

NOS EXPERTS



**Pr FRÉDÉRIC BLANC**  
professeur de gériatrie et neurologie aux hôpitaux universitaires de Strasbourg.

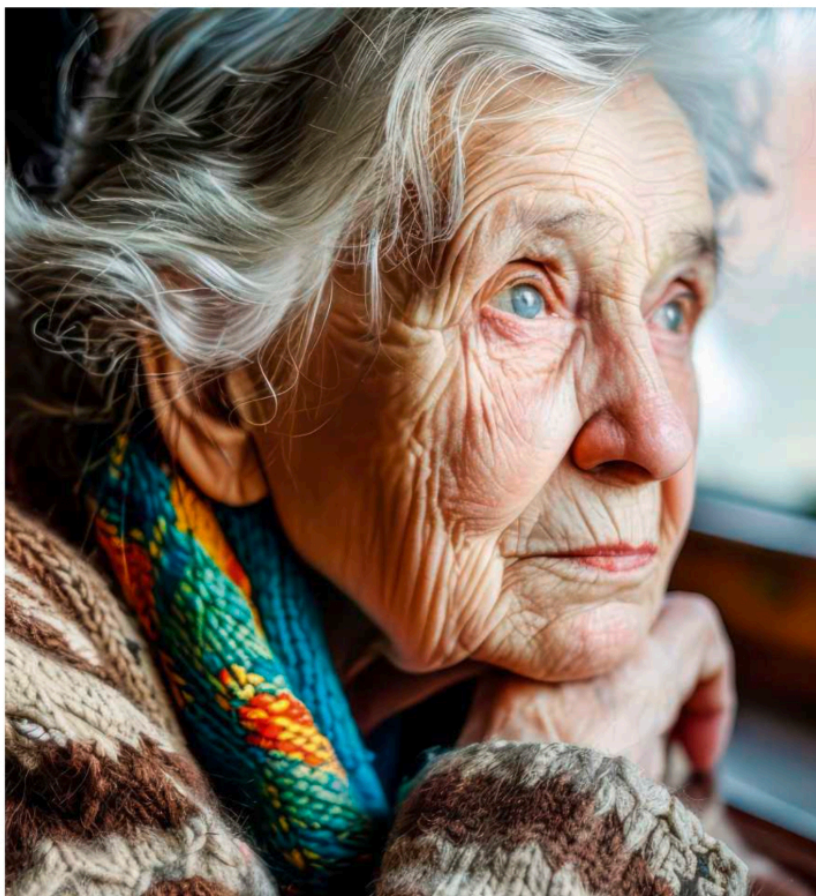


**PHILIPPE DE LINARES**  
fondateur et président de l'Association de la maladie à corps de Lewy (A2MCL).

# MALADIE À CORPS DE LEWY COMMENT MIEUX VIVRE AVEC ELLE ?

NI ALZHEIMER NI PARKINSON, LA MALADIE À CORPS DE LEWY (MCL), POURTANT FRÉQUENTE, RESTE TRÈS PEU CONNUE ET SOUS-DIAGNOSTIQUÉE. ROBIN WILLIAMS, CATHERINE LABORDE, MA PROPRE MÈRE AINSI QUE DES DIZAINES DE MILLIERS DE PERSONNES EN SOUFFRENT OU EN ONT SOUFFERT. POUR TOP SANTÉ, UN PATIENT ET DES AIDANTS ONT VOULU TÉMOIGNER DE LEUR QUOTIDIEN.

PAR XIMENA TROMBEN



2<sup>e</sup>  
MALADIE NEURODÉGÉNÉRATIVE LA PLUS FRÉQUENTE APRÈS CELLE D'ALZHEIMER.



