

## *Plan Maladies Neuro-Dégénératives*



# **COLLOQUE MALADIE A CORPS DE LEWY**

**8 janvier 2019**

## **LES ACTES**



**FRANCE  
ALZHEIMER**  
& MALADIES APPARENTÉES



**FRANCE  
PARKINSON**



réseau des aidants  
aidantsmcl.fr

maladie à corps de Lewy

## SOMMAIRE

	page
Ouverture	3-4
Grands témoins	5-6
La maladie à corps de Lewy: historique et stade prodromal- Pr F Blanc	7
Phase d'état de la maladie à corps de Lewy et neuropathologie- Pr M. Verny	11
La découverte de la maladie à corps de Lewy et l'évolution des critères diagnostics- Pr I Mc Keith	14
Discussion	19
L'approche clinique de la maladie et son accompagnement- Pr C Paquet	22
Quel suivi spécifique des troubles de l'humeur et du comportement ? Dr T Gallarda	25
Discussion	31
Les aidants dans la maladie à corps de Lewy- Ph de Linares	33
Témoignages	35
Table ronde : l'accompagnement de la personne- J Mangin- Pr PL Druais- Dr JP Bleton	37
Discussion	39
Le soutien psychologique de la personne malade et de son proche aidant- J Mollard Palacios et E Gabillet	41
Table ronde- Quelles priorités d'action pour améliorer le parcours des personnes ayant une maladie à corps de Lewy ? Pr Clanet, Pr Blanc, Pr Paquet, M. Robiliard, M. Jaouen, M. de Linares, Mme Laborde, Pr Druais	44

## Ouverture

### Professeur Clanet, Président du comité de suivi du PMND

Monsieur le président de France Alzheimer, Monsieur le président de France Parkinson, mesdames et messieurs c'est avec un très grand plaisir que je vous accueille aujourd'hui au ministère de la santé, je voudrais aussi vous présenter tous mes vœux pour 2019 et pour les Maladies neuro-dégénératives. Le PMND prend fin en 2019, le sujet aujourd'hui

D'avoir été à l'origine de cette journée et il me paraissait évident que le PMND vous permette de trouver au sein du ministère une salle permette de réunir dans les meilleures conditions.



On peut se poser la question pourquoi faut-il une journée sur la maladie à corps de lewy ?

La Maladie à corps de Lewy est encore mal connue, les données épidémiologiques sur la maladie à corps de Lewy en France sont tout à fait incertaines. J'ai pu lire que le nombre de personnes qui sont actuellement identifiées est autour de 60 000, mais, compte tenu du sous diagnostic, que le nombre effectif de personnes malades serait de 150 000. Il est clair que nous avons besoin d'avoir des données plus précises sur l'épidémiologie de la maladie. Le sous diagnostic est vrai, cette maladie étant sans doute moins bien connue que d'autres, mais la maladie d'Alzheimer aussi connaît un sous diagnostic important et par conséquent je crois que les conditions d'amélioration du diagnostic qui sont l'objet de la mesure 1 du plan doivent continuer à bénéficier des efforts que nous essayons de faire. Je veux dire communiquer sur la maladie, former sur la maladie. On me dit qu'il y a une grande disparité dans la manière dont la prise en charge, le diagnostic se fait selon les régions. On peut entrer dans le parcours dans un centre spécialisé Maladie de Parkinson, un centre mémoire ou un CMRR, on peut entrer dans la maladie aussi par un trouble du comportement, une forme psychiatrique. La méconnaissance et la rareté de cette maladie fait que les généralistes et même parfois les spécialistes sont encore mal préparés à aborder cette maladie, avec des prises en charge parfois sur les médicaments, sur les troubles cognitifs, ou la sensibilité aux psychotropes, tous ces problèmes qui sont spécifiques à cette affection. On m'a dit également que la Maladie corps de Lewy souffre d'une recherche clinique insuffisante et donc son identification en tant qu'objet de recherche clinique est aussi un élément important. Donc une impression globale que la maladie est mal prise en charge en France même si depuis plusieurs années Monsieur de Linares s'est impliqué très fortement pour faire connaître cette maladie et je le remercie pour avoir eu l'initiative de cette journée.

Le but de la journée c'est bien sûr de présenter la maladie, faire l'état des lieux et réfléchir à la façon dont on pourrait améliorer cette situation. Comment le faire ? Nous en discuterons au cours de la table ronde de ce soir et cela me paraît être l'un des sujets à aborder dans le futur plan maladies neuro-dégénératives s'il y en a un.

Les maladies comme la maladie à corps de Lewy, classée comme apparentée à maladie d'Alzheimer ou dégénérescence cortico-basale, dégénérescence supra nucléaire atrophie multi systématisée toutes ces maladies sont des MND bien que chacune d'entre elles ait des spécificités, de nombreuses problématiques sont communes, et je crois que si votre effort porté sur l'identification de la maladie en tant que telle est indispensable, il ne faut pas oublier dans l'évolution stratégique de la prise en charge des MND que c'est l'effort commun qui peut arriver à faire progresser. Identifions une maladie à corps de Lewy avec tous les efforts qu'il faut faire pour améliorer le diagnostic et les parcours, mais restons dans un front uni sur les MND, que nous puissions porter un message politique auprès des décideurs sur les enjeux d'une poursuite des efforts au-delà de l'actuel PMND.

Je vous souhaite une excellente journée.

### M. Robilliard, Président de France Parkinson

Je suis très heureux d'associer France Parkinson à cette journée que je considère comme fondatrice pour la maladie à corps de Lewy non pas malheureusement comme celle de la découverte de chemins de guérison -la recherche à laquelle nous croyons tous doit aussi s'intéresser à cette maladie- mais parce que c'est la première

fois que nous nous réunissons, le concours du le Pr. Clanet et le combat remarquable de M. de Linares patients et soignants autour de la maladie à corps de Lewy.

Souvent associée à une maladie dérivée d'une autre car elle en épouse certains symptômes, la maladie de Parkinson d'abord puis la maladie d'Alzheimer quand les troubles cognitifs deviennent prégnants, la maladie à corps de Lewy est une maladie particulière qui suppose qu'on la traite de façon particulière. Les associations de patients que nous représentons savent combien un tiers lieu qui n'est ni le lieu de l'hôpital ou du cabinet du médecin ni celui du domicile ou de la famille est important.

Puisse cette journée contribuer à mieux faire connaître la maladie pour mieux la prendre en charge et merci aux personnes qui ont accepté d'intervenir pour faire avancer sur la cause.

### **M. Jaouen, Président de France Alzheimer**

Je tiens tout d'abord à remercier le ministère de la santé pour son hospitalité, le président du plan maladies neurodégénératives le professeur Michel Clanet, le président de France parkinson Didier Robillard, aux professeurs présents dont monsieur Ian Mac Keith qui a rédigé les critères diagnostiques de la maladie, merci à eux et aux professionnels de santé qui vont nourrir ce colloque exceptionnel, le premier du genre en France, au réseau des aidants maladie à corps de Lewy, et mes plus profonds remerciements à Catherine Laborde et Michel Pinsard pour leur témoignage sur cette maladie qui les affecte au quotidien et aux témoignages de deux proches aidantes mesdames Kofler et Greif ....

Tout au long de cette journée, nous verrons, entendrons, découvrirons les analyses, expertises de tous les acteurs et actrices qui, chacun à leur mesure, contribuent par leur travail et leur engagement à renforcer nos connaissances, notre compréhension face à cette maladie qui affecte aujourd'hui plus de 250 000 personnes sur notre territoire.

Le projet associatif de France Alzheimer et maladies apparentées a, entre autre, pour objectif, de **consolider et développer les outils et la communication à destination des personnes atteintes de maladies apparentées et leur entourage.**

Ces actions se sont traduites par la rédaction d'une brochure sur la maladie à corps de Lewy diffusée au sein de notre réseau, la création **d'une carte d'alerte médicale** pour les personnes atteintes d'une MCL concernant la prise de neuroleptiques.

Cette carte a été rédigée sur le modèle de la carte déjà existante aux Etats Unis et son contenu en français a été validé par le professeur Frédéric Blanc, spécialiste de la MCL dont je remercie à nouveau la présence et l'implication pour la tenue de ce colloque.

Co-signée par France Alzheimer, France Parkinson et le réseau des aidants MCL, cette carte d'alerte a été largement diffusée via nos associations et envoyée aux centres de consultations mémoire et CMRR. Nous en avons fait également l'écho sur notre site internet et nos réseaux sociaux.

Notre attention à la maladie à corps de lewy s'est également traduite par l'insertion d'une **nouvelle rubrique** dans la revue Contact dédiée à nos quelque 22 000 adhérents.

Mais c'est aussi la programmation chaque année, **d'une mini-conférence** sur la maladie à corps de Lewy et/ou sur les dégénérescences fronto-temporales à l'occasion du **Village Alzheimer, la mise en place d'une formation** de 2 jours sur « **Connaître les maladies apparentées et spécifier l'accompagnement** » pour les **bénévoles et les professionnels de santé.**

**Nous avons par ailleurs** organisé à deux reprises une **formation des aidants familiaux spécifique MCL** avec l'association France Alzheimer 75 et le réseau des aidants MCL en 2017 et 2018 et ambitionnons de poursuivre notre structuration autour de référents régionaux répartis dans toute la France grâce à notre maillage de cent associations.

**Notre participation active à la création et à la tenue de ce colloque est une marche supplémentaire avec cette volonté d'échanger, de capitaliser sur un partage d'expériences et de connaissances, de favoriser des liens indispensables entre les acteurs que nous sommes et susciter l'émergence de perspectives communes.**

**Je vous remercie de votre attention et vous souhaite de ressortir enrichi de tous les apports que nous aurons au cours de cette journée.**

**Catherine Laborde- Michel Pinsard**

**L'annonce du diagnostic, comment l'avez-vous ressentie ?**

CL : Rien, Je n'ai rien ressenti de particulier, j'étais sous le coup de cette nouvelle. « Corps de Lewy » c'étaient trois mots que j'avais entendus deux ou trois fois depuis que l'on m'avait posé le diagnostic de maladie de Parkinson, mais c'étaient trois petits mots auxquels je n'avais pas accordé d'importance, me disant que c'était un aquarium dans ma tête, avec des petits poissons rouges que ce n'était pas si grave que cela. C'est ainsi que j'ai commencé à faire la connaissance avec cette maladie. J'ai vu aussi, par exemple en accompagnant mon époux chez l'ophtalmo, j'ai senti comme un mouvement de recul, comme une menace.

**Vous avez fait des recherches sur cette maladie ?**

J'ai fait quelques recherches sur internet, j'ai vu démence et j'ai refermé aussitôt ; démence, moi, ce n'était pas possible. J'en ai parlé à mon neurologue traitant, le Dr Sherman et il a su trouver des mots qui ne font pas peur. Je trouve que j'ai beaucoup de chance d'être là aujourd'hui, car même si on se sent isolé, si les aidants ne sont assez nombreux, on ne se sent pas seul, vous n'êtes pas seuls vous qui êtes là aujourd'hui et je vous remercie d'être là.

**Comme décririez -vous votre quotidien avec votre maladie ? Diriez- vous que vous l'avez apprivoisée ?**

CL : Non, je ne l'ai pas du tout apprivoisée. il y a des hauts et des bas, et parfois je me réveille avec le désespoir le plus violent, et puis il y a des moments comme cela où tout d'un coup ... on n'a jamais été malade. Mais ce n'est pas parce que je ne l'ai pas apprivoisée qu'il n'y a pas nécessité pour moi de faire face. Ce combat je l'ai livré avec des mots parce que j'ai toujours utilisé des mots dans ma vie sociale et professionnelle, il fallait que je donne une réalité à ce qui m'arrivait et cette réalité, je l'ai trouvée avec des mots donc j'ai écrit et voilà.

**Votre ouvrage est effectivement paru chez PLON, « tremblez ». Que vous a apporté son écriture ?**

Je pensais jusque là que l'écriture n'est pas un médicament. Pourtant, c'est le choix des mots, l'écriture qui m'a le plus aidée. Pour les aidants la vie est très difficile, mais pour les aidés aussi parce qu'on fait du mal sans le faire exprès, on est comme Rantanplan, le chien de Lucky Luke , il vise toujours trop court ou trop long, c'est très difficile d'être en phase avec un aidant même si on est très proches. J'ai eu le courage d'écrire ce livre parce que je savais que nous étions très nombreux.

**Et vous avez reçu j'imagine des témoignages après avoir écrit ce livre,**

CL : Oui, la chose la plus importante est de savoir que l'on n'est pas tout seul. La plupart des lettres disent « je suis tout seul ». Mais ce n'est pas le cas sinon nous ne serions pas là aujourd'hui.

**Pouvez-vous nous parler de vos aidants, de la manière dont la maladie est vécue par vos proches ?**

CL : C'est très difficile, le quotidien est tellement bouleversé par cette nouvelle que l'on perçoit mieux l'amour des proches. Ma vie quotidienne a changé, quelquefois parce que c'est trop lourd pour mon mari, mes enfants, mais cette maladie m'a paradoxalement personnellement apporté beaucoup de bonheur et de joie car je me suis aperçue combien les gens qui m'entourent sont attentifs, bienveillants ...; et je suis très contente de cela et je pense que dans le courrier que je reçois il y a cela aussi, quelque chose qui transforme, peut-être pas forcément pour le pire, pour le meilleur aussi.

**Vous m'avez dit que vous acceptiez plus facilement la maladie que vos aidants ?**

CL : C'est vrai que j'ai décidé de prendre les choses du côté de la joie et de la gaieté, même si parfois le désespoir est tellement fort que l'on ne peut plus rien faire. Et là encore, les mots. J'ai eu le courage d'écrire ce livre car je savais que nous sommes très nombreux. Je pense que chacun, chacune ici vous pourriez dire des choses très différentes ou très semblables de moi.

**L'annonce du diagnostic, comment l'avez-vous ressentie ?**

MP : A la différence de Mme Laborde, ma maladie s'est construite progressivement et finalement, c'est au terme d'un certain nombre de troubles que je percevais qu'on est arrivé après de nombreux examens au diagnostic de cette maladie à corps de Lewy. Pour moi ce fut une sorte d'échafaudage au fur et à mesure que je voyais apparaître le diagnostic et de plus en plus difficile de l'accepter. Etant médecin, avec ce que j'avais encore d'espérance pour ce qui me restait à faire sur le plan professionnel cela m'a détruit et ce fut assez vite une descente aux enfers que j'ai encore beaucoup de mal à accepter.

**Vous étiez anesthésiste réanimateur au CHU de Poitiers ?**

MP : Oui j'ai été diagnostiqué un peu avant la retraite. J'avais une activité très importante dans le service à laquelle s'ajoutait une activité de recherche et des responsabilités qui m'avaient été confiées par la direction du CHU et manifestement, en plus, j'étais à ce moment-là très proche du « burn out ».

