

LA MALADIE À CORPS DE LEWY. Deuxième maladie neurocognitive la plus fréquente, après la maladie d'Alzheimer, la maladie à corps de Lewy (MCL) touche plus de 200 000 personnes en France. Elle associe des symptômes cognitifs, moteurs et psychocomportementaux souvent fluctuants ainsi que des troubles du sommeil. En début de maladie, elle est fréquemment confondue avec la maladie d'Alzheimer, la maladie de Parkinson ou des troubles psychiatriques, exposant ainsi les patients à une errance diagnostique et à une iatrogénie parfois grave.

Une pathologie complexe mais maîtrisable

Témoignage
de Françoise

Commentaire du
Pr Frédéric Blanc

Neurogériatre au
CHU de Strasbourg

Association
des aidants et
malades à corps
de Lewy (A2MCL)

f.blanc@unistra.fr

www.a2mcl.org

contact@a2mcl.org

F. Blanc déclare avoir participé à des interventions ponctuelles pour Eisai, Roche et Biogen, et avoir été pris en charge, lors de déplacements pour congrès, par Lilly.

TÉMOIGNAGE DE FRANÇOISE, 88 ANS

Les premiers signes sont apparus progressivement et ont beaucoup inquiété mes enfants. Je voyais des chats – que je n'avais pas – dans l'appartement, des ombres, et il m'arrivait de sentir une présence près de moi. Je refusais d'en parler, de peur que l'on pense que je perdais la tête. J'essayais de minimiser, de cacher mes difficultés, alors que je me sentais de plus en plus fatiguée et désorientée. Mon sommeil était très agité, et je n'étais plus vraiment comme avant.

Mes enfants ont insisté pour que nous en parlions à mon médecin généraliste. Et c'est lui qui a compris qu'il ne s'agissait pas seulement de fatigue ou d'anxiété ; il a estimé qu'il fallait pousser les investigations. Il m'a orientée vers l'hôpital, où j'ai consulté un neurologue et un gériatre pour essayer de comprendre ce qu'il m'arrivait.

L'annonce du diagnostic a été très difficile à vivre. On ne m'a quasiment rien expliqué sur la maladie, ni sur ce que cela allait changer pour moi et pour mes enfants. Le médecin m'a seulement dit qu'ils s'agissait d'une maladie que l'on ne pouvait pas guérir et qu'il n'y avait, pour

ainsi dire, rien à faire. J'ai ressenti beaucoup de peur et un grand sentiment d'abandon. J'avais l'impression que l'on parlait surtout de la maladie, et très peu de moi.

Avec le temps, j'ai compris que dire qu'il n'y avait rien à faire était inexact : un véritable parcours de soins a été mis en place, associant des traitements médicamenteux adaptés à mes symptômes et des prises en charge non médicamenteuses. La maladie est toujours là, mais elle est mieux contrôlée, et je me sens davantage en sécurité.

Aujourd'hui, ce qui est le plus difficile, c'est l'imprévisibilité de cette pathologie. Certaines journées sont presque normales quand d'autres apparaissent beaucoup plus compliquées. Les problèmes de mémoire, la fatigue et les troubles du sommeil sont difficiles à décrire et parfois mal compris par mon entourage. Je vis maintenant seule, en résidence pour seniors. Mes enfants sont mes principaux aidants, et je vois à quel point cette situation est lourde pour eux.

Mon médecin traitant joue un rôle central dans le suivi. Il reçoit les comptes-rendus du gériatre et du psychiatre qui me suivent, et il échange régulièrement avec eux. Il gère également les potentiels effets du traitement pouvant interférer avec mes autres problèmes

de santé. Il a appris à connaître la maladie avec moi, tout comme les infirmières, le kinésithérapeute et l'orthophoniste. Tous, nous avons progressé ensemble, au fil du temps. Ce qui apparaît vraiment prioritaire, c'est de développer une meilleure coordination entre les différents professionnels de santé et d'accroître la réactivité en période de crise. Très souvent, ce sont les infirmières qui alertent mes enfants au bon moment. Grâce à elles, plusieurs passages aux urgences ont pu être évités, parce que les médecins ont été prévenus rapidement et ont agi à temps.

COMMENTAIRE DU PR FRÉDÉRIC BLANC, NEUROGÉRIATRE

La maladie à corps de Lewy (MCL) est une maladie neurocognitive complexe encore trop souvent méconnue, qui se situe à la frontière de plusieurs spécialités – gériatrie, neurologie et psychiatrie – en raison de l'étendue et de la diversité de ses symptômes cognitifs, moteurs et psychocomportementaux.

Le diagnostic est essentiellement clinique, mais il est souvent difficile en début de maladie, car les symptômes peuvent varier considérablement

ACCOMPAGNER, FORMER, AGIR

L'Association des aidants et malades à corps de Lewy (A2MCL) est la seule association française spécifiquement dédiée à la maladie à corps de Lewy (MCL). Reconnue

d'intérêt général, elle fédère près de 20 000 personnes – malades, proches aidants, professionnels de santé et chercheurs – engagées pour faire sortir la maladie de l'ombre et améliorer le parcours de soin des familles.