**POUR EN SAVOIR PLUS**

Association A2MCL : Association-maladie-corps-lewy. a2mcl.org

**TÉMOIGNAGE**

**« Il faut rester curieux, créatif, actif... Ça prouve que notre vie a un sens. »**

**P. B.**, atteint de la maladie à corps de Lewy.

« Tout a commencé il y a trois ans. En plein exposé, je changeais de sujet sans m'en rendre compte ; mes collègues m'ont alerté. Mon médecin généraliste a fait le lien avec mes troubles du sommeil. L'apnée du sommeil a confirmé, mais les nuits sont restées très agitées. Ma généraliste a tout de suite pensé à la MCL. Quinze jours plus tard, après deux IRM et un PET scan, le diagnostic tombait. Au début, je n'y ai pas cru. Ancien DRH, j'ai toujours été dans le contrôle et le

pragmatisme. Le plus dur, c'est de voir son esprit s'échapper. La fatigue et la concentration altérée, c'est ce qui me préoccupe le plus. J'ai des hallucinations auditives qui m'inquiètent aussi. Ma stratégie : continuer à faire, à penser, à créer. J'aime le chant. C'est ma respiration. J'ai intégré une chorale. L'A2MCL m'a tout appris, pour le quotidien comme pour le plus complexe. Je suis convaincu qu'il est indispensable que les professionnels de santé se forment à cette pathologie. »

« **L**a maladie la plus fréquente dont vous n'avez jamais entendu parler », c'est ainsi que les Anglais appellent la maladie à corps de Lewy », souligne Philippe de Linares, président de l'A2MCL. Pourtant, plus de 200 000 personnes en seraient atteintes en France, dont plus des deux tiers non diagnostiqués. Deuxième maladie neurocognitive après Alzheimer, la MCL reste encore méconnue. L'acteur Robin Williams en a souffert sans le savoir : ce n'est qu'après son décès en 2014 que l'autopsie a révélé qu'il en était atteint.

**UNE MALADIE QUI BROUILLE LES PISTES**

La MCL se caractérise par la présence dans les neurones d'amas anormaux de protéines, appelés corps de Lewy. Elle débute souvent après 60 ans et déroute les médecins par la diversité de ses symptômes. Lorsqu'elle s'accompagne de troubles cognitifs, on pense à Alzheimer ; si les troubles moteurs prédominent, à Parkinson. Pourtant, la MCL s'en distingue : les troubles de la mémoire ne sont pas les premiers en cause, ce sont plutôt des difficultés d'attention, de concentration, ou encore des comportements inhabituels... « C'est une maladie cognitivo-comportementale, précise le Pr Frédéric Blanc, neurologue. Une perte d'attention sans contexte de stress particulier, une lenteur dans la marche ou dans les gestes, une baisse de concentration, ou encore une dépression inexplicable après 60 ans doivent pousser à consulter un centre mémoire. »

**DES FLUCTUATIONS CARACTÉRISTIQUES**

Les fluctuations sont au cœur de la maladie. « Le patient peut avoir des fluctuations de vigilance avec

**TÉMOIGNAGE**

**« C'est une saloperie, cette maladie ! »**

**Brigitte Payrou-Neveu**, aidante de son mari, Alain Neveu, 73 ans, atteint de MCL.



« Mon mari, 66 ans, venait de prendre sa retraite quand on lui a diagnostiqué un lymphome en 2019. Ayant remarqué une lenteur anormale, l'hématologue lui recommande de consulter un neurologue. Trois ans et demi d'errance diagnostique plus tard, le vrai diagnostic de MCL tombe enfin. Depuis, je vis avec lui 24 h sur 24. Rien n'est prévisible : hypotensions, hallucinations, etc. Le plus douloureux, c'est le syndrome de Capgras. Je suis complètement démunie. C'est tellement imprévisible, tellement violent ! Mon mari me prend pour un imposteur, croit que notre maison n'est pas la sienne. Je n'ai presque jamais de répit. Les traitements doivent sans cesse être ajustés. Certains pensent qu'il simule, ça fait très mal. Sans l'A2MCL, avec ses groupes de parole et ses formations, je n'aurais pas tenu. La nuit, quand il est apaisé et que je peux le serrer contre moi, ça rend ce deuil blanc, ce calvaire quotidien, plus supportable. Je voudrais arriver à tenir ma promesse : terminer nos jours ensemble à la maison. »

de la somnolence ou des siestes de 3 ou 4 heures, ainsi que des fluctuations cognitives : le malade peut parler normalement, puis tout à coup chercher ses mots, ou rester figé, le regard vide », précise le Pr Blanc. Ces variations sont épuisantes pour les aidants. « Un instant, le malade est absent ; l'instant d'après, il répond à tout, notamment devant les soignants : les Américains appellent cela le "showtime" », ajoute Philippe de Linares. Les aidants doivent s'adapter au changement de comportement de leur proche. Et pas de répit la nuit non plus. Le trouble du comportement en sommeil paradoxal (TCSP) est fréquent : les patients « vivent » leurs rêves, bougent, crient. Hypersensibles et anxieux, ils réagissent parfois violemment à une parole brusque. Catherine Laborde, atteinte de MCL, confiait que « le symptôme le plus difficile à vivre, c'est la peur, l'angoisse liée à la maladie », rapporte Philippe de Linares.

