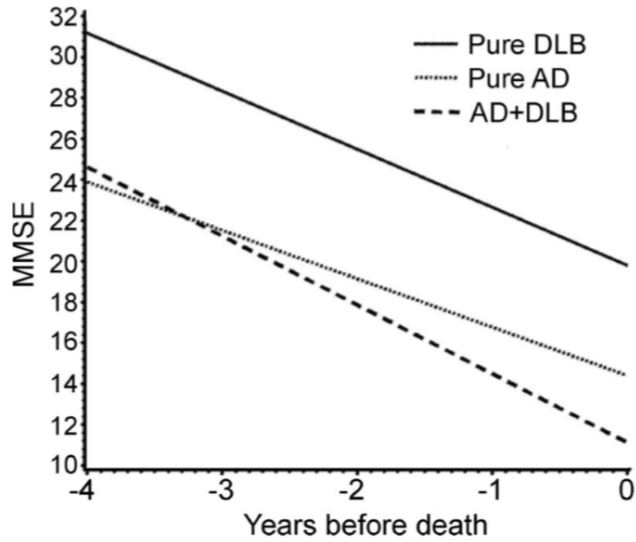




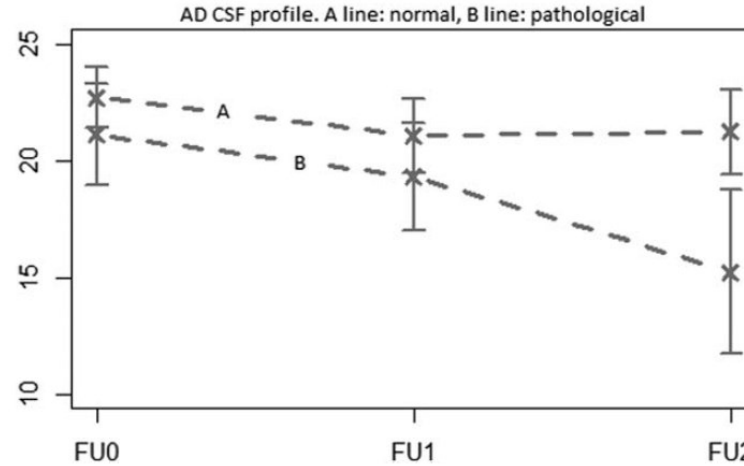
Insula

Blanc et al., Plos One, 2015; épaisseur cortical

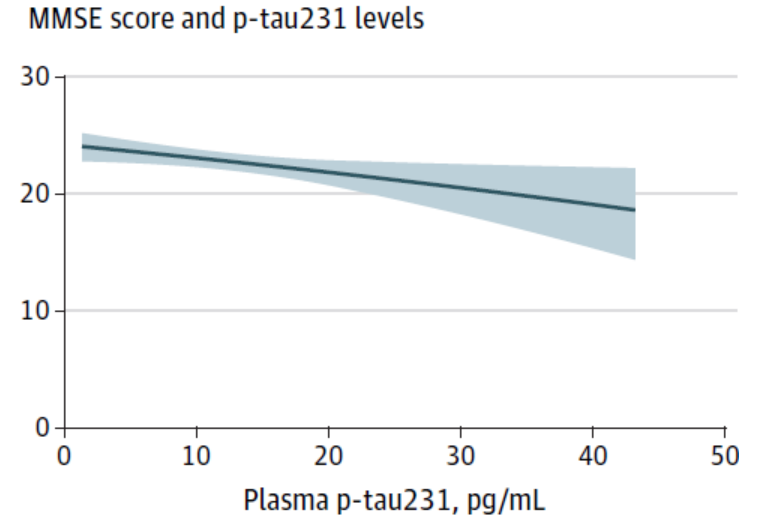
# Discussion: la présence de m. d'Alzheimer ou de biomarqueurs Alzheimer est un facteur pronostique dans la m. à corps de Lewy