**Le quotidien avec la maladie, quels sont les moments les plus difficiles ?**

MP : Malgré ce que je viens de vous dire j'ai une chance. J'ai perdu tout ce que l'on peut perdre dans cette maladie, incapacité à rédiger, à lire une montre ... c'est difficile à accepter. Mais il me reste la possibilité de faire des activités sportives, beaucoup de vélo, monter à cheval, cela m'aide à tenir un peu ce qui me reste. Mon plus grand désespoir est de n'avoir pu finir ce que j'avais à faire en recherche: je travaillais dans une équipe INSERM sur l'amélioration des transplantés et j'ai malheureusement dû arrêter cela et cela m'a vraiment détruit.

**Un mot du quotidien de vos proches et aidants ?**

MP : Il s'agit essentiellement de mon épouse qui, je le sais, souffre beaucoup de cela. Nous avons une petite famille, le cercle est restreint, quelques amis, mais c'est la campagne, nous avons peu de liens avec les personnes et je perçois parfois les difficultés que peuvent avoir les gens qui me connaissaient avant face à ma déchéance, ils se sentent un peu gênés.

**D'ailleurs vous n'êtes pas suivi au CHU de Poitiers, c'est par choix ?**

MP : Mon neurologue, qui a débuté toute la recherche pour arriver à la maladie me connaissait et j'ai compris que c'était gênant pour lui et c'est pourquoi je suis suivi maintenant au CHU de Bordeaux.

**Et vous prenez un traitement aujourd'hui ?**

MP : Oui j'ai de l'Exelon et du Seroplex et je suis suivi toutes les semaines par une neuro-psychologue qui m'aide beaucoup. Ce sont des moments fondamentaux qui m'aident à tenir. Je n'ai pas trop de troubles du langage, donc pas de séances d'orthophonie.

**Qu'attendez-vous de cette journée si vous avez un message à nous transmettre ?**

MP : Je crois que si on a la chance d'avoir encore la possibilité de faire une activité, c'est grâce à cela que l'on peut peut-être améliorer le quotidien. C'est important. Je crois réellement que l'activité sportive, sans doute comme dans d'autres maladies, peut être une bonne solution pour essayer d'améliorer le quotidien.

**Mme Laborde, si vous aviez un message pour les organisateurs de cette journée?**

CL : Pour lutter, je ne dis pas de gagner, il faut connaître son adversaire. Il faut être un guerrier contre cette maladie et j'espère repartir ce soir avec cette énergie un peu guerrière. J'espère que l'on sera très nombreux à partager cela.



## La maladie à corps de Lewy: historique et stade prodromal

Frédéric Blanc

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

CM2R, hôpital de jour de Gériatrie, pôle de Gériatrie  
Hôpitaux Universitaires de Strasbourg  
et

ICube, équipe IMIS-ICONRE, Université de Strasbourg et CNRS

Je suis très heureux de vous voir tous ici réunis, c'est une première en France, la première réunion sur la maladie à corps de Lewy en France et c'est symboliquement très important car comme le Pr Clanet l'a dit, les malades sont nombreux, et pour autant le diagnostic est encore insuffisamment fait et donc la prise en soins pas forcément adaptée.

Je remercie le Pr Clanet, les responsables du PMND, les associations France Alzheimer et France Parkinson et particulièrement M. De Linares et l'équipe de « aidants MCL » pour l'organisation de cette journée.

J'ai été très impressionné par les témoignages. Je ressens cela aussi chez mes patients : on voit très bien qu'ils sont conscients de ce qui se passe avec cette maladie et de leurs difficultés et c'est pour cela qu'ils ont besoin de nous.

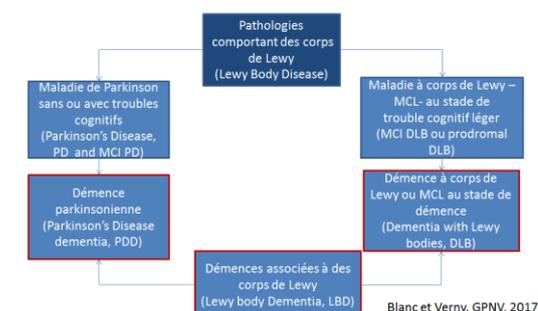
Je passerai rapidement sur la partie historique et irai assez vite au diagnostic, aux critères diagnostics. J'insisterai plus sur la phase prodromale et pour terminer, je vous parlerai un peu des traitements.

### Juste un petit mot sur les aspects sémantiques et de nomenclature.

On considère, tout en haut, les pathologies comportant des corps de Lewy, en anglais, « Lewy Body diseases ». Nous avons deux types de maladies, c'est d'un côté la maladie de Parkinson et de l'autre la maladie à corps de Lewy. Pour chacune, il y a un stade débutant, puis on peut évoluer malheureusement vers des troubles cognitifs plus importants, qui impactent le quotidien du patient, des démences, un terme que je n'utilise pas avec mes patients, que je réserve pour des journées scientifiques comme aujourd'hui.

Tout cela s'appelle *Lewy Body dementia* en anglais.

Je ne vais pas vous parler de maladie de Parkinson aujourd'hui mais uniquement de maladie à corps de Lewy.



Blanc et Verny, GPNV, 2017

Première chose très importante, même à la fin de la maladie, quand on arrive à un stade sévère, dans une majorité des cas, il peut ne pas y avoir de syndrome parkinsonien dans la maladie à corps de Lewy, c'est-à-dire pas d'atteinte physique significative. C'est important car on entend souvent le contraire.

### Un peu d'histoire d'abord :

**Les lésions de la maladie ont été découvertes par M. Lewy en 1912 à partir de patients atteints de maladie de Parkinson.**

En 1961 interviennent les premières descriptions cliniques et neuropathologiques de la maladie à corps de Lewy, et en 1962, 27 cas seront décrits.

Puis finalement, Ian McKeith va tout faire pour décrire les critères de cette maladie, pour que cliniquement, nous puissions faire le diagnostic de la maladie. Brad Boeve, qui est à la Mayo Clinic aux Etats Unis a participé aux derniers travaux en 2017, mais c'est toujours Ian McKeith qui est à l'initiative.

### Quels sont ces critères ?

Il faut d'abord des troubles neurocognitifs importants, mais il faut en plus qu'il y ait d'autres symptômes qui s'y associent (deux symptômes pour le niveau le plus élevé de certitude diagnostique que l'on appelle maladie à corps de Lewy probable) : les fluctuations cognitives et/ou de vigilance, les hallucinations visuelles, les troubles du comportement en sommeil paradoxal (TCSP) et un des symptômes du syndrome parkinsonien (ralentissement, et/ou rigidité et/ou tremblement).

Il suffit de deux critères pour parler de maladie à corps de Lewy.

**Qu'en est-il du stade prodromal ?** C'est vraiment le début de la maladie. Le DSM 5 a fait une description de ce stade qui n'est pas encore totalement consensuelle et nous travaillons avec Ian McKeith sur les critères du stade prodromal qui devraient arriver en 2019-2020.

Il s'agit des mêmes symptômes que ceux des critères classiques que je viens de décrire (fluctuations, TCSP, hallucinations et syndrome parkinsonien), auxquels s'ajoute la sensibilité aux neuroleptiques. C'est très important car le risque est fort dès lors que l'on met en place des neuroleptiques ou antipsychotiques: celui peut s'agir de l'apparition d'une confusion longue, de fluctuations plus importantes, voire de devenir grabataire. Il est donc très important de connaître cette sensibilité aux neuroleptiques.

#### **Les éléments clefs du diagnostic de la maladie au stade prodromal:**

**D'abord le syndrome parkinsonien.** Ce n'est pas le même que dans la maladie de Parkinson, il est beaucoup plus discret parfois il peut s'agir simplement d'une petite lenteur physique, parfois pas de lenteur mais une raideur. Sur l'illustration, vous voyez M. Froment qui avait repéré que, pour déceler le syndrome parkinsonien, il faut faire une manœuvre pour détourner l'attention du patient. Nous sommes au début du vingtième et à l'époque il y avait du vin à l'hôpital : on posait du vin sur la table et le patient se précipitait sur le vin. De l'autre côté, le médecin testait s'il y avait une raideur, ce qu'on appelle une roue dentée. Maintenant on ne fait plus cela on teste pour savoir s'il y a une raideur, une « roue dentée », en faisant faire un mouvement au patient avec son bras controlatéral. Il est très important de faire cette manœuvre de Froment à tout patient avec trouble cognitif : la présence de ce signe oriente vers une maladie à corps de Lewy (ou une autre maladie cognitive avec syndrome parkinsonien)

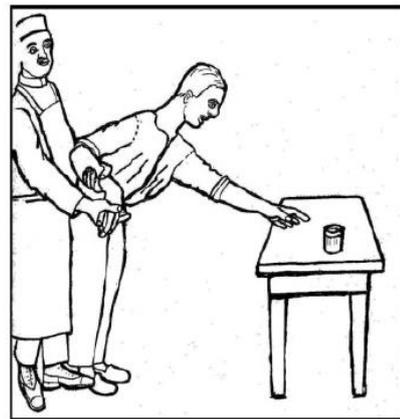


FIG. 2. Drawing from Jules Froment describing "the stiff wrist test in the bent posture and gesture at the bar" ("test du poignet figé dans l'attitude et le geste dit du comptoir" in French). This activation or facilitation test was later simplified to having the PD patient "swing his arm like a windmill" ("faire le moulinet du bras" in French) and became known as the "Froment maneuver" (Reproduced from Ref. 19, with permission from Masson Editeur).

**Des fluctuations,** des moments où cela va moins bien et d'autres où ça va mieux. Quand on interroge les proches, ils décrivent des épisodes où parfois le patient semble avoir les idées claires et parfois ses idées s'embrouillent. Il peut avoir aussi à certains moments des difficultés à suivre les conversations. Personnellement j'interroge le patient lui-même car il est souvent capable de me dire ce qui se passe, du moins au début de la maladie : 1. Est-il parfois somnolent même si il a bien dormi la nuit d'avant ? 2. A-t-il des moments où il dort beaucoup, plus de 2 heures en tout sur la journée ? 3. A-t-il le regard fixe de façon prolongée ? 4. A-t-il des moments où sa pensée, ou bien son langage sont désorganisés, pas claires, ou bien illogique ? Au stade de maladie installée, il faut trois de ces critères sur les quatre, pour dire qu'il s'agit de fluctuations liées à la MCL. Deux critères sur les quatre suffisent à mon avis pour dire qu'il s'agit d'une MCL prodromale, mais cela n'est pas encore démontré

**Les phénomènes hallucinatoires au stade prodromal** sont plutôt des sensations de passage, de présence ou une illusion, on confond les objets avec un autre, par exemple une tâche sur le sol avec un insecte. Bien sûr cela n'a de sens que si le patient n'a pas de problème de vue, autre que celui lié à la MCL. Il peut y avoir aussi des moments dans un contexte particulier, le soir notamment, l'impression de voir des formes et cela peut arriver une ou plusieurs fois.

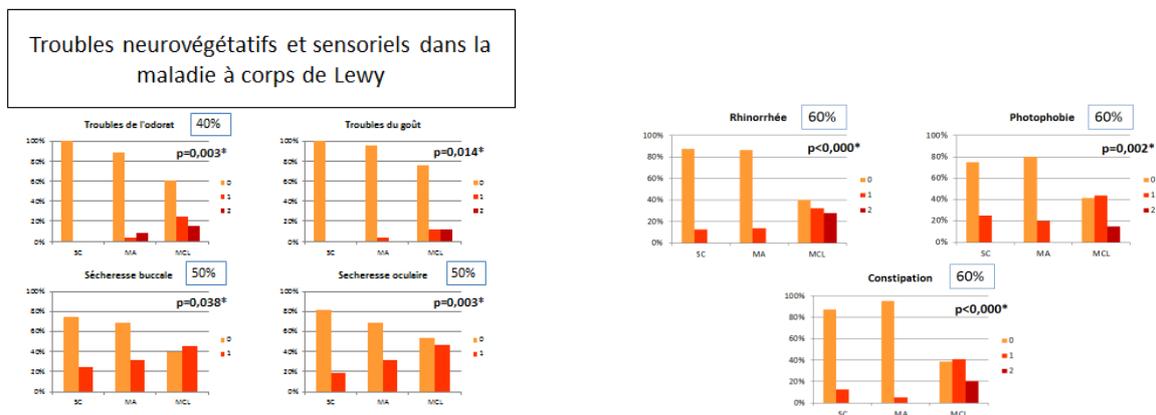
**Les troubles du comportement sommeil paradoxal.** Pour les identifier, je pose plusieurs questions, mais une question peut suffire : avez-vous suspecté ou vous a-t-on jamais dit que vous semblez vivre vos rêves ? Par

exemple bouger vos bras en l'air, donner des coups de poing... Parfois ce n'est pas si simple, les patients décrivent simplement des cauchemars envahissants, ou bien des rêves vivaces, ou des nuits agitées.

**Des modifications comportementales et notamment la dépression** sont assez fréquents notamment au tout début. La fréquence de la dépression et de l'anxiété au début majorent les difficultés du diagnostic car les patients sont étiquetés dépressifs ou anxieux et ainsi le médecin ne pense pas à la MCL. Cette situation est pourtant très fréquente.

**Un petit mot sur le travail qu'on a fait dans l'équipe** sur les troubles neurovégétatifs et neurosensoriels et qui est en cours d'écriture :

Les petits symptômes que l'on peut rencontrer au stade prodromal, ce sont des troubles de l'odorat (ou difficultés pour sentir les odeurs) dans 40% des cas, une sécheresse de la bouche et des yeux, le nez qui coule, on peut aussi être gêné par la lumière (on parle de photophobie), mais aussi des problèmes de constipation. Ce sont des petits symptômes que l'on peut trouver en début de maladie, mais pas systématiquement.



De façon intéressante nos collègues japonais ont montré que les patients MCL peuvent développer ces symptômes prodromaux neuf ans avant que n'arrivent les vrais symptômes de la maladie à corps de Lewy.

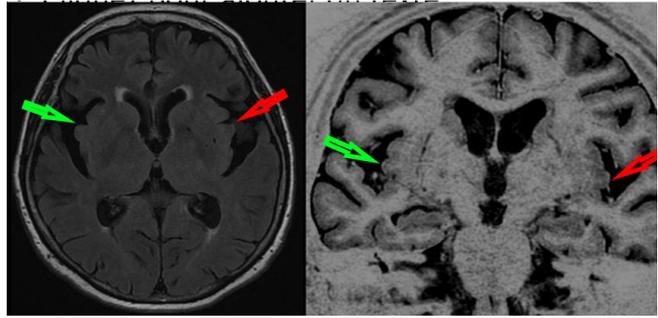
Ian McKeith avec son équipe ont fait la proposition suivante : **au-delà de la maladie typique, il y aurait des maladies atypiques, que l'on a du mal à diagnostiquer au stade prodromal.** Dans l'atypique, il peut y avoir des troubles psychiatriques, nous avons ainsi des patients qui ont commencé par un délire de persécution ; il peut y avoir aussi des patients qui commencent par une confusion (appelé aussi delirium).