**QUAND LE CERVEAU JOUE AVEC LA RÉALITÉ**

Les hallucinations font aussi partie du quotidien : ombre perçue, présence imaginaire, un proche disparu qui sourit. Certaines apaisent, d'autres

terrifient. Le syndrome de Capgras est également très spécifique de la MCL. « Une publication récente a montré que la grande majorité des patients atteints d'un syndrome de Capgras ont la MCL », indique le Pr Blanc. Le malade croit que son conjoint a été remplacé par un sosie ou un usurpateur (syndrome de Capgras de personne) ou que sa maison n'est pas la sienne (syndrome de Capgras de lieu). Ces distorsions de la reconnaissance émotionnelle sont très compliquées à vivre pour les familles.

**DE L'ERRANCE DIAGNOSTIQUE AUX ERREURS DE TRAITEMENT**

Même si la MCL est mieux diagnostiquée qu'il y a dix ans, l'errance diagnostique est très courante. Philippe de Linares l'a vécue : sa femme a d'abord été diagnostiquée dépressive et parkinsonienne avant qu'un neurologue ne confirme la MCL près de trois ans plus tard. L'errance diagnostique peut avoir des conséquences graves : un traitement inadapté peut amplifier les troubles moteurs ou psychiques. C'est ce qui est arrivé à ma propre mère, aujourd'hui très affaiblie.

**À lire**



« Nos parents, Le guide drôle et illustré pour comprendre le vieillissement et aider nos parents », de Raphaëlle Garnier et Sarah Hammami, éd. De Boeck Sup, 19,90 €.



« La Maladie à corps de Lewy - Savoir et comprendre pour mieux soigner », du Pr Frédéric Blanc, éd. Doin, 29 €.

**TÉMOIGNAGE**

**« Elle est toujours aussi mignonne »**

Ingeborg Tromben, fille et aidante principale de sa mère, Erna, 91 ans, atteinte de la MCL à un stade sévère.



« Au début, il y a eu des oublis étranges. Puis un jour, elle a chuté sur des rails, changeant plusieurs fois sa version des faits. Excellente cuisinière, elle ne savait plus suivre une recette. Son médecin pensait que j'exagérais. Puis sont venues les hallucinations : elle se douchait dans le noir, persuadée qu'on l'observait. Le diagnostic de MCL n'est tombé qu'après des années d'errance et un traitement inadapté, l'Haldol®, qui amplifiait les crises ou la rendait complètement amorphe. Quand j'essayais de la raisonner, ça empirait : cris, insultes, coups... Il fallait parfois la sortir en pleine nuit pour la calmer. Il a fallu se battre pour arrêter l'Haldol®. C'est comme si on m'avait volé du temps avec elle. Après un long séjour en rééducation à la suite d'une chute, elle est aujourd'hui très affaiblie, dénutrie, avec des escarres de stade 4. Souvent mutique, elle murmure parfois : "Aide-moi à manger, à continuer à vivre." Chaque matin, je la rends belle pour qu'elle demeure digne jusqu'au bout. Malgré l'angoisse, les nuits blanches et l'épuisement, je tiens. Parce que, quand je regarde ses beaux yeux bleus, il y a toujours cette même tendresse. »

**DES TRAITEMENTS SUR MESURE**

Des solutions existent pourtant : clozapine (Leponex®) contre le délire ou les hallucinations ; lévodopa (Modopar® ou Sinemet®) contre les troubles moteurs ; antidépresseurs, mélatonine, donépézil (Aricept®) ou rivastigmine (Exelon®) contre les troubles cognitifs et les hallucinations ; sans oublier les approches non médicamenteuses – psychoéducation, activité physique, musicothérapie, remédiation cognitive... La prise en charge doit être adaptée et personnalisée à chaque patient. « Par exemple, on ne traite pas toujours les hallucinations : on s'adapte au vécu du patient. L'essentiel est de lui expliquer que ce qu'il voit n'existe pas, que c'est la maladie », souligne le Pr Blanc.