L'A2MCL a pour principales missions :

- d'informer et former les professionnels de santé sur la MCL et ses spécificités ;
- d'accompagner et soutenir les malades, les proches aidants et les familles, tout au long du parcours de soin ;
- d'interpeller le grand public et mobiliser les décideurs publics pour améliorer la reconnaissance et la prise en charge de la maladie ;
- de soutenir la recherche médicale.

L'association accompagne les personnes malades et leurs aidants tout au long de leurs parcours de soin. Grâce à ses équipes de neuropsychologues et d'anciens aidants, l'A2MCL propose un accompagnement individualisé qui s'adapte à la plupart des situations. Sont également proposés des sessions d'information, des groupes de parole, des entretiens confidentiels avec des pairs et des programmes d'action éducative pour mieux vivre la maladie au quotidien.

Grâce à LewyFormation, l'A2MCL forme également les professionnels de santé et met à disposition lewyformation.fr, une plateforme d'e-learning permettant de se former à son rythme ainsi que des formations sur mesure pour les établissements de santé ou médicosociaux.

L'association collabore également avec les centres hospitalo-universitaires, les centres mémoire de ressources et de recherche (CMRR) et les sociétés savantes afin de renforcer la coordination entre acteurs du soin.

La Journée mondiale de la maladie à corps de Lewy, qui a lieu le 28 janvier 2026, est consacrée au thème du parcours de soin. À cette occasion, l'A2MCL porte plusieurs messages clés issus de son plaidoyer : améliorer le repérage et le diagnostic, renforcer la formation des professionnels de santé, optimiser la coordination entre les acteurs du soin et reconnaître pleinement la place des aidants dans la prise en charge.

Philippe de Linares, président de l'A2MCL

<https://association-maladie-corps-lewy.a2mcl.org/>



A2MCL
Association des Aidants et Malades à Corps de Lewy

d'un patient à l'autre. Les premières plaintes peuvent être cognitives, avec des fluctuations de l'attention et de la vigilance, mais la maladie peut également se manifester par une dépression inexpliquée, ou un ralentissement physique (syndrome parkinsonien) au premier plan.

Le diagnostic – dont les critères sont bien établis (critères de McKeith de 2017 et 2020) – nécessite un interrogatoire approfondi afin d'identifier les symptômes cardinaux de la maladie qui accompagnent des troubles cognitifs même légers : fluctuations de l'attention et de la vigilance, hallucinations visuelles, troubles du comportement en sommeil paradoxal et syndrome parkinsonien.

Lorsque deux de ces quatre symptômes cardinaux sont présents, le

diagnostic de MCL est posé : on parle de MCL probable, dont le diagnostic est certain à 98,3 %.

Le témoignage de cette patiente illustre de manière très concrète les difficultés liées au diagnostic, à l'annonce de la maladie et à l'organisation du parcours de soins, en particulier chez une personne âgée vivant seule. Les premiers symptômes décrits – hallucinations visuelles précoces, troubles du sommeil, fluctuations cognitives et apathie – sont très évocateurs de la MCL. Pourtant, ces signes restent encore fréquemment interprétés comme relevant d'un trouble psychiatrique ou du vieillissement.

L'annonce du diagnostic constitue une étape particulièrement délicate. Dire à un patient qu'« il n'y a rien à faire » est inexact et poten-

tiellement délétère. S'il n'existe pas de traitement curatif, une prise en charge adaptée permet d'améliorer la qualité de vie, de réduire certaines complications et d'accompagner la maladie dans la durée. Cette prise en soin repose sur l'association de traitements médicamenteux ciblés et d'approches non médicamenteuses, ainsi que sur une annonce progressive, claire et accompagnée.

Le rôle du médecin généraliste est central dans ce parcours : il est souvent le premier à repérer la rupture avec l'état antérieur, à recueillir les plaintes du patient et de l'entourage et à orienter vers une évaluation spécialisée. Il joue ensuite un rôle pivot dans la coordination entre les différents intervenants : neurologue, gériatre, psychiatre, infirmier, kinésithérapeute et orthophoniste.

Le rôle des infirmiers est également fondamental. Leur présence régulière au domicile permet de détecter précocement les situations de crise, d'alerter les aidants et les médecins, et d'éviter des passages aux urgences, souvent délétères pour les patients atteints de MCL. Enfin, ce témoignage rappelle que la maladie concerne aussi les aidants, ici les enfants, dont l'implication, l'information et le soutien doivent faire partie intégrante du parcours de soins. ●

POUR EN SAVOIR PLUS

- A2MCL : www.a2mcl.org
- LewyFormation : www.lewyformation.fr
- Critères pour le diagnostic clinique de la démence à corps de Lewy, d'après McKeith, et al. : <https://bit.ly/4oW6jd4>
- Blanc F. La maladie à corps de Lewy: savoir et comprendre pour mieux soigner, Éditions Ellipses, 2023.