La confusion peut intervenir juste après une opération chirurgicale. Une étude est particulièrement intéressante : chez certains patients qui ont été opérés pour une chirurgie abdominale, il a été constaté une confusion post-opératoire. Chez ces patients qui faisaient une confusion après la chirurgie, on retrouve des dépôts de synucléine pathologique (soit l'équivalent de corps de Lewy) dans l'intestin dans 44% des cas. L'impression que l'on a, c'est qu'il n'est pas anodin de faire une confusion après une chirurgie, et qu'il convient donc de surveiller ces patients qui pourraient évoluer une MCL.

Les troubles neuropsychologiques chez les patients MCL prodromaux, se présentent sous la forme d'un syndrome sous-cortico frontal partiel : qui associe des difficultés exécutives, une petite lenteur –c'est ce que mesure le TMTA-. Le tout est associé à des troubles de la mémoire visuelle. Cela a été une surprise pour nous, nous ne pensions pas qu'il y avait des troubles de la lumière visuelle dans cette maladie au stade prodromal, comme cela existe aussi dans la maladie d'Alzheimer. Certains patients, plus rares au stade prodromal qu'à des stades de maladie vraiment installée, ont des difficultés pour copier un dessin ainsi que des troubles neuro-visuels.

**Au niveau paraclinique**, la littérature est débutante. Nous avons montré une diminution de volume de l'insula (cf. ci-contre) très précocement dans la maladie et pas d'atrophie des hippocampes contrairement à la maladie d'Alzheimer.

Nos collègues de Newcastle ont montré que le DAT-scan est altéré mais seulement dans la moitié des cas. Donc le DAT-scan nous aidera plutôt au stade de maladie installée. Il ne sera pas un bon instrument pour le diagnostic au stade prodromal



Donc finalement chaque maladie a son profil cognitif. La MCL prodromale se présente sous la forme d'un syndrome sous cortico frontal partiel éventuellement avec des troubles de la mémoire visuelle. Il existe dès ce stade d'autres symptômes tels que des fluctuations que l'on peut avoir pendant les tests, quand on interagit avec les patients.

Au stade prodromal, les autres troubles que l'on voit dans la maladie à corps de Lewy et pas dans la maladie d'Alzheimer, ce sont les troubles neuro-végétatifs, les troubles sensoriels notamment de l'odorat, les hallucinations ou les sensations de passage/présence, les troubles du comportement en sommeil paradoxal (TCSP) et les fluctuations cognitives ou de vigilance.

**Donc si nous devons résumer** : bien avant les troubles cognitifs, la maladie est déjà là et s'installe progressivement de façon insidieuse avec des TCSP, fluctuations, sensations de présence ou de passage, nez qui coule, des phénomènes d'hypotension, ou d'autres troubles neuro-végétatifs. A ce moment-là les patients peuvent avoir simplement une plainte cognitive et d'autres d'authentiques troubles neurocognitifs légers.

**Je prendrai un peu de temps pour parler des traitements ; je parlerai uniquement des aspects pharmacologiques.**

Ce qui a été démontré, et qui fonctionne, constitue une aide faible mais réelle, ce sont l'Aricept (donepezil) ou l'Exelon (rivastigmine). La démonstration de leur efficacité a été faite en associant patients avec maladie à corps de Lewy et patients avec démence parkinsonienne. Malheureusement en France ces traitements ont été déremboursés et cela a des conséquences très péjoratives pour les patients. Si quelques patients peuvent s'en passer, pour la majorité d'entre eux l'arrêt de ces médicaments a des conséquences : réapparition des hallucinations, fluctuations plus importantes ou baisse cognitive massive. C'est une peu une double peine car on a la maladie MCL mais en plus il faut payer le traitement, et si on a pas assez d'argent, on arrête le traitement avec les conséquences que je viens de décrire. La dernière méta-analyse sur la question montrait un gain de deux points de MMSE par rapport à ceux qui n'ont pas le traitement (contre 1 point dans le cas de la maladie d'Alzheimer).

Pour les hallucinations et le délire, la Clozapine est efficace, mais à petite dose : je conseille de commencer à ¼ de comprimé de clozapine 25 mg.

Pour les symptômes parkinsoniens, la levodopa, mais à faible dose, en débutant par levodopa 62,5 mg une à deux fois par jour

Pour les TCSP, je conseille plutôt la mélatonine car le Rivotril (Clonazepam) est une puissante benzodiazépine : c'est le seul médicament remboursé dans cette indication. Cependant, elle peut être à l'origine d'effets secondaires importants : la dernière fois que j'ai mis une toute petite dose à un patient (une seule goutte au coucher...) il a dormi une journée entière.

Pour la dépression, les inhibiteurs de recapture de la sérotonine sont souvent efficaces. Cependant pour d'autres patients cela ne fonctionnera pas, et il faudra aller vers les IRSNA, les IMAO, et parfois même la stimulation magnétique transcrânienne.

Certains patients peuvent développer une catatonie. Il faut faire attention, dans la catatonie, le patient ne bouge plus, il n'est comme « pas là », il peut rester bloqué dans une position bizarre : la mise en place de benzodiazépines à demi-vie courte est alors intéressante.

Pour le syndrome de Capgras ou reduplication de personne, la Clozapine est intéressante, comme finalement pour les phénomènes d'hallucination. Cependant, il peut exister parfois une résistance à tout type de traitement.

Au niveau des essais thérapeutiques : un premier avec le laboratoire AXOVANT a été arrêté récemment car l'essai était négatif. Un autre essai est en cours actuellement avec les laboratoires Eisai (protocole Delphia, antiphosphodiesterase à action cérébrale) : nous espérons que cela va fonctionner. Dans tous les cas, il nous faut plus de recherches pour améliorer le quotidien des patients et des aidants.

**Pr. VERNY- AH HP**

**Phase d'état de la maladie à corps de Lewy et neuropathologie**

Pr Marc VERNY  
Centre de gériatrie, CMRR Paris sud  
DHU FAST  
Hôpital Pitié-Salpêtrière



Je m'associe à tous les remerciements déjà exprimés à ceux qui sont à l'initiative de cette journée. Je me suis rappelé cet échange que j'avais eu avec M. De Linares venu m'exposer les difficultés rencontrées par les patients et leurs aidants. Je lui avais suggéré de se rapprocher des associations de famille Alzheimer et Parkinson pour trouver un soutien et je suis très heureux de voir que les choses se concrétisent aujourd'hui. Merci aussi aux témoignages qui vont faciliter mon propos notamment en tant qu'ils ont bien montré la diversité des formes que peut prendre la maladie.

Je vous présente d'abord une déclaration de conflit d'intérêt : j'ai travaillé avec plusieurs laboratoires sur des traitements notamment les anticholinestérasiques.

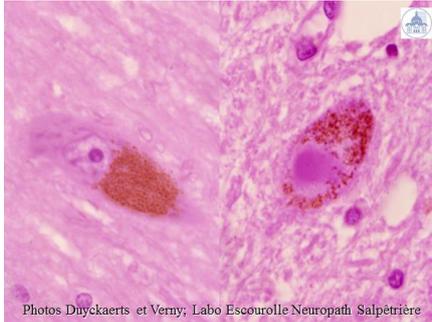
**De quoi va-t-on parler ?** Nous allons essayer de définir ce que sont les corps de Lewy, puis aborder les apports de la neuropathologie et essayer d'expliciter les différents aspects de la maladie. Enfin nous parlerons des différentes formes d'expression clinique de la maladie et je crois que c'est un leitmotiv qu'il faut essayer d'imprimer auprès des patients, aidants et des collègues : c'est l'extraordinaire hétérogénéité de cette maladie ce qui induit les difficultés de la phase de diagnostic mais aussi pendant la prise en charge. Nous terminerons par les troubles gênants au-delà des troubles du comportement.

Alors les corps de Lewy, ce que vous voyez sur ce dessin de M. Lewy (car à l'époque il n'y avait pas de photographies), c'est la plaque originale : ce sont ces formations qu'il a identifiées dans certaines localisations du tronc cérébral. Donc en fait on se retrouve avec des corps de Lewy qui longtemps ont été reliés à des atteintes du tronc cérébral et c'est donc là qu'on retrouve des troubles moteurs et c'est là que l'on retrouve la maladie de Parkinson. Sur le plan des lésions cérébrales que l'on peut observer de façon microscopique, ce sont les corps de Lewy et dans ces localisations là, ils sont à l'origine de la maladie de Parkinson.



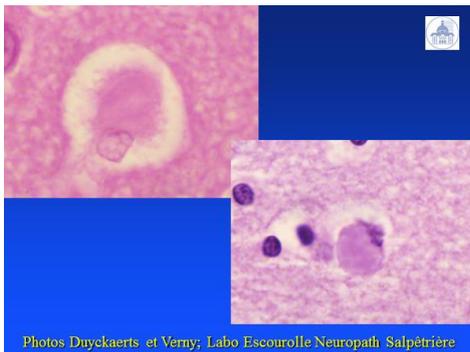
La découverte dont nous allons parler avec l'intervention de Ian Mc Keith, c'est la découverte dans les années quatre-vingt dix de corps de Lewy localisés dans le cortex cérébral, la partie superficielle de cerveau et sont à l'origine de troubles du comportement ou d'hallucinations. Mais ces corps de Lewy ne sont pas que dans le cortex, ce qui va expliciter que certains patients vont présenter des troubles moteurs qui sont ceux de la maladie

de Parkinson.



Voilà à quoi ressemble un corps de Lewy, ces agrégations de protéines ou d'alpha-synucléine. C'est la partie que vous voyez ici en rose plus foncé. Cela c'est un neurone qui est dans une partie particulière qu'on appelle la substance noire et qui est bien connue de tous ceux qui s'occupent de la maladie d'Alzheimer. C'est dans cette structure là que les neurones vont être spécialisés dans la fabrication de dopamine. Ici vous avez un neurone normal et ici un même neurone de la substance noire

Ici vous avez un neurone normal et ici le même mais avec un corps de Lewy, substance assez dense avec un halo clair. Donc c'est ce que l'on décrit de façon classique comme mal à corps de L



Voici en revanche à quoi ressemble un corps de Lewy dans un neurone du cortex cérébral. Vous voyez que l'apparence n'est pas exactement la même, on est dans quelque chose d'un peu moins dense et on n'a pas de halo clair. Donc on comprend que l'on soit longtemps passé à côté de cette maladie et c'est le mérite de ceux qui ont pu identifier cette lésion. Et puis est arrivé un progrès technique sur le plan de l'anatomopathologie, c'est la possibilité d'utiliser des anticorps anti-alpha-synucléine pour marquer qui ont permis d'identifier de façon plus formelle et plus précise les corps de Lewy dans le cortex.

Ce qui fait la particularité de la maladie à corps de Lewy c'est que la distribution des lésions n'est pas la même. On a des corps de Lewy d'abord dans le cortex limbique puis dans le neo-cortex et avec une atteinte dans le tronc cérébral plus ou moins marquée et quand elle est faible, cela vous explique comme l'a dit le Pr Blanc que jusqu'à 14% des patients peuvent décéder sans avoir jamais présenté des syndromes parkinsoniens, y compris sur le plan clinique c'est la fréquente association avec la maladie d'Alzheimer -50% des cas- surtout quand on a des lésions en densités importantes de ces lésions de type maladie d'Alzheimer. On sait aussi que quand on a des associations de pathologies, les évolutions sont plus péjoratives que lorsqu'on a uniquement une maladie à corps de Lewy

La maladie est déroutante car **les modes de présentation sont extrêmement variés**. Ne notez pas forcément cela comme une nomenclature scientifique, mais cela permet d'illustrer les choses ; je distingue trois formes :

- des formes « insidieuses » ;
- des formes « bruyantes » ;
- des formes « gênantes ».

**Celles qui vont être insidieuses.** Là on retrouve dans le cœur la notion de ces fluctuations attentionnelles qui parfois sont tellement déroutantes qu'elles retardent l'identification de la maladie car il est toujours possible de trouver des explications à ces fluctuations, et tout cela va retarder le processus. On trouve en effet toujours une bonne raison pour expliquer ces troubles attentionnels qui sont déjà le marqueur de la maladie ; Ces difficultés exécutives avec des troubles de planification, parfois des troubles de jugement, des difficultés de contrôle posent aussi problème car on n'est pas forcément habitué non plus à ce genre de difficulté d'identification. On aura tendance à considérer qu'il ne fait pas attention, mais en réalité, il ne fait pas attention parce qu'il a déjà la maladie ; Et puis les troubles visio-spaciaux qui vont correspondre à des difficultés potentielles sur le plan de la clinique, des difficultés à identifier ou repérer des choses que l'on a « sous le nez » et le proche peut vous dire : « je ne comprends pas, il cherche ce qu'il a sous le nez ». Parfois, les troubles mnésiques sont présentés au premier plan et ce sera souvent au départ d'une erreur diagnostique, d'une confusion avec la maladie d'Alzheimer.

Deuxième forme de présentation, **des formes plus « bruyantes »** des formes « pseudo-psychiatriques » : on a bien sûr en tête les hallucinations, visuelles, olfactives, auditives, des hallucinations avec des sensations sur le corps. Enfin, on a aussi des formes très délirantes avec des formes de jalousie de persécution. J'ai eu un patient qui a eu un délire de jalousie, qui a trainé pendant trois ans avant que le diagnostic soit posé. Il y a des formes très dépressives et des formes que je trouve très difficiles avec des formes d'anxiété des formes très anxieuses avec de grosses difficultés de contrôle de cette anxiété par les traitements usuels. Dans la population âgée, ce sont des formes très importantes à repérer et mettre à part par rapport à d'autres patients qui vont présenter des syndromes confusionnels.

**Des formes gênantes**, il y en a deux de mon point de vue, des formes motrices - le syndrome parkinsonien- qui vont être émaillées de nombreuses chutes avec des troubles de l'équilibre, des troubles de la posture, de la marche, qui vont survenir de manière plus rapide et intense que dans la maladie de Parkinson et puis les autres formes gênantes qui sont des formes non motrices, elles constituent un panel de difficultés qui sont difficiles à rattacher à la maladie : ce que l'on appelle l'hypotension artérielle hypostatique les troubles du sommeil paradoxal et moins souvent les plaintes d'hyposmie /anosmie et puis les problèmes de constipation et enfin les hypersensibilités médicamenteuses notamment aux neuroleptiques. Donc vous voyez que l'on a une constellation très importante, une myriade de manifestations qui font que la présentation est très hétérogène et difficile à repérer pour un médecin

### En conclusion

De la localisation des corps de Lewy dans le cerveau dépendront les manifestations cliniques.

La grande diversité des présentations est due aussi aux intrications avec des manifestations pseudo-psychiatriques, motrices et non motrices et puis un point que nous partageons tous, **le bon diagnostic permet la bonne prise** en charge et on voit trop de patients qui ont erré pendant des années avant qu'enfin le bon diagnostic soit posé.