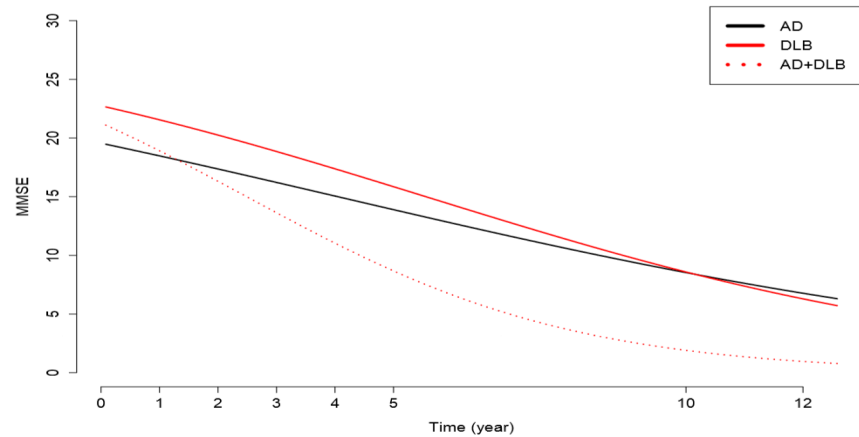
Nelson et al., Neurology, 2009



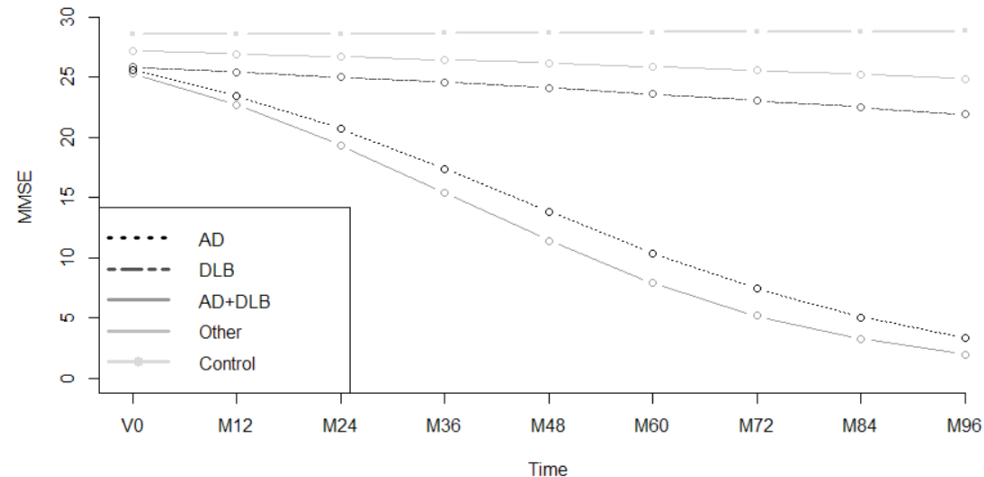
Abdelnour et al., ART, 2016



Gonzalez et al., JAMA Neurol, 2021



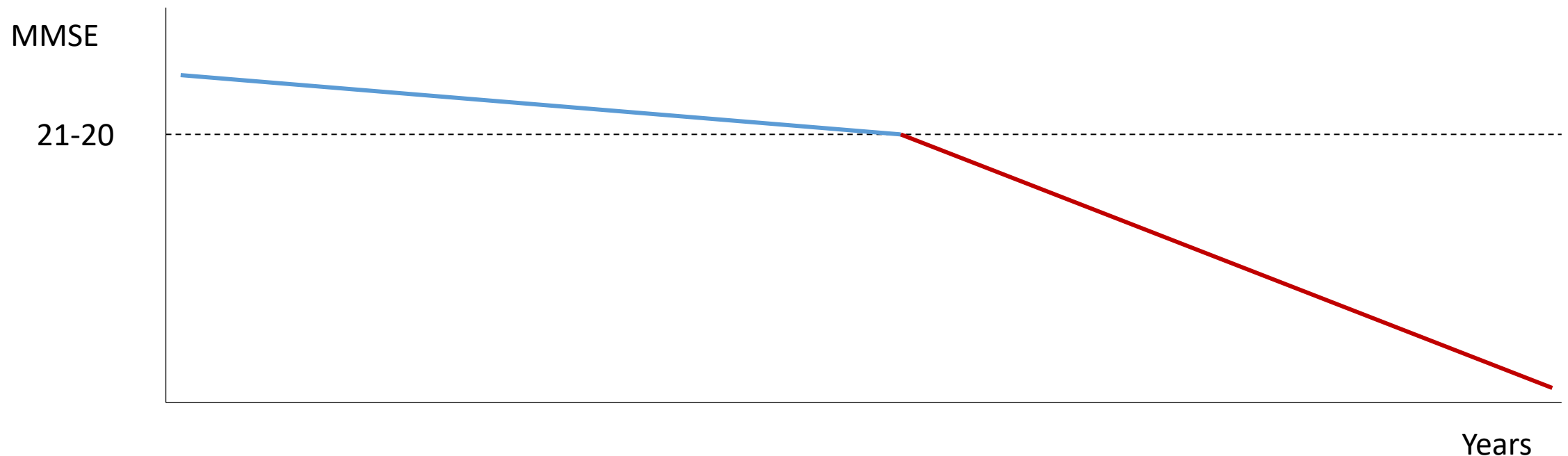
Blanc et al., ART, 2017



Blanc et al., 2023, en révision

# Discussion: 2 étapes dans la maladie à corps de Lewy pure?

- Première étape MMSE entre 30 et 21-20 (stade prodromal à léger): déclin très faible à 5 ans
- Deuxième étape quand le MMSE est  $< 20$  (stade modéré): déclin beaucoup plus net