**S'INFORMER ET SE FORMER POUR MIEUX VIVRE LA MALADIE**

Comprendre la maladie, c'est déjà mieux vivre avec elle. « Quand on connaît l'adversaire, on peut mieux se battre », affirme Philippe de Linares. Le Pr Blanc en est convaincu, un diagnostic précoce et une bonne information apaisent les malades et leurs proches, et favorisent une évolution plus douce de la maladie. LA2MCL milite aujourd'hui pour la création de centres mémoire labellisés MCL dans chaque département et d'équipes mobiles formées à cette pathologie. Pour les patients et les familles, il est grand temps que cette « maladie la plus courante dont vous n'avez jamais entendu parler » cesse de rester dans l'ombre ! ■

**TÉMOIGNAGE**

**« Cette maladie, c'est une école de vie »**

Jacques Saudraix, aidant de sa femme, Annick, 77 ans.



« En 2018, ma femme a été diagnostiquée Alzheimer. C'était le début d'une chronique d'une absence annoncée. Les premiers symptômes étaient diffus : chutes, troubles de concentration, hypersensibilité. Le vrai diagnostic n'est tombé que plus tard, comme un seau d'eau glacée. Mon épouse s'est effondrée, et je n'étais pas loin d'en faire autant. Les hallucinations, on s'y attendait un peu... mais pas le syndrome de Capgras. Le jour où elle m'a dit : "Je ne te connais pas", j'ai compris que plus rien ne serait comme avant. Face à cette

maladie, la logique ne sert à rien. On veut raisonner, mais ça aggrave les choses. Les nuits sont éprouvantes, les traitements souvent décevants : certains calment, mais effacent la personne. J'ai préféré préserver ce qui restait d'elle. Être aidant, c'est une course de fond. Le parcours administratif épuise autant que la maladie. Aujourd'hui, elle est en Ehpad. Elle ne parle plus, mais elle comprend tout. Nous avons trouvé un autre langage : le regard, le toucher, la main qu'on serre. On apprend la patience, l'humilité et l'amour au-delà des mots. »

**3 QUESTIONS À...**

Pr Frédéric Blanc, professeur de gériatrie et neurologue aux hôpitaux universitaires de Strasbourg.

**Pourquoi la maladie à corps de Lewy est-elle si difficile à diagnostiquer ?**

Les premiers critères de diagnostic ne sont apparus qu'en 1996. Il y a un manque de formation des médecins sur le sujet, mais c'est en train d'évoluer. Et surtout, beaucoup d'entre eux attendent que le patient livre ses symptômes, alors qu'il faut aller les chercher. C'est le diagnostic clinique en dialogue avec le patient et son entourage qui va donner les réponses. Si on n'est pas en recherche active des symptômes, cela peut entraîner des errances de diagnostic et des erreurs de traitement.

**Quels sont les médicaments à éviter ?**

Avec l'A2CML, nous avons créé une carte d'alerte médicale pour les

patients atteints de MCL, disponible sur le site de l'association, et à garder à côté de sa carte Vitale. Elle indique une contre-indication absolue des antipsychotiques ou neuroleptiques, comme l'halopéridol (Haldol®) ou l'olanzapine (Zyprexa®). Pourquoi ? Parce que l'on sait que les patients atteints de MCL, lorsqu'on leur donne ces antipsychotiques, vont se dégrader physiquement, psychologiquement, qu'ils vont avoir des problèmes de déglutition, qu'ils vont perdre connaissance, qu'ils vont être confus, et ça peut malheureusement aller jusqu'au décès.

**Où en est la recherche ?**

Des molécules intéressantes émergent, comme le néflamapimod agissant

sur l'inflammation et sur l'acétylcholine, un neurotransmetteur impliqué dans la mémoire, qui est en phase d'étude II. Des essais thérapeutiques sont en cours sur l'intérêt de la stimulation magnétique transcrânienne répétitive (rTMS) du cortex insulaire (ou insula) pour lutter contre les fluctuations de la MCL. Très prochainement vont démarrer des essais de stimulation des neurones et d'améliorer le fonctionnement de la mitochondrie, la centrale énergétique des neurones. La recherche sur la MCL a besoin de vos dons pour progresser encore !