Nous disposons de traitements efficaces pour améliorer les symptômes et cela, il faut le rappeler. Au fur et à mesure, on construit et aménage le traitement avec le patient.

Enfin je terminerai en évoquant les risques de cette maladie qu'il ne faut pas oublier. Certains patients vont se blesser gravement. Mais cela peut aussi être des agressions sur les conjoints ou personnes qui dorment à proximité et ce sont des choses qu'il faut savoir identifier. C'est un exemple mais il y en aurait bien d'autres.



## Ian Mc KEITH- La découverte de la maladie à corps de Lewy et l'évolution des critères diagnostics



*\*Découverte de la maladie à corps de Lewy et évolution des critères diagnostiques*



Ian McKeith MD., FRCPsych., FRSB., F Med Sci.

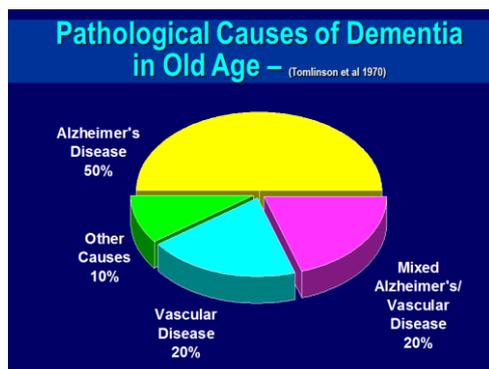
Bonjour,  
C'est un plaisir que d'être ici aujourd'hui. Je soutiens tous les efforts, dans tous les pays, pour faire connaître cette maladie et je peux vous dire que cette journée est importante.

Les photos que vous voyez ici, ce sont celles de ma ville, Newcastle. Elle a beaucoup évolué en quarante ans et moi, pendant cette période, je me suis efforcé d'améliorer la compréhension de la maladie à corps de Lewy.

Nous ferons un peu d'histoire et un peu de science aujourd'hui, mais je vous propose de commencer avec un peu de géographie. Newcastle, c'est l'une des villes les plus septentrionales de Grande Bretagne, une ville de 500 000 habitants environ. C'est dans cette ville que j'ai été formé.



La difficulté avec cette maladie, c'est la diversité des formes qu'elle peut prendre. J'aime bien évoquer cette histoire des six aveugles et de l'éléphant. Chacun d'eux a touché une partie différente de l'éléphant, la trompe, les flancs ... et l'un a cru que c'était un bâton, l'autre un mur, un troisième un serpent ...

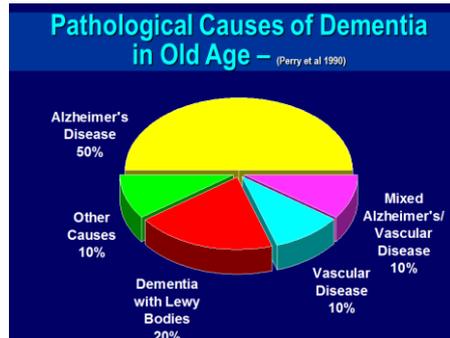
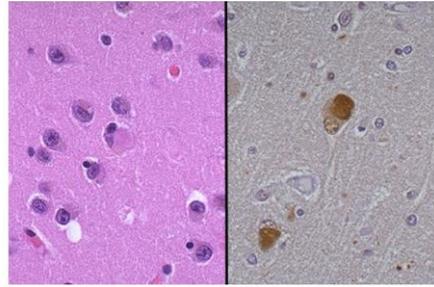


Pendant mes années de formation, on m'a enseigné que les principales causes de la démence chez les personnes âgées sont la maladie d'Alzheimer et la démence vasculaire. Les autres causes sont plus marginales.

Ensuite je suis devenu clinicien et j'ai rencontré un vieil homme de 70 ans qui venait de prendre sa retraite, il était apathique, déprimé et somnolait souvent dans la journée ; il marchait voûté. Il souffrait aussi d'hallucinations et voyait des soldats dans son jardin. J'ai testé sa mémoire qui était plutôt bonne (MMSE de 20/30) mais il avait des difficultés à reproduire un dessin et des problèmes d'attention. J'ai d'abord pensé à une maladie d'Alzheimer. Nous l'avons admis à l'hôpital pour essayer de comprendre pourquoi il était délirant. Nous lui avons administré un neuroleptique. Il s'est vite dégradé, a cessé de manger, de boire et est décédé en deux semaines.

En Angleterre, quand nous ne comprenions pas la cause d'un décès, à cette époque, nous faisons assez systématiquement des autopsies du cerveau. C'est ce que nous avons fait dans ce cas, et j'ai vu mon premier cas de maladie à corps de Lewy. Mais à l'époque, avec les techniques dont nous disposions, il était pratiquement impossible de repérer la maladie.

Kuzuhara S, Mori H, Izumiya N, et al. Lewy bodies are ubiquitinated: a light and electron microscopic immunocytochemical study. *Acta Neuropathol (Berl.)*1988;75:345-53.



En 1988, une étude utilisant des anticorps à ubiquitin a permis d'avancer dans la compréhension de cette maladie<sup>1</sup>.

Mon ami Perry a ainsi pu établir une nouvelle répartition des causes de démence chez les personnes âgées et l'on voit que la maladie à corps de Lewy représente de l'ordre de 20% des cas.

Peu après, nous avons commencé à faire connaître notre découverte et, dans un premier temps, on nous a pris pour des fous. Il a fallu du temps pour faire admettre qu'il ne s'agissait pas d'une démence spécifique à nous, les gens de Newcastle, les fous de football et de bière, pour faire admettre que cette même proportion de maladie à corps de Lewy parmi les causes de démence est partagée partout dans le monde.

Le Professeur Kosaka, un neurologue et neuropathologiste japonais a commencé à décrire des cas dès 1976 et particulièrement en 1984. Il était capable de voir des corps de Lewy dans le cerveau malgré les limites des techniques alors disponibles. C'est un peu le « grand père » de la maladie.

Mais à l'époque, il peinait qu'il s'agissait d'une maladie rare. Nous savons aujourd'hui que c'est la seconde cause de démence et qu'elle affecte probablement de l'ordre de quatre millions de personnes dans le monde.



Pour autant, il n'y a pas qu'à Newcastle et au Japon que des équipes ont travaillé sur cette maladie. Mais le problème est que chacune lui donne un nom différent et cette absence de consensus ne facilite pas les choses.

- diffuse Lewy body disease – Kosaka 1984
- diffuse cortical LB disease -Gibb 1987
- AD with PD changes - Ditter 1987
- AD with incidental LB - Joachim 1988
- LB variant of AD - Hansen 1990
- senile dementia of LB type - Perry 1990

De mon côté, j'ai publié en 1992 sur la maladie à corps de Lewy et décrit les critères de cette maladie.

<sup>1</sup> Kuzuhara S, Mori H, Izumiya N, et al. Lewy bodies are ubiquitinated: a light and electron microscopic immunocytochemical study. *Acta Neuropathol (Berl.)*1988;75:345-53.

*Psychological Medicine*, 1992, 22, 911-922. Copyright © 1992 Cambridge University Press  
 Printed in Great Britain

### Operational criteria for senile dementia of Lewy body type (SDLT)

I. G. MCKEITH, R. H. PERRY, A. F. FAIRBAIRN, S. JABEEN and E. K. PERRY  
 From the University Department of Old Age Psychiatry, Brighton Clinic; Departments of Neuropathology and Pathology, MRC Neurochemical Pathology Unit, Newcastle General Hospital, Newcastle-upon-Tyne

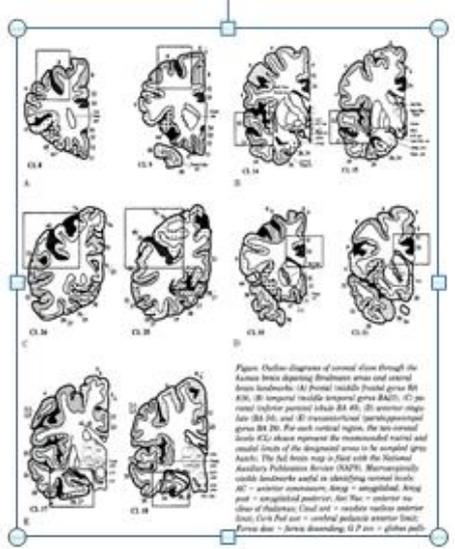
**SYNOPSIS** Recent reports have suggested that brain stem and cortical Lewy body formation may identify a neurodegenerative disorder in elderly demented individuals which accounts for up to 20% of cases of senile dementia coming to autopsy. Retrospective analysis of case notes of 21 autopsy patients with neuropathologically proven senile dementia of Lewy body type (SDLT) and 37 cases

### Operational criteria for senile dementia of Lewy body type

- Fluctuating cognitive impairment affecting both memory and higher cortical functions (such as language, visuospatial ability, praxis, or reasoning skills). The fluctuation is pronounced, with both episodic confusion and lucid intervals, as in delirium, and is evident either on repeated tests of cognitive function or by variable performance in daily living skills
- At least one of the following:
  - Visual or auditory hallucinations or both, which are usually accompanied by secondary paranoid delusions
  - Mild spontaneous extrapyramidal features or neuroleptic sensitivity syndrome—that is, exaggerated adverse responses to standard doses of neuroleptics
  - Repeated unexplained falls, or transient clouding, or loss of consciousness, or both
- Despite the fluctuating pattern the clinical features persist over a long period (weeks or months), unlike delirium, which rarely persists as long. The illness progresses, often rapidly, to an end stage of severe dementia
- Exclusion by appropriate examination and investigation of any underlying physical illness adequate to account for the fluctuating cognitive state
- Exclusion of past history of confirmed stroke or evidence of cerebral ischaemic damage, or both, on physical examination or brain imaging

Afin de remédier à cette situation, nous avons organisé, en 1995 à Newcastle, une conférence de consensus en présence du Pr Kosaka. C'était une réunion importante qui nous a permis d'établir des règles de diagnostic.

Nous avons également décrit les règles de dissection du cerveau :



Figures: Coronal diagrams of normal slices through the human brain depicting Brodmann areas and cerebral brain landmarks. (A) frontal lobe; frontal gyri BA 8, BA 9, BA 10, BA 11, BA 12, BA 13, BA 14, BA 15, BA 16, BA 17, BA 18, BA 19, BA 20, BA 21, BA 22, BA 23, BA 24, BA 25, BA 26, BA 27, BA 28, BA 29, BA 30, BA 31, BA 32, BA 33, BA 34, BA 35, BA 36, BA 37, BA 38, BA 39, BA 40, BA 41, BA 42, BA 43, BA 44, BA 45, BA 46, BA 47, BA 48, BA 49, BA 50, BA 51, BA 52, BA 53, BA 54, BA 55, BA 56, BA 57, BA 58, BA 59, BA 60, BA 61, BA 62, BA 63, BA 64, BA 65, BA 66, BA 67, BA 68, BA 69, BA 70, BA 71, BA 72, BA 73, BA 74, BA 75, BA 76, BA 77, BA 78, BA 79, BA 80, BA 81, BA 82, BA 83, BA 84, BA 85, BA 86, BA 87, BA 88, BA 89, BA 90, BA 91, BA 92, BA 93, BA 94, BA 95, BA 96, BA 97, BA 98, BA 99, BA 100. (B) temporal lobe; temporal gyri BA 20, BA 21, BA 22, BA 23, BA 24, BA 25, BA 26, BA 27, BA 28, BA 29, BA 30, BA 31, BA 32, BA 33, BA 34, BA 35, BA 36, BA 37, BA 38, BA 39, BA 40, BA 41, BA 42, BA 43, BA 44, BA 45, BA 46, BA 47, BA 48, BA 49, BA 50, BA 51, BA 52, BA 53, BA 54, BA 55, BA 56, BA 57, BA 58, BA 59, BA 60, BA 61, BA 62, BA 63, BA 64, BA 65, BA 66, BA 67, BA 68, BA 69, BA 70, BA 71, BA 72, BA 73, BA 74, BA 75, BA 76, BA 77, BA 78, BA 79, BA 80, BA 81, BA 82, BA 83, BA 84, BA 85, BA 86, BA 87, BA 88, BA 89, BA 90, BA 91, BA 92, BA 93, BA 94, BA 95, BA 96, BA 97, BA 98, BA 99, BA 100. (C) parietal lobe; parietal gyri BA 8, BA 9, BA 10, BA 11, BA 12, BA 13, BA 14, BA 15, BA 16, BA 17, BA 18, BA 19, BA 20, BA 21, BA 22, BA 23, BA 24, BA 25, BA 26, BA 27, BA 28, BA 29, BA 30, BA 31, BA 32, BA 33, BA 34, BA 35, BA 36, BA 37, BA 38, BA 39, BA 40, BA 41, BA 42, BA 43, BA 44, BA 45, BA 46, BA 47, BA 48, BA 49, BA 50, BA 51, BA 52, BA 53, BA 54, BA 55, BA 56, BA 57, BA 58, BA 59, BA 60, BA 61, BA 62, BA 63, BA 64, BA 65, BA 66, BA 67, BA 68, BA 69, BA 70, BA 71, BA 72, BA 73, BA 74, BA 75, BA 76, BA 77, BA 78, BA 79, BA 80, BA 81, BA 82, BA 83, BA 84, BA 85, BA 86, BA 87, BA 88, BA 89, BA 90, BA 91, BA 92, BA 93, BA 94, BA 95, BA 96, BA 97, BA 98, BA 99, BA 100. (D) occipital lobe; occipital gyri BA 17, BA 18, BA 19, BA 20, BA 21, BA 22, BA 23, BA 24, BA 25, BA 26, BA 27, BA 28, BA 29, BA 30, BA 31, BA 32, BA 33, BA 34, BA 35, BA 36, BA 37, BA 38, BA 39, BA 40, BA 41, BA 42, BA 43, BA 44, BA 45, BA 46, BA 47, BA 48, BA 49, BA 50, BA 51, BA 52, BA 53, BA 54, BA 55, BA 56, BA 57, BA 58, BA 59, BA 60, BA 61, BA 62, BA 63, BA 64, BA 65, BA 66, BA 67, BA 68, BA 69, BA 70, BA 71, BA 72, BA 73, BA 74, BA 75, BA 76, BA 77, BA 78, BA 79, BA 80, BA 81, BA 82, BA 83, BA 84, BA 85, BA 86, BA 87, BA 88, BA 89, BA 90, BA 91, BA 92, BA 93, BA 94, BA 95, BA 96, BA 97, BA 98, BA 99, BA 100. (E) cerebellum; cerebellar gyri BA 9, BA 10, BA 11, BA 12, BA 13, BA 14, BA 15, BA 16, BA 17, BA 18, BA 19, BA 20, BA 21, BA 22, BA 23, BA 24, BA 25, BA 26, BA 27, BA 28, BA 29, BA 30, BA 31, BA 32, BA 33, BA 34, BA 35, BA 36, BA 37, BA 38, BA 39, BA 40, BA 41, BA 42, BA 43, BA 44, BA 45, BA 46, BA 47, BA 48, BA 49, BA 50, BA 51, BA 52, BA 53, BA 54, BA 55, BA 56, BA 57, BA 58, BA 59, BA 60, BA 61, BA 62, BA 63, BA 64, BA 65, BA 66, BA 67, BA 68, BA 69, BA 70, BA 71, BA 72, BA 73, BA 74, BA 75, BA 76, BA 77, BA 78, BA 79, BA 80, BA 81, BA 82, BA 83, BA 84, BA 85, BA 86, BA 87, BA 88, BA 89, BA 90, BA 91, BA 92, BA 93, BA 94, BA 95, BA 96, BA 97, BA 98, BA 99, BA 100.