# Conséquences pour l'aidant: 9h de temps par jour au stade sévère

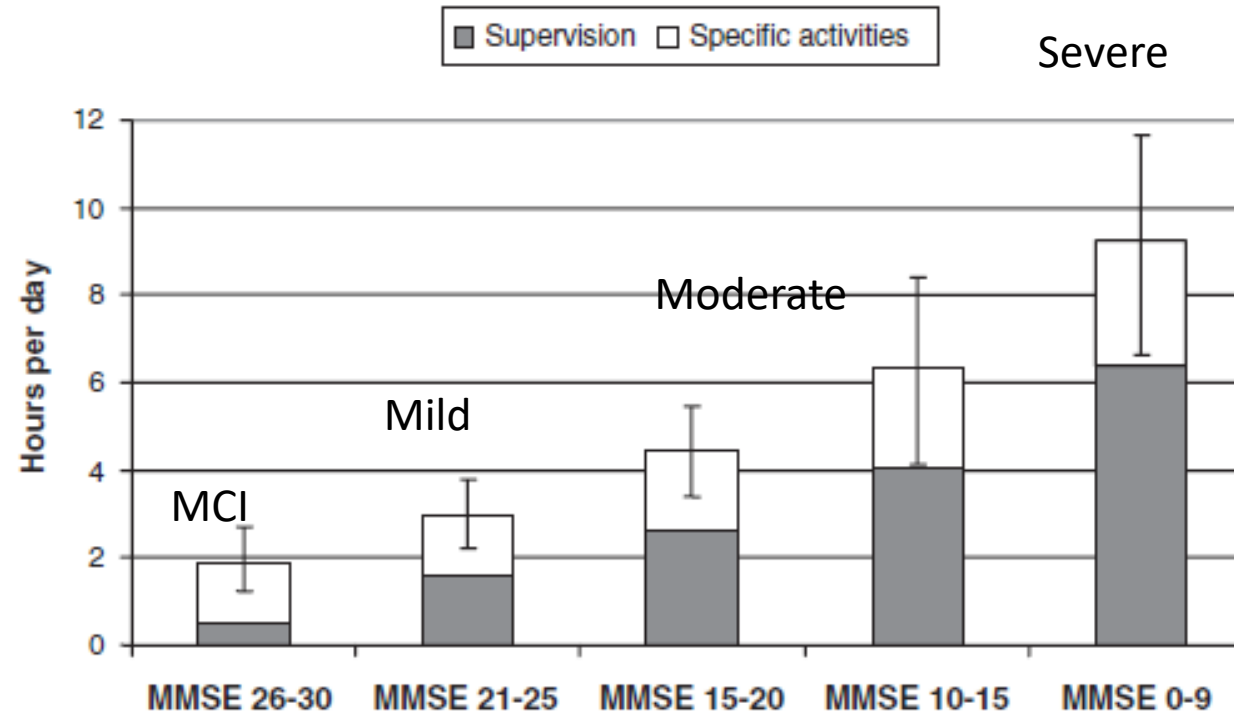


Figure 1. Informal care in hours per day for patients living in the community in different MMSE levels (95% confidence intervals)  
MMSE = Mini-Mental State Examination.

# Prise en soins

- Au stade de démence modérée:
  - Mise en place **aides à domicile** (Services de Soins Infirmiers à Domicile = SSIAD) et auxiliaire de vie (APA)
  - **Bip tranquille**
  - **Boîte à clefs**
  - **Portage de repas** à domicile
  - **Passages la nuit**= services itinérants de nuit: passage courts pour coucher la personne, ou la sécuriser (ex: Sélénée sur Strasbourg)
  - Hôpital de jour SSR
  - **Accueil de jour**
  - **Parfois nécessité unité cognitivo-comportementale (UCC)**

# Prise en soins

- Au stade démence sévère:
  - Augmenter les aides citées avant
  - Une institutionnalisation est souvent nécessaire:
    - **EHPAD** pour les patients sans trouble du comportement
    - Unités de vie protégée (**UVP**) pour les patients déambulants
    - PASA (Pôles d'activité et de soins adaptés) en journée pour des activités , dans des locaux adaptés pour des patients avec des troubles modérés du comportement. Pour les patients des EHPAD
    - UHR (Unité d'Hébergement renforcée)

# Traitement médicamenteux de chaque symptôme

- **Rivastigmine ou donepezil** pour troubles cognitifs et hallucinations.
- **Clozapine (à petites doses= ¼ cp 25 mg)** si nécessaire pour délire, agitation ou hallucinations envahissantes
  
- **Levodopa (à petites doses 1x à 3x 62,5)** pour le syndrome parkinsonien
- **Mélatonine (3 mg à 12mg)** pour les TCSP