**Table 1** Consensus criteria for the clinical diagnosis of probable and possible DLB

1. The central feature required for a diagnosis of DLB is progressive cognitive decline of sufficient magnitude to interfere with normal social or occupational function. Prominent or persistent memory impairment may not necessarily occur in the early stages but is usually evident with progression. Deficits on tests of attention and of frontal-subcortical skills and visuospatial ability may be especially prominent.
2. Two of the following core features are essential for a diagnosis of probable DLB, and one is essential for possible DLB:
  - a. Fluctuating cognition with pronounced variations in attention and alertness
  - b. Recurrent visual hallucinations that are typically well formed and detailed
  - c. Spontaneous motor features of parkinsonism
3. Features supportive of the diagnosis are
  - a. Repeated falls
  - b. Syncope
  - c. Transient loss of consciousness
  - d. Neuroleptic sensitivity
  - e. Systematized delusions
  - f. Hallucinations in other modalities
4. A diagnosis of DLB is less likely in the presence of
  - a. Stroke disease, evident as focal neurologic signs or on brain imaging
  - b. Evidence on physical examination and investigation of any physical illness or other brain disorder sufficient to account for the clinical picture

Une distinction importante a également pu être établie entre les personnes qui commencent par des syndromes parkinsonniens chez lesquelles la démence se manifeste un an ou plus après le diagnostic de maladie de Parkinson et les personnes qui commencent leur maladie par une démence. L'expérience de vie des personnes concernées sera très différente. Pendant une dizaine d'années, les uns et les autres feront face à des symptômes bien différents.

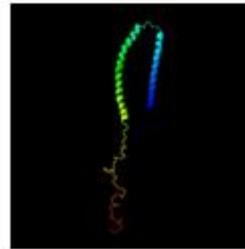
Nous travaillons sur les modalités de propagation qui expliquent cette différence :



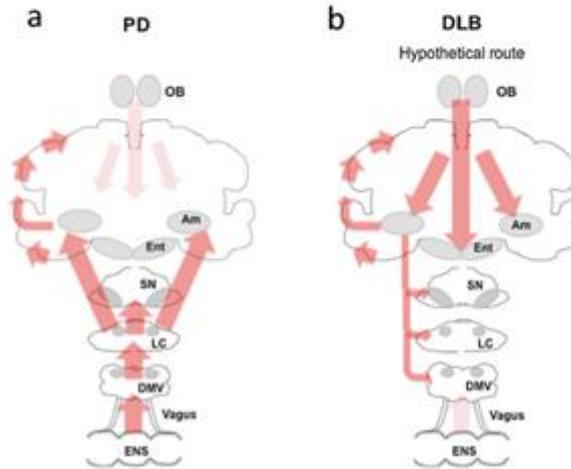
**Propagation of alpha-synuclein pathology from the olfactory bulb: possible role in the pathogenesis of dementia with Lewy bodies**

Maria Graciela Cerasiello<sup>1</sup>

Received: 14 July 2017 / Accepted: 4 November 2017 / Published online: 1 December 2017  
 © Springer-Verlag GmbH Germany, part of Springer Nature 2017



**Fig. 4** Schematic representation of  $\alpha$ -SYN pathology spreading routes in Lewy body disorders. **a** Caudorostral route in PD. **b** Hypothetical olfactory route in DLB. PD Parkinson's disease; DLB dementia with Lewy bodies; OB olfactory bulb; Am amygdala; Ent anterior entorhinal cortex; SN substantia nigra; LC locus coeruleus; DMV dorsal motor nucleus of the vagus; ENS enteric nervous system. Light red arrows weak incursions of alpha-synuclein pathology; dark red arrows aggressive incursions of alpha-synuclein pathology



En 2003, une nouvelle réunion de consensus s'est réunie à Newcastle et nous avons principalement commencé à comprendre les liens entre maladies d'Alzheimer et à corps de Lewy.

Pour le diagnostic, ce qui fait la difficulté, c'est qu'en fonction de l'intensité de la présence des corps de Lewy, notamment si elle est « intermédiaire », vous pourrez croire à une maladie d'Alzheimer.

Use of alpha-synuclein immunostaining 2005

		Alzheimer Type Pathology		
		NIA-Reagan Low (Braak stage 0-II)	NIA-Reagan Intermediate (Braak stage III-IV)	NIA-Reagan High (Braak stage V-VI)
Lewy Body Type Pathology	Brainstem Predominant	Low	Low	Low
	Limbic (transitional)	High	Intermediate	Low
	Diffuse Neocortical	High	High	Intermediate



Major Neurocognitive Disorder with Lewy Bodies  
 Major Neurocognitive Disorder due to Parkinson's Disease

Nous nous rencontrons à peu près tous les dix ans ; c'est ainsi que nous nous sommes retrouvés pour une nouvelle conférence en 2015, aux Etats Unis cette fois. Les Etats Unis s'intéressent beaucoup à la maladie à corps de Lewy et investissent beaucoup actuellement ; nous travaillons en lien avec eux.

Cette réunion de Fort Lauderdale nous a surtout permis d'améliorer nos critères de diagnostic afin de les rendre plus précis et plus faciles à utiliser.

Nous avons notamment approfondi les modalités d'usage des biomarqueurs. Nous avons trois bons tests, dont notamment l'imagerie du transporteur de la dopamine qui est disponible en France ;

Ces travaux ont notamment permis la prise en compte de la maladie dans la classification DSM5 et c'est très



important notamment pour la recherche.

Peu après, en 2018, l'OMS a également reconnu cette maladie et c'est aussi important car environ quatre millions de personnes dans le monde sont concernées et cette publication de l'OMS va pouvoir être diffusée dans le monde entier.

Je ne reviendrai pas sur les traitements, le sujet ayant été traité par le Pr Blanc. En Grande Bretagne, c'est le NICE qui définit quels traitements utiliser dans chaque pathologie. Vous retrouvez dans les recommandations du NICE les mêmes traitements que ceux présentés plus tôt ce matin :

## What does the NICE 2018 Dementia Guideline say about DLB?

### Dementia: assessment, management and support for people living with dementia and their carers

NICE guideline [NG97] Published date: June 2018

#### PHARMACOLOGICAL MANAGEMENT OF DEMENTIA

- 1.5.10 Offer donepezil or rivastigmine to people with mild to moderate dementia with Lewy bodies<sup>[1]</sup>
- 1.5.11 Only consider galantamine<sup>[2]</sup> for people with mild to moderate dementia with Lewy bodies if donepezil and rivastigmine<sup>[1]</sup> are not tolerated.
- 1.5.12 Consider donepezil or rivastigmine for people with severe dementia with Lewy bodies<sup>[1]</sup>.
- 1.5.13 Consider memantine<sup>[3]</sup> for people with dementia with Lewy bodies if AChE inhibitors<sup>[4]</sup> are not tolerated or are contraindicated.
- 1.5.14 Only consider AChE inhibitors<sup>[4]</sup> or memantine<sup>[3]</sup> for people with vascular dementia if they have suspected comorbid Alzheimer's disease, Parkinson's disease dementia or dementia with Lewy bodies.
- 1.5.17 For guidance on pharmacological management of Parkinson's disease dementia, see [Parkinson's disease dementia](#) in the NICE guideline on Parkinson's disease.

Enfin, il est très important que les malades s'organisent et se structurent. Il existe maintenant un réseau d'associations, dont, pour la France, le réseau des aidants qu'anime Philippe de Linares. Je vous recommande tout particulièrement le site de la LBDA qui est très informatif :



Enfin, je terminerai en résumant mon propos en six points :

- Official classification systems and regulatory authorities now recognise MCL as a common and important disorder but with substantial unmet need.
- Clinical treatment trials have started in MCL – optimal trial design and best outcome measures have yet to be established.
- MCL Research networks have been established in Europe and the USA.
- Best practice guidelines for MCL care and research are now being published.
- Carer organisations are being established.
- Much greater investment, organisation and support is needed for MCL clinical care and MCL research.

Et bien sûr vous êtes tous invités à notre prochaine réunion qui se tiendra en juin prochain à Las Vegas !

## Discussion



**J'ai été aidante pour mon époux qui est maintenant décédé depuis trois ans. Cher professeur, diriez-vous que les protéines de Tau impliquées dans les trois maladies (Alzheimer, Parkinson et Lewy) sont les mêmes ?**

Pr McKeith : C'est une question compliquée. Je suis d'accord avec vous, il n'y a pas de classification simple, mais c'est peut-être un facteur facilitant du développement de la maladie. Certains patients ont les syndromes classiques de la maladie à corps de Lewy sans protéine de Tau. Ce n'est pas un composant indispensable. Ce n'est pas un désordre ou un autre qui prend le dessus, c'est très complexe.

Pr Verny : Je peux essayer d'apporter un éclairage complémentaire en me plaçant sous un autre angle. Quand on regarde les études neuropathologiques au-delà de 70 ans en réalité la grande majorité des cas présentent des associations de pathologies et il se trouve que les patients avec maladie à corps de Lewy débutent leur maladie au-delà de 70 ans. Donc une autre manière de répondre à votre question est de dire que les associations sont plus la règle que l'exception. On en parle peu, mais il y a aussi des associations avec du vasculaire.



**Pensez-vous qu'un jour nous aurons des résultats**

Pr Blanc : il y a des essais thérapeutiques actuellement sur des maladies plus rares, plus génétiques où on va tenter de modifier l'expression du gène. C'est peut-être une piste mais je ne pense pas qu'on y soit encore. Pour la maladie à corps de Lewy, demain on pourrait plutôt se diriger vers des traitements symptomatiques. Après-demain, on irait plutôt vers des biomédicaments, des médicaments qui agiraient sur les lésions avec par exemple, des anticorps alpha-synucléine. Des essais sont en cours actuellement sur la maladie de Parkinson. C'est important car si on arrive à stabiliser des patients atteints de maladie de Parkinson avec ces anticorps, cela

pourrait fonctionner sur la maladie à corps de Lewy. Mais pour que cette thérapie ait des chances de fonctionner il faut commencer au stade prodromal : les laboratoires estiment que plus on traite tôt, plus on a des chances d'obtenir des résultats. Toutefois je ne suis pas certain que cela va vraiment fonctionner. Des essais parallèles sur la maladie d'Alzheimer sont encore loin d'avoir apporté la preuve que le concept de lutter contre les lésions soit efficace. Car on ne sait pas encore si ces lésions sont seulement délétères ou si elles jouent aussi un rôle dans la protection de la maladie. Donc l'expression du génome, pour l'instant nous n'y sommes pas.

Pr McKeith

Il y a environ 5% de cas de mutations génétiques. Ils répondront certainement à des traitements. Selon moi, nous n'avons pas encore assez avancé sur quelles pistes de recherche privilégier.



**L'incontinence n'a pas été mentionnée. Cela veut dire que cela n'a pas de rapport avec ces pathologies ?**

Pr Verny : c'est clairement quelque chose qui va intervenir dans la maladie, parfois à des stades précoces, mais le spectre des manifestations dans la maladie est très large et en fonction des patients vont apparaître des aspects plus ou moins prégnants. Oui la maladie à corps de Lewy peut avoir un impact sur les fonctions sphinctériennes, même s'il est difficile de l'identifier comme responsable car d'autres causes peuvent expliquer ces difficultés à partir d'un certain âge. C'est ici que notre rôle est important pour faire la part des choses et éviter des interventions chirurgicales qui pourraient s'avérer plus nuisibles.

Pr Blanc : il y a des traitements à base d'anticholinergiques qui peuvent être utilisés au début, mais à un moment donné l'incontinence est aussi liée aux atteintes cognitives qui fait que la gestion des urines ou des selles ne devient plus possible.



**Que se passe-t-il en Angleterre ou en France pour informer le public et notamment les médecins généralistes car je trouve que nous sommes très ignorants ?**

F Blanc : c'est vrai qu'en France l'information a été insuffisante ; on ne peut plus se permettre que la médecine générale et de spécialité ne connaisse pas cette maladie. Il y a des régions en France où il n'y a aucun diagnostic de cette maladie. Les associations de patients ont un rôle majeur en matière de communication. Nous avons fait la demande avec Claire Paquet auprès de Michel Clanet de centres d'expertise pour la maladie à corps de Lewy qui donneraient une légitimité pour déployer des formations.

Pr McKeith :

En GB le LBDA reste un site de référence. Mais cela rend beaucoup de temps, c'est un travail de longue haleine pour faire connaître cette maladie.

Pr Blanc: une conséquence de la méconnaissance, c'est que la Commission de la Transparence n'en a pas tenu compte lors de l'examen de l'intérêt thérapeutique des « anti Alzheimer » dans la MCL...



**Je suis confrontée dans ma famille à un cas de diagnostic tardif. Quelles sont les conséquences de ce diagnostic tardif ?**

Pr Verny :; un diagnostic précoce permet un meilleur accompagnement et évite des errances où on est toujours en quête et toujours insatisfait car on voit bien que cela ne correspond pas aux besoins du patient et cela peut éviter des erreurs notamment des prescriptions inadaptées. Reste que ce qu'on peut énoncer de façon générale n'aura pas un impact sur tous. Certains tolèrent bien le Rivotril mais d'autres pas du tout. Ce qu'il est compliqué dans votre question à déterminer, c'est dans quelle mesure ce retard diagnostic a fait perdre des chances et à cela il est difficile de répondre. Il est vraisemblable que les prescriptions auraient pu être mieux adaptées pour améliorer la symptomatologie, mais l'effet de ces traitements n'est pas si spectaculaire que cela et c'est ce qui a justifié la décision de déremboursement.

Dans cette maladie, c'est réellement patient par patient, les réactions individuelles sont très contrastées. Nous n'avons pas parlé de pathologies associées telle que l'insuffisance cardiaque qu'il faudra équilibrer car elles auront un impact.



Mon mari est maniaco dépressif depuis l'âge de 40 ans. Il en a maintenant 82. Il a été soigné par le Lithium et in fine il est tombé en dépression très forte et à la Salpêtrière ils ont vu qu'il avait aussi un corps de Lewy. Il est maintenant dans une clinique à Garches où on lui fait **des électrochocs. On m'a dit que cela fonctionne quand on a à la fois corps de Lewy et que l'on est bipolaire.**

Pr Blanc : les collègues japonais ont beaucoup travaillé sur les électrochocs dans la dépression, la littérature montre que cela fonctionne. A Strasbourg on fait aussi de la stimulation magnétique transcrânienne, mais il est parfois nécessaire d'aller jusqu'aux électrochocs et apparemment, au regard de ce que vous dites, cela lui et leur réussit bien.



Ma mère est malade et les médecins n'osent pas dire le nom de la maladie. **Un neurologue de ville m'a aussi dit « même si c'est un corps de Lewy qu'est-ce que ça peut vous faire, qu'est-ce que ça va changer pour vous, on ne peut rien faire, il n'y a pas de traitement. Quand on étend de tels propos, on est déçu, on se pose des questions.**

Pr McKeith : c'est un réel problème, nous avons le même en GB : les médecins pensent qu'il n'y a pas d'intérêt à diagnostiquer. Mais il faut leur rappeler que même si on n'a pas de traitement magique, il faut diagnostiquer.

Pr Blanc : il y a chez les médecins une peur ou un déni de la maladie. La majorité des patients évoluent doucement, la maladie n'évolue pas toujours brutalement. Il y a une vision de la maladie, celle d'une dégradation très rapide, et cela fait qu'ils ont très peur de la maladie.

Pr Mc Keith : j'ai un conseil, ne leur dites pas que c'est difficile, cela ne les aidera pas, dites-leur que c'est possible.



**Nous-mêmes aidants nous avons tendance à faire un déni de cette maladie.** Si j'ai bien compris parmi les manifestations, s'il peut y avoir des symptômes dépressifs, des automutilations voire des tendances à se suicider. Les centres spécialisés savent-ils cela? C'est ce que je me pose comme question car personne n'accepte aujourd'hui d'accueillir mon père qui a fait des tentatives de suicide en EHPAD. C'est insupportable pour nous et pour les professionnels qui s'en occupent dans l'EHPAD.

Pr Verny : les UCC ou unités de psycho gériatrie de la personne âgée ne sont pas toujours en capacité d'accueillir en toute sécurité ces patients. Ce n'est pas toujours qu'ils ne veulent pas faire, c'est aussi parfois qu'ils ne peuvent pas. C'est donc important qu'il y ait connexion avec service de psychiatrie comme c'est le cas à Sainte Anne et la Salpêtrière.

Pr McKeith : il est important de ne pas confondre apathie et dépression car la prise en charge est différente.



Moi je suis malade, je n'ai que 58 ans, j'ai été diagnostiquée à 53 ans par le Pr Blanc **et je veux témoigner que j'ai un traitement qui me convient bien et je vis très bien avec ma maladie. Je voulais témoigner de cela ; j'ai eu la chance d'être diagnostiquée tôt et je vous en remercie.**

J'ai une question et des remarques. Une question, **vous avez peu évoqué la souffrance. Mon mari dit souffrir beaucoup et j'ai aussi l'impression qu'il perd la vue et je me demande si c'est en lien avec la maladie.** Et pour finir ce diagnostic c'est un vrai sujet.

Pr Blanc : les douleurs font partie de la maladie, environ 20% des patients ont de vraies douleurs neurologiques. C'est peut-être l'insula, la zone du cerveau qui permet de faire l'analyse de ce qu'on reçoit par exemple l'information douloureuse. C'est ainsi que certains patients ont de vraies douleurs neuropathiques. Le vue c'est

classique. L'ophtalmologue dira que tout va bien. Les troubles neuro visuels sont liés à l'atteinte du cortex, ils donnent des troubles visuo-perceptifs et visuo-spatiaux. Et ça c'est typique de la maladie à corps de Lewy.



Mon mari a été traité avec de l'Exelon. Le traitement a dû être arrêté car il y avait un fort amaigrissement. L'arrêt a induit des TC importants et il a fallu revenir à l'Exelon. **Le déremboursement est très regrettable. Il est sous génériques et ce n'est pas du tout le même traitement.**

Pr Blanc : nous sommes d'accord et ce que je regrette c'est que certains patients ne peuvent se payer le traitement. Pour ceux qui ne peuvent payer, je donne du Donepezil parce que c'est moins cher, mais c'est plus compliqué. Quant aux génériques, c'est vrai que chez certains patients il y a une meilleure tolérance du princeps que du générique et c'est un vrai problème.



**Quelles sont les conséquences de l'utilisation de la contention?** Peut-elle aggraver la maladie ?

Pr Blanc : il y a des règles en France pour la contention. Elle doit être prescrite et accompagnée d'une recherche d'adaptation de la prise en charge pour éviter la contention. Il est clair que la souffrance psychologique liée à la contention peut avoir des impacts sur le patient et l'aggraver. Si néanmoins on ne trouve pas d'alternative, ce qui arrive, cela nous met dans une situation très compliquée.

**Professeur Claire Paquet**  
**Centre de Neurologie Cognitive/CMRR Paris Nord**

**L'approche clinique de la maladie et son accompagnement**



Je remercie Philippe de Linares et les organisateurs pour la mise en place de cette réunion et pour m'avoir invitée. J'ai présenté mes liens d'intérêt sur le support de mon intervention ; ils sont nombreux car je m'intéresse tout particulièrement à cette maladie ; les détails sont consultables sur internet. Comme on a déjà beaucoup parlé de clinique, je me suis focalisée sur les biomarqueurs.

**Je vais d'abord prendre le temps d'expliquer ce que sont les biomarqueurs** car c'est une traduction littérale de l'anglais et cela peut prêter à confusion. Les biomarqueurs, ce n'est pas uniquement biologique. Ceux qui me connaissent s'attendent sans doute à ce que je parle surtout de ponction lombaire et de biomarqueurs du LCR, mais je ne vais pas parler que de ponction lombaire aujourd'hui. Il faut bien avoir en tête qu'un biomarqueur est une caractéristique quelle qu'elle soit (imagerie, biologie, clinique), qui est mesurée de façon objective et va refléter le processus pathologique sous-jacent. Dans les maladies sur lesquelles on a un peu avancé, ces biomarqueurs vont refléter la réponse aux traitements. Ces biomarqueurs peuvent être cliniques, ce peut être la fièvre, et vous l'aurez compris pour la maladie à corps de Lewy, les biomarqueurs cliniques sont compliqués puisque polymorphes, variables en fonction des patients et parfois très subjectifs à évaluer comme les fluctuations. Cela peut être l'imagerie, la biologie bien sûr et, pour ce qui est du système nerveux central, on ne peut parler de biomarqueurs sans évoquer le liquide cérébro-spinal et l'anatomo-pathologie. Donc l'enjeu pour la maladie à corps de Lewy est d'avoir les bio-marqueurs qui vont refléter au mieux les lésions neuropathologiques. Or nous n'avons pas encore ces biomarqueurs là, ce qui pose la question de l'approche pour affiner le diagnostic. Je suis neurologue, mais j'ai également une formation en neuropathologie. Les biomarqueurs viennent de la neuropathologie, ce sont des corps de Lewy, des dépôts de protéine, d'alpha-synucléine phosphorylée, et répartis de façon variable en fonction des maladies. Ce qui m'a surprise, je me suis replongée dans la littérature, c'est que nous n'avons toujours pas de classification neuropathologique de la gravité de la maladie à corps de Lewy. Dans les articles, on parle de maladies avec un S avec des corps de Lewy incluant bien entendu la maladie de Parkinson, mais également d'autres pathologies, ce sont les pertes

synaptiques et neuronales. Il y a une perte synaptique or ces synapses permettent les connections des neurones entre eux, et c'est probablement ce qui sous-tend au moins en partie les symptômes de la maladie. On va regarder les régions qui sont atteintes et si ces régions fonctionnent moins, on va essayer de mettre au point des biomarqueurs qui vont être des indicateurs spécifiques et qui vont refléter des corps de Lewy et puis bien sûr la neuropathologie et d'avoir de nouvelles cibles. En fait, on raisonne assez simplement, on voit une lésion, on essaie de la supprimer et on va regarder ce qui se passe et une fois qu'on a de nouvelles cibles thérapeutiques qui vont nous permettre de voir si ces lésions répondent. Donc vous voyez, le biomarqueur va du diagnostic jusqu'à la réponse thérapeutique et bien sûr au suivi du patient : on connaît très bien cela dans le cancer où on surveille les biomarqueurs pour voir si le patient récidive.

**Dans la maladie à corps de Lewy, a-t-on besoin de biomarqueurs ?** C'est une vraie question, les neurologues, les gériatres, nous sommes très cliniciens : ne peut-on faire confiance à notre diagnostic on a vu que c'est une maladie polymorphe et nous disposons d'études qui confrontent le diagnostic clinique à ce qu'on a dans le cerveau au décès du patient. A titre d'exemple, je citerai une étude prospective reposant sur des inclusions qui se sont faites au fil de l'eau : Dans un centre en Norvège, ils ont utilisé les critères diagnostics sans intégrer les biomarqueurs, particulièrement pour la maladie d'Alzheimer. Finalement, sur les 250 patients inclus, 56 ont donné leur cerveau et on a eu 20 confirmations de patients qui avaient une maladie à corps de Lewy. Finalement quand on regarde le cerveau des patients, 20 avaient une maladie avec des corps de Lewy et uniquement 14 étaient diagnostiqués -car bien sûr quand on regarde uniquement le cerveau on ne peut pas distinguer les formes cliniques- Il y a donc des faux positifs et des faux négatifs ou une maladie de Parkinson avec une altération. Tout cela permet de dire que oui il y a une errance diagnostique par méconnaissance de la maladie, mais aussi parce que c'est un diagnostic difficile surtout si on le fait précocement. Donc l'objectif des biomarqueurs dans la maladie à corps de Lewy sera d'améliorer la précocité et la précision diagnostique.

Bien entendu ces biomarqueurs ont été soulignés parmi les critères mis en évidence par Ian Mc Keith. Ce sont des indicateurs de la maladie, donc qui ont du poids dans le diagnostic ; ce biomarqueur associé à un signe clinique suffira à poser le diagnostic. On les distingue des biomarqueurs « supportive » qui ne sont pas suffisants à eux seuls pour poser le diagnostic. Il faut bien avoir en tête que dans ces critères révisés, on ne peut poser le diagnostic de mal à corps de Lewy sur les biomarqueurs seuls donc il faut tenir compte de la clinique, y compris si les symptômes sont frustrés ou très débutants.

**Quels sont ces biomarqueurs validés, « indicateurs » ?** Il y a le dat scan, c'est un traceur en imagerie nucléaire (radio-marqué) et c'est un traceur neurologique. Il y a deux neurones et entre les deux le synapse. Le dat scan marque la dopamine au niveau pré-synaptique. Les patients qui auront une maladie post-synaptique auront un dat scan négatif. L'autorisation du dat scan a été faite en 2000 et étendue en 2006 avec cette réserve que ce doit être prescrit par un spécialiste des mouvements anormaux ou des troubles cognitifs. Les indications : Ce que l'on cherche, c'est à voir s'il y a une perte synaptique dopaminergique et de déterminer quelle entité anatomique est moins fonctionnelle.

Pour qui va-t-on demander cet examen ? Ces examens ne vont pas s'adresser à tous les patients qui ont des troubles de la mémoire, on va les demander pour des patients qui ont un début de syndromes parkinsoniens atypiques que l'on a du mal à identifier, quand on a un doute entre maladie d'A et maladie à corps de Lewy, mais il faut bien avoir en tête que ce n'est pas cet examen qui va nous permettre de distinguer maladie de Parkinson et maladie à corps de Lewy. Pour faire cette distinction, la clinique est bien meilleure. Il y a aussi d'autres pathologies qui donnent un scan négatif comme l'atrophie multi systématisée ou la paralysie supra nucléaire progressive. Toutefois on considère que la sensibilité et la spécificité sont très bonnes en tout cas dans les séries étudiées ; il y a comme pour tout examen des faux positifs ou négatifs ; les faux positifs, c'est bien sûr les maladies de Parkinson avec une altération cognitive, ou encore les dégénérescences cortico-basales et certains types de dégénérescence cortico-basale. Ensuite, il faut retenir que dans les séries, les maladies avec corps de Lewy neuropathologiquement confirmées ont un dat scan normal.

**En pratique clinique courante,** je vois en deuxième ou troisième avis des personnes qui ont manifestement une maladie à corps de Lewy en tout cas pour moi et qui me disent : « je ne comprends pas, quand on voit ma mère, mon père ... quand on prend les critères, il a tous les signes ». Ce n'est pas si simple : je pense au moins à deux patients communs avec des psychiatres ou addictologues, qui ont tous les deux une maladie à corps de Lewy qui consommaient de l'alcool et l'un d'entre eux, après un sevrage, a complètement régressé et qui aujourd'hui ne remplit plus du tout les critères de maladie à corps de Lewy. Peut-être qu'il va dans 5 ou 10 ans révéler de nouveaux les symptômes, mais ce n'est pas si simple. C'est une maladie qui est complexe il faut une vraie expertise pour la diagnostiquer.

**Ensuite il y a un deuxième type d'imagerie nucléaire** et là on va s'intéresser à un autre organe car comme la maladie de Parkinson, la maladie à corps de Lewy c'est une maladie diffuse qui touche le système nerveux sympathique qui va réguler les fonctions qui ne sont pas sous notre contrôle la fréquence cardiaque, les respirations ... C'est une scintigraphie cardiaque qui va nous permettre de voir l'innervation du système nerveux. L'autorisation on l'a depuis 2002 elle a une bonne spécificité dans les séries de patients qui ont des troubles cognitifs à ceci près qu'il faut bien exclure les co-morbidités notamment cardiaques, certains traitements et les patients diabétiques. Elle peut être d'une grande aide quand il faut faire un diagnostic différentiel entre une

maladie à corps de Lewy et une maladie d'Alzheimer. Mais en pratique clinique courante, si la scintigraphie *myocardique peut être d'une aide précieuse* nous ne sommes pas encore certains de sa spécificité. Quand on a un tableau clinique évocateur elle constitue un moyen indirect.

**La polysomnographie** : on a déjà parlé des troubles du sommeil et il y a effectivement un questionnaire assez simple. Cette polysomnographie, elle est remboursée et a une autorisation de mise sur le marché ; elle est indiquée pour les troubles du sommeil et notamment les troubles du sommeil violents ou dangereux. Donc elle permet d'authentifier les troubles du sommeil si on a un doute notamment par rapport à la maladie d'Alzheimer. Mais certains patients ne supportent pas qu'on leur mette des électrodes ou de dormir ailleurs que chez eux, donc elle n'est pas toujours possible.

**Maintenant nous passons aux biomarqueurs validés mais qui vont « supporter le diagnostic »** c'est-à-dire qui vont apporter un argument supplémentaire. Donc en imagerie IRM, il y a une atrophie et cette atrophie respecte le plus souvent l'hippocampe.

Il y a une étude plus spécifique sur l'IRM et sur où se localisent l'atrophie ou les lésions délétères à l'IRM. Il a été montré pour les formes débutantes que c'est au niveau de l'insula et du cortex cingulaire. Ensuite, il y a un autre examen d'imagerie nucléaire que l'on utilise beaucoup dans les troubles cognitifs, notamment la maladie d'Alzheimer, qui va mesurer le métabolisme du sucre : on prend du sucre on le marque et on va regarder comment le cerveau utilise le sucre. Dans la maladie à corps de Lewy, il y a plusieurs zones où il n'y a pas d'utilisation de sucre et dans la maladie d'Alzheimer c'est encore plus diffus. Il y a des zones où il y a la persistance d'un métabolisme normal au milieu de régions où il y a hypo-métabolismes un diffus. C'est une utilisation aujourd'hui assez empirique, cela peut aider à distinguer d'une maladie d'Alzheimer et l'évaluation en tant que telle n'a pas été faite dans cette indication

**Les autres biomarqueurs, les marqueurs du liquide céphalo-spinal** reflètent véritablement la présence ou non de lésions même si cela ne nous dit pas où elles sont. Ils sont très utilisés dans la maladie d'Alzheimer et nous disent s'il y a l'A $\beta$ , la Tau ou la phospho Tau. Ces biomarqueurs sont utilisés dans la maladie à corps de Lewy notamment dans les phases débutantes pour exclure une maladie d'Alzheimer ou voir si ce n'est pas une maladie d'Alzheimer associée à une maladie à corps de Lewy ; cela va nous permettre, si un des marqueurs est pathologique, de nous orienter plutôt vers la maladie à corps de Lewy. Dans la maladie d'Alzheimer, tous les biomarqueurs sont anormaux. Dans la maladie à corps de Lewy, soit ils sont normaux, soit l'A $\beta$  est isolément bas, ce qui va très bien avec le fait qu'il y a une comorbidité et qu'un certain nombre de patients ont des plaques amyloïdes. Cette A $\beta$  est souvent diminuée pour des formes avancées de la maladie, beaucoup moins pour les formes prodromales et on sait que quand cette A $\beta$  est diminuée, il y a un déclin cognitif plus rapide. Ce sont des études de groupe ; ils ne sont pas forcément applicables à l'échelle individuelle. Enfin ce que l'on a pu voir dans les études de groupe, c'est que 25% des patients ont un profil de maladie d'Alzheimer avec un tableau clinique de maladie à corps de Lewy. Ce sont souvent des patients plus âgés, plus souvent des femmes, des patients qui ont une atteinte cognitive et une évolution plus sévère. Pour revenir au Pet amyloïde, il va montrer l'A $\beta$ . Il n'a pas vraiment d'intérêt dans le diagnostic différentiel, il n'est d'ailleurs pas remboursé actuellement en France. Il n'a pas vraiment d'intérêt dans le diagnostic si ce n'est de dire qu'il n'y a pas d'A $\beta$  donc ce n'est pas une maladie d'Alzheimer. Ensuite, il y a le Pet TSPO qui va nous montrer l'inflammation dans le cerveau : là ce n'est pas pour faire le diagnostic, c'est plutôt pour avoir une compréhension physiopathologique de la maladie puisqu'on voit qu'il y a plus d'inflammation chez les maladies à corps de Lewy ou les maladies de Parkinson avec troubles cognitifs que chez les témoins ou les maladies de Parkinson qui n'ont pas de troubles cognitifs.

#### **Les biomarqueurs en développement :**

Il y a d'abord les biomarqueurs en imagerie nucléaire des voies cholinergiques.

Dans la maladie à corps de Lewy ce sont en effet les neurones cholinergiques qui sont touchés. On voit donc il y a deux marqueurs en développement et également la tant attendue alpha synucléine ; pour l'instant ce n'est pas concluant l'alpha synucléine dans le liquide cérébro-spinal est dosable est dosable mais on n'est pas certain de sa valeur diagnostique, des études de confirmation sont nécessaires.

C'est les marqueurs de la perte synaptique: ils ont une fiabilité qui est correcte. Nous les pratiquons à Lariboisière, et sur la série de patients étudiés, nous avons montré que les patients souffrant de maladie à corps de Lewy ont globalement moins de pertes synaptiques que les patients atteints de maladie d'Alzheimer.

## **Journée Maladie à corps de Lewy**

« Une journée d'information et de partage sur la MCL afin que celle-ci soit reconnue comme une maladie à part entière »

### ***Quel suivi spécifique des troubles de l'humeur et du comportement ?***

Dr Thierry Gallarda

Service de Psychiatrie de l'Adulte âgé  
UF Centre d'Evaluation des troubles psychiques  
et du Vieillessement  
Hôpital Sainte-Anne, Paris

GHU Paris Psychiatrie et Neurosciences

Je m'associe aux remerciements adressés aux organisateurs de cet événement, en particulier à M. de Linares et aux autres représentants d'associations de patients ayant contribué à la tenue de ce colloque.

Il s'agit d'un sujet complexe qui rejoint plus largement celui des maladies neuro-dégénératives (MND) quand celles-ci, par leurs manifestations psycho-comportementales convoquent leurs liens avec la psychiatrie de près ou de loin.

De ce point de vue, mon exposé sera très différent des précédents. J'ai été très attentif aux témoignages qui ont précédé, très sensible en particulier à celui de notre collègue lorsqu'il évoque la question de la co-occurrence entre le burn-out, l'abord de la fin de la carrière professionnelle et l'installation de la maladie, mais aussi au témoignage de Mme Laborde autour de la question des « mots ». Pour un psychiatre, psychothérapeute, la question des « mots », ceux qu'on se met à chercher fébrilement, ceux qu'on met sur ses éprouvés, ceux qu'on entend de son entourage ou du corps soignant, c'est effectivement quelque chose qui me parle.

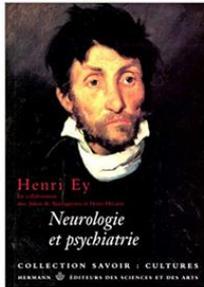
Le 7 décembre dernier, à l'Institut du Cerveau et de la Moelle (ICM) une journée entière était consacrée à la question des dégénérescences fronto-temporales dans le cadre de la journée du Président de la Société Française de Neurologie (Pr Dubois). On m'avait demandé d'intervenir sur la question des « frontières de la DFT avec la psychiatrie ». Mais pour moi, il n'y a pas vraiment de frontières, ces frontières, ce sont celles que délimitent les spécialités médicales, en particulier dans notre pays, elles n'existent pas pour les malades : la question centrale n'est pas celle des frontières, mais bien celle de la mise en œuvre du travail collaboratif, de la transversalité, de l'innovation des approches dans l'intérêt des patients.

J'ai aussi été très frappé quand j'ai appris que le Pr Ian Mc Keith est « psychiatre du sujet âgé ». Enfin une autorité mondiale en psychiatrie qui va nous parler de maladies neurodégénératives en toute légitimité ! En France, hélas, les cloisons entre les services de spécialités demeurent assez fermées et le regard sur la psychiatrie largement porteur de stigmatisation. Or, c'est de votre droit en tant qu'usager de soins de bénéficier d'un soin psychologique, voire d'un traitement psychiatrique, voire même d'accéder à des électrochocs ou des techniques de stimulation dans des situations où la souffrance psychique et la gravité des troubles le requièrent.

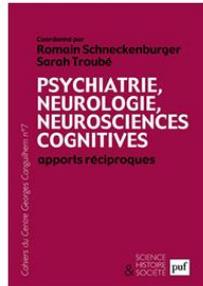
En France, nous pâtissons encore très largement du dualisme entre «cerveau et esprit», d'un primat à la lésion neurologique comme source exclusive de l'expression symptomatique psychiatrique au cours des maladies neuro-évolutives. Cela est d'autant plus criant dans la maladie à corps de Lewy où les expressions symptomatiques neuro-psychiatriques sont surreprésentées à commencer par les hallucinations. Vous concéderez qu'il n'est pas banal que l'un des critères cardinaux d'une maladie neurologique figure au rang des symptômes les plus emblématiques de la psychiatrie. J'insiste sur cette question en préambule car elle peut avoir un impact majeur sur les parcours de soins. Il est important qu'en tant qu'usagers et membres associatifs, vous fassiez valoir ce droit à un parcours de soins adapté, individualisé et personnalisé qui pourra emprunter si nécessaire à une structure de soins psychiatrique.

Le dualisme cerveau-esprit :  
des tensions épistémologiques non résolues

Henry Hécaen, Henri Ey, Julian de Ajuriaguerra  
1947



2018



Viellissement démographique  
et « explosion » de la problématique « maladies neurodégénératives »

Ainsi, il existe des livrets très bien faits sur les dégénérescences fronto-temporales ou la maladie à corps de Lewy émanant par exemple de France Alzheimer où l'on constate que les rédacteurs insistent fortement sur le fait « qu'il ne s'agit pas de maladies psychiatriques ». Dont acte, mais ces maladies neuroévolutives sont des maladies du cerveau dont les expressions neuropsychiatriques sont très importantes et qui sont loin d'épargner la psyché. Ces maladies neurologiques s'originent vraisemblablement dans des lésions, des dysconnexions, des anomalies « organiques » mais ont pour presque cent pour cent d'entre elles des expressions comportementales d'intensité variable, de mineure à très sévère.

Pour ce qui concerne le livret consacré à la « Maladie à corps de Lewy », paradoxalement, on ne mentionne aucunement le mot psychiatrie, ni psychologie sauf quand il s'agit de proposer un soutien psychologique, dans la situation où le patient lui-même « pourrait évoquer des vœux de mort ». Certes, on peut éprouver un sentiment de désespoir très intense lorsqu'on est atteint d'une maladie neurodégénérative, c'est d'autant plus le cas chez les personnes isolées, sans aidant familial mais ...on peut concevoir qu'il existe une multitude d'autres moments au cours de la maladie où il est licite « de proposer un soutien psychologique ».

Donc le dualisme « cerveau-esprit » demeure très ancré et ce dualisme peut avoir ces conséquences très délétères à certains égards dans notre pays.

Ainsi, depuis 1947 et l'ouvrage collaboratif de ces grandes figures qu'étaient Hécaen, de Ajuriaguerra et Henri Ey jusqu'en 2018, on parle encore des rapports entre neurologie et psychiatrie... Une évolution notable de la problématique au cours des 50 dernières années s'inscrit néanmoins dans l'allongement considérable de l'espérance de vie et le vieillissement global de la population. Ce fait démographique, en entraînant une explosion du nombre de personnes âgées concernées par des soins médicaux et potentiellement atteintes de maladies neurodégénératives change considérablement la donne en impulsant une nécessaire adaptation du système de santé et un décloisonnement de nos « vieilles spécialités ». Pour être un peu provocateur et illustrer ce propos, je citerai volontiers Falissard qui préface l'ouvrage le plus récent. Il y insiste largement sur les « cœurs de métiers » de chacun et sur la nécessaire clarté entre ce qui relève de la recherche, essentielle et de la relation de soin qui l'est tout autant.

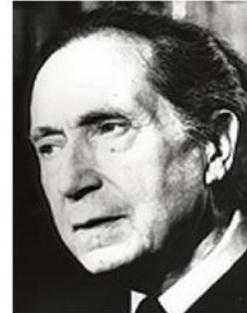
« Les démences sont en fait bel et bien des maladies psychiatriques et c'est vraisemblablement pour des raisons historiques/sociologiques et non cliniques que les neurologues en ont la charge aujourd'hui (tout au moins la charge académique) »

In Neurologie et psychiatrie : éloge d'une différence, Bruno Falissard

Le dualisme cerveau-esprit :  
des tensions épistémologiques non résolues

De la crainte d'une dissolution de la psychiatrie dans la neurologie...

« Une distinction entre neurologie et psychiatrie fondée sur la présence ou non de lésion, reviendrait à faire de la psychiatrie une discipline virtuellement inexistante : en s'objectivant, cette science deviendrait sans objet. La psychiatrie serait une sorte de peau de chagrin qui se nierait elle-même au fur et à mesure de son développement et du progrès des connaissances ».



La maladie à corps de Lewy

in livret « France Alzheimer & maladies apparentées »

Définition :

La maladie à corps de Lewy est une maladie neurodégénérative complexe parce qu'elle concerne de nombreuses parties du cerveau. Ses différents symptômes rendent la vie difficile pour la personne malade et son entourage. Moins connue que la maladie d'Alzheimer ou la maladie de Parkinson, la MCL est pourtant très fréquente (environ 20% des cas de démences).

« Un soutien psychologique peut lui être proposé » (en référence aux « vœux de mort » de la personne malade)

Aucune mention des termes « psychiatrie », ni même « symptôme neuropsychiatrique » !



## **Quels sont les symptômes neuropsychiatriques de la maladie à corps de Lewy ? A quels moments surviennent ces symptômes ?**

Une revue d'une grande clarté a été faite récemment par l'équipe Lyonnaise, qui écrit entre autres : « une prévalence importante de symptômes neuro-psychiatriques est constatée dès le stade prodromal ».

C'est le vrai sujet : à partir d'une analyse clinique et phénoménologique de ces symptômes neuropsychiatriques, il s'agit d'identifier le plus précocement possible la maladie neurodégénérative, d'en faire le diagnostic positif et prendre au plus tôt les différentes mesures thérapeutiques qui incombent. Bien sûr, l'espoir est que les efforts de la recherche aboutissent à la mise à disposition de molécules d'une meilleure efficacité pour enrayer la maladie avant que le patient progresse vers le stade démentiel de la maladie.

Si au stade prodromal, les symptômes neuropsychiatriques sont d'ores et déjà présents, au stade avéré, ils le sont de façon quasi systématique. C'est une évidence mais il est important de le rappeler, il existe une grande variabilité inter-individuelle. Ainsi, permettez-moi d'y revenir : la place de l'écoute et de l'accueil individualisé d'une plainte –hallucinoïde, dépressive, anxieuse ...- est très importante. Au-delà du recueil des critères symptomatiques, dans une perspective d'inventaire et de diagnostic, cette notion de contextualisation des symptômes, d'analyse des éprouvés qui y sont associés, des représentations qu'ils suscitent tant auprès du patient que de son aidant est très importante. Il me paraît très important que vous, associatifs, au plus près de la réalité des manifestations de la maladie, moins contraints par les cloisonnements des spécialités, vous puissiez vous sentir autorisés de saisir les compétences des soignants en santé mentale lorsque la situation semble nécessiter de la même façon que vous bénéficiez de celles d'autres partenaires spécialisés dans les questions liées au vieillissement, à la neurologie ou bien sûr du médecin de famille. C'est d'autant plus vrai dans la maladie qui nous occupe aujourd'hui que les symptômes psychiatriques qui la caractérisent apparaissent tôt, mais surtout, persistent dans la durée.

A titre d'exemple issu de la pratique clinique, Marc Verny et moi-même travaillons ensemble en partenariat autour du suivi d'un patient dont on peut faire l'hypothèse qu'il souffre d'une MCL. Sans trahir le secret médical, on peut dire qu'outre le déclin cognitif dont il se plaignait et qui progresse lentement, ce patient a présenté un syndrome délirant extrêmement bruyant et potentiellement délétère pour lui (il était conduit à des idéations suicidaires très actives) à un moment donné de son évolution. Des mesures thérapeutiques spécifiques incluant une hospitalisation en urgence en psychiatrie ont été nécessaires (et dit-il à distance, « l'ont sauvé »), un traitement antipsychotique et antidépresseur ont été introduits. Aujourd'hui, la situation apparaît stabilisée mais demeure chronique depuis environ deux années, la fragilité et la propension à avoir des interprétations délirantes persistent. Cette persistance des symptômes neuropsychiatriques n'est pas rencontrée par exemple dans la maladie d'Alzheimer, elle me paraît assez spécifique des maladies apparentées, en particulier de la MCL.

Parlons des formes atypiques de la maladie à corps de Lewy : certaines peuvent donc se révéler par une dimension psychiatrique très importante voire exclusive. Dans ces cas, désignés sous le terme de formes psychiatriques quasi pures, le diagnostic différentiel est très complexe. Je n'ai pas le temps d'approfondir mais nous abordons là le champ de ces symptômes psychotiques (hallucinations, délires, perturbations comportementales...) qui surviennent après l'âge de 45 à 50 ans, voire après 65 ans et qui relèvent du champ nosographique des « psychoses tardives » : c'est un champ clinique très important en psychiatrie, qui prend encore de l'ampleur avec le vieillissement de la population accueillie sur les secteurs. Vous comprendrez que dans le double mouvement qui conduit les usagers à « éviter » la confrontation aux soins en santé mentale pour différentes raisons et celui qui conduit certains de nos confrères à éviter de se former aux spécificités des manifestations psychiatriques des maladies neuroévolutives, le risque est grand d'errances diagnostiques, d'hospitalisations prolongées, de prescriptions délétères voire d'orientations médico-sociales inappropriées.

Les hallucinations visuelles (50 à 80%) sont très caractéristiques, mais aussi, plus rarement auditives. Leur présence soulève parfois la question du diagnostic différentiel avec certaines formes de schizophrénie ou d'autres formes de paranoïas de même que certaines hallucinations olfactives, généralement désagréables, odeurs de gaz ou de pourriture, tactiles, par exemple sensations de fourmis qui courent sur les poignets ou plus profondes, affectant imaginativement les organes internes, les muscles, les os tout aussi pénibles...

La maladie convoque aussi volontiers des symptômes psychotiques dits « mineurs » ces symptômes se manifestent souvent par des sensations de présences, la vision ou l'impression de « revenants ». Arrêtons-nous sur ce point : la question des rapports de ces symptômes avec la question du deuil, réel ou symbolique, récent ou beaucoup plus ancien et avec la dépression est très importante. Dans ces situations, il est facile d'imaginer que la question de la signification que les patients peuvent donner à ces manifestations est très importante. Pour certains, un soutien psychologique, psychothérapique ou psychiatrique peut revêtir tout son sens.

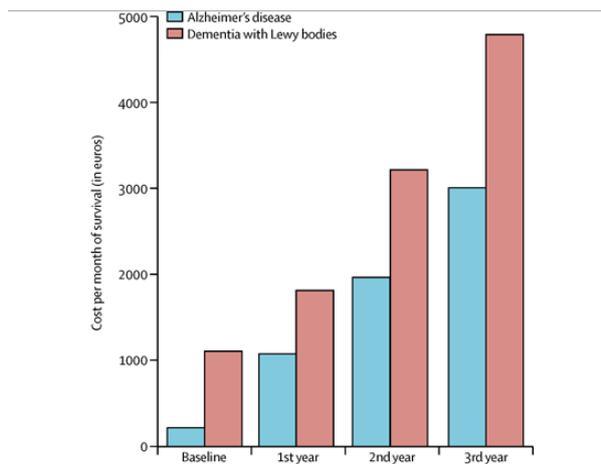
Je parlerai très vite des troubles de l'identification ou syndrome de Capgras qu'on appelle aussi parfois le syndrome de délire des sosies. Il s'agit d'une situation surreprésentée dans la MCL où les caractéristiques physiques d'un conjoint sont identifiées par le patient mais sans être rattachées à l'identité de ce dernier en faisant un « sosie ». Il est aisé de concevoir les difficultés majeures que l'existence de ce syndrome peut poser, par exemple, lors de certains soins (aide à l'hygiène...) ou au cours de certaines modalités d'accompagnement (gestion financière, administrative) voire dans la vie quotidienne (cohabitation dans l'intimité...). Ces situations, très angoissantes tant pour le patient que l'aidant conduisent volontiers à de l'agressivité, de l'un comme de l'autre, voire à des violences. Les fugues du domicile ne sont pas rares comme le sont aussi les départs des conjoints afin d'échapper à des situations invivables. La phénoménologie de ce syndrome a donné lieu à un

certain nombre de travaux mais sa surreprésentation dans la maladie à corps de Lewy ouvre des questionnements à l'interface entre les bases neurales de la maladie et le psychisme.

Les symptômes dépressifs sont tout aussi fréquents mais fait notable, ils sont d'intensité sévère dans 15 % des cas, ce qui est très important. Dans ma pratique clinique j'ai pu être confronté régulièrement à ce type de situations : patients présents des tableaux d'allure mélancoliforme, angoissés, présentant parfois des symptômes de catatonie, volontiers suicidaires. On voit là encore la nécessité d'une réflexion active autour d'une fluidification des parcours de soins. Dans la littérature, l'éclosion tardive de troubles bipolaires est plus rare, à l'inverse, même si c'est à un moindre degré que ce qui est décrit dans les DFT, l'évolution des troubles bipolaires vers des MCL n'est pas rare et soulève des questions pathogéniques intéressantes.

J'ai été très intéressé par l'évocation des parentés en termes de « marqueurs » entre certains tableaux de démences alcooliques ou rattachées à l'alcool et les MCL que faisait le Pr Paquet mais je n'ai pas retrouvé de surreprésentation d'addiction dans les MCL (alors qu'elles sont là encore classées dans les DFT).

**Le pronostic:** les patients atteints de MCL ont un pronostic moins favorable que d'autres maladies neurodégénératives, un déclin cognitif plus accéléré, un risque plus élevé d'admission dans un EHPAD. Les coûts de traitement direct sont plus importants en termes financiers mais aussi de façon indirecte en termes de souffrance pour les aidants. C'est très important de le souligner (cf graphe en comparaison avec les coûts liés à la MA).



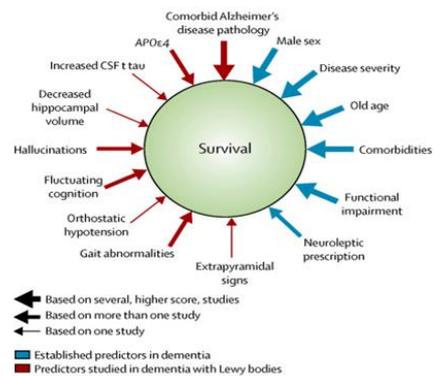
### Quels soins spécifiques ?

L'idée générale est de parvenir à concilier à la fois une médecine personnalisée, au plus près de l'individu et une médecine recourant à des évaluations et/ou à des procédures assez standardisées comme cela vient par exemple d'être évoqué avec la question des marqueurs du LCR ou d'imagerie. L'enjeu est bien celui de la complémentarité et de l'alliance et non de l'exclusivité de l'une ou l'autre des approches.

Nous avons vu que les expressions symptomatiques sont variées, parfois à un stade équivalent de la maladie, le sont tout autant les portes d'entrée dans le soin et les professionnels sollicités malgré nos efforts chroniques pour « intégrer », « mutualiser » et offrir aux usagers la possibilité d'un « guichet unique ». La diversité de ces portes d'entrée et la variabilité des parcours est illustrée dans le schéma « parcours de soins ».

On concevra que la réponse à apporter à une « banale plainte mnésique » adressée en consultation mémoire est

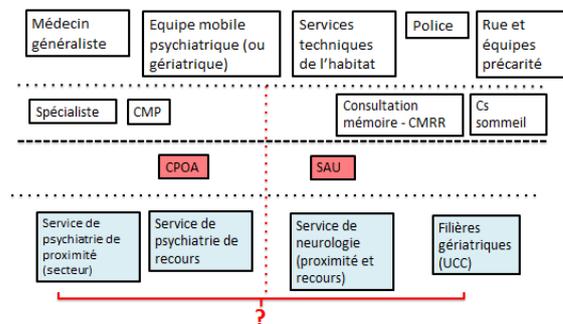
### Le pronostic de la MCL



Si le pronostic est moins favorable, c'est aussi que la présentation psychiatrique prévalente de la maladie est un facteur de délai par rapport au diagnostic et à la prise en charge et que la gestion thérapeutique de ces manifestations et de leurs conséquences sur l'entourage est sensiblement plus complexe.

### Parcours de soin et maladies neurodégénératives complexes :

de l'accès aux soins à l'aval médicosocial



vraisemblablement très différente de celle à donner à une auxiliaire de vie en proie à l'agressivité d'un patient qui la prend pour un sosie animé de mauvaises intentions...idem lorsque le patient atteint de MCL isolé, installé dans sa maladie et reclus à son domicile a inquiété ses voisins au point de faire intervenir les services techniques de l'habitat. On vient se heurter là aux limites de la standardisation...

**Quels sont les outils thérapeutiques** qui sont principalement à notre disposition ?

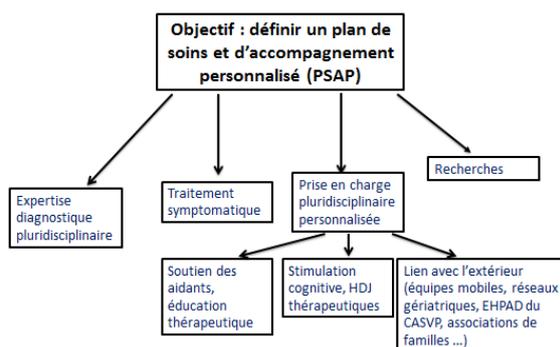
Ce sont principalement :

- les psychotropes incluant les inhibiteurs de l'acétylcholinestérase ;
- les thérapeutiques de stimulation (ECT, rTMS) même si ces dernières demeurent hélas mal connues des non spécialistes en psychiatrie.
- l'accompagnement psychologique et psychothérapique des patients ;
- enfin, l'accompagnement des familles est évidemment très important, en particulier dans cette maladie spécifique.

#### Parcours de soin : de l'accès aux soins à l'aval médicosocial

- Importance de considérer les symptômes et de ne pas s'enfermer dans un cadre nosographique au risque d'exclure du soin
- Intérêt d'une prise en charge précoce et structurée pour prévenir les décompensations
- Difficulté du non consentement aux soins
  - Consultation famille hors présence du patient (CPOA, CETPV...)
  - Equipes mobiles psychiatriques
  - Equipes mobiles gériatriques
- Rarement, nécessité d'une hospitalisation en urgence, parfois sous contrainte
  - Pour réguler des symptômes envahissants, menaçant la sécurité du patient, de ses proches ou compromettant l'ordre public

#### Notion de plateforme d'évaluation et de soins – GHU psychiatrie et neurosciences



Nous menons actuellement une étude observationnelle sur le site Sainte-Anne du GHU Paris au service des urgences (CPOA) destinée à analyser finement les motifs de consultation en urgence des personnes âgées de plus de 60 ans. Un objectif est bien sûr de réfléchir à des outils permettant aux professionnels de procéder à la meilleure prise en soins d'urgence et surtout de les aider à orienter au mieux les patients avec des problématiques gérontopsychiatriques ou neuropsychiatriques. L'idée, par rapport au sujet qui nous réunit aujourd'hui est de pouvoir mieux distinguer ceux dont le projet de soins impose un accompagnement structuré par des équipes de santé mentale, ceux qui pourraient relever d'un accompagnement à composante plutôt neurogériatrique, enfin, ceux pour lesquels la question ne peut être tranchée et qui bénéficieront largement de structures alliant les deux composantes. Cette dernière catégorie de patients peuvent alors intégrer ce que nous avons mis en place sous la forme une « plate-forme d'évaluation et de soins » animée par des équipes spécialisées dans les maladies neurodégénératives (Pr Sarazin) et en psychiatrie gériatrique (Dr Thierry Gallarda). Les retours du terrain nous confortent dans l'efficacité de ce type de dispositifs innovants

même si les tensions hospitalières budgétaires actuelles ne peuvent les accompagner à la hauteur des attentes des usagers et des professionnels qui les animent.

### **Les traitements proprement dits :**

Il n'y a pas de traitement curatif, cela a déjà été dit. C'est l'enjeu de la recherche déployée dans le champ des maladies neurodégénératives qui sont en passe de devenir, quoiqu'en disent certains, un fléau de notre société.

**Certains médicaments sont susceptibles d'améliorer certains symptômes** : c'est le cas, par exemple, des inhibiteurs de l'acétylcholinestérase, je n'y reviens pas. Certains patients au moins me semblent en bénéficier largement.

Que dire des psychotropes ? Leur maniement, me semble-t-il, impose un degré minimal d'expertise, au risque d'une inefficacité, mais plus souvent de la iatrogénie particulièrement convoquée chez les patients atteints de maladie à corps de Lewy. C'est évidemment le cas lors des prescriptions intempestives d'antipsychotiques à visée antihallucinatoire voire dans certaines situations d'agitation. Je vous rappelle, Ian Mc Keith, l'a bien rappelé le risque de syndromes malins voire de morts subites sous antipsychotiques chez certains patients atteints de MCL.

De façon très générale, parmi les psychotropes, les anti-dépresseurs de nouvelle génération (IRS ou ISRNA) et l'antipsychotique Clozapine ont une place de choix mais la prescription de cette dernière molécule peut se heurter à des réticences, bien compréhensibles de la part de soignants qui ne sont pas familiers de son maniement et de la gestion éventuelle de ces effets secondaires ou indésirables (surveillance de la formule sanguine etc).

Enfin, le soutien des patients, des familles et en institution, la formation- supervision des équipes soignantes est primordial, je pense en particulier aux soignants non médicaux des EHPADs et à ceux du tissu qui interviennent à domicile. La convention que notre GHU a mise en place depuis environ deux ans entre l'ensemble des EHPADs de la ville de Paris intramuros et l'intégralité des services de secteur parisiens nous permet d'affirmer combien cette réflexion pluridisciplinaire et cette acculturation mutuelle sont importantes tant pour les résidents que pour les personnels, volontiers désarçonnés par certaines manifestations psycho-comportementales.

Les rencontres sous la forme de colloques annuels ou le déploiement de programmes de formations « à la carte » selon les remontées du terrain à propos des problématiques rencontrées sont précieux pour alimenter cette dynamique vertueuse.

Ce soutien, on le voit et le mesure aujourd'hui, si cela était encore nécessaire, émane également d'une multitude d'acteurs associatifs, sous une grande variété de formes, le succès des programmes aux aidants n'est ainsi plus à démontrer.

Trois autres outils thérapeutiques qui pourront peut-être vous apparaître « marginaux » me paraissent