# Prise en soins

- Au stade de démence modérée:
  - **Orthophonie et/ou ESA. Kinésithérapie**
  - Mise en place **aides à domicile** (Services de Soins Infirmiers à Domicile = SSIAD).
  - **Bip tranquille**
  - **Portage de repas** à domicile
  - **Passages la nuit**= services itinérants de nuit: passage courts pour coucher la personne, ou la sécuriser (ex: Sélénée sur Strasbourg)
  - Hôpital de jour ou **Accueil de jour**
  - **UCC (unité cognitivo-comportementale) si troubles du comportement**
  - **Psychiatrie de la personne âgée quand les troubles sont important**
- Au stade démence sévère:
  - Augmenter les aides citées avant.
  - Une institutionnalisation est souvent nécessaire:
    - **EHPAD** pour les patients sans trouble du comportement.
    - Unités de vie protégée (**UVP**) pour les patients déambulants.
    - PASA (Pôles d'activité et de soins adaptés) en journée pour des activités , dans des locaux adaptés pour des patients avec des troubles modérés du comportement. Pour les patients des EHPAD.
    - UHR (Unité d'Hébergement renforcées)

Ne pas oublier l'aidant  
principal

# Conséquences pour les aidants

- Augmentation du risque de décès pour l'aidant: RR=1,63 (Schulz et al., 1999, JAMA)
- Augmentation du risque de dépression (Jang et al. AJADOD, 2016; Turcotte, 2013, catalogue de statistique canadienne)
- Augmentation risque d'hypertension: RR=1,36
- Augmentation du risque de démence: RR=6 (Norton et al., 2010, JAGS)
- Augmentation des dépenses de santé pour l'aidant (Gilden et al., 2014, BMC HSR)

# Causes rapportées des décès dans la maladie à corps de Lewy

Table 2. Reported Causes of Death in People with Dementia with Lewy Bodies (DLB)

Cause of Death	Total Cohort, n = 646	Clinical DLB Cohort, n = 524
	n (%)	
DLB or failure to thrive	464 (72)	369 (70)
Failure to thrive (stopped eating, drinking)	421 (65)	334 (63)
DLB (no other cause listed) <sup>1</sup>	43 (7)	35 (7)
Pneumonia or aspiration	148 (23)	121 (23)
Pneumonia, complications from pneumonia	105 (16)	89 (17)
Aspiration or swallowing difficulties <sup>1</sup>	43 (7)	32 (6)
Medical condition <sup>1</sup>	125 (19)	103 (20)
Infection (not pneumonia)	51 (8)	40 (8)
Heart	25 (4)	22 (4)
Stroke	21 (3)	17 (3)
Lung	10 (2)	9 (2)
Cancer	10 (2)	8 (2)
Colon	6 (1)	6 (1)
Kidney	4 (0.6)	4 (0.8)
Cardiorespiratory	4 (0.6)	3 (0.6)
Neurological	3 (0.5)	3 (0.6)
Other	3 (0.5)	3 (0.6)
Fall, complications from a fall	65 (10)	49 (9)
Antipsychotic related <sup>1</sup>	8 (1)	7 (1)
Suicide <sup>1</sup>	5 (0.8)	4 (0.8)

<sup>1</sup>These include write-in responses under “other medical” and “other” fields rather than offered categories.



# Cause du décès (médical)

Diagnosis	Number of deaths	Cause of death, <i>n</i> (%)					Missing
		Cancer	Heart disease	Pneumonia	Cerebrovascular disease	Others	
NC	11	3 (27.3)	1 (9.1)	3 (27.3)	0 (0)	4 (36.4)	0 (0)
MCI	81	16 (19.8)	10 (12.4)	16 (19.8)	5 (6.2)	33 (40.7)	1 (1.2)
AD	366	68 (18.6)	55 (15.1)	87 (23.8)	31 (8.5)	122 (33.3)	3 (0.8)
VaD	27	4 (14.8)	5 (18.5)	9 (33.3)	2 (7.4)	7 (25.9)	0 (0)
DLB	65	9 (13.9)	3 (4.6)	28 (43.1)	3 (4.6)	19 (29.2)	3 (4.6)
FTLD	14	0 (0)	1 (7.1)	8 (57.1)	1 (7.1)	3 (21.4)	1 (7.1)

NC, normal cognition; MCI, mild cognitive impairment; AD, Alzheimer's disease; VaD, vascular dementia; DLB, dementia with Lewy bodies; FTLD, frontotemporal lobar degeneration.

# Conclusion

- Les stades sévère arrivent très rapidement quand la maladie à corps de Lewy est associée à la maladie d'Alzheimer
- Le traitement doit être adapté autant au niveau pharmacologique que non pharmacologique
- Attention aux neuroleptiques
- Le décès est volontiers lié à des troubles de la déglutition
- L'accompagnement aux stades très sévères doit être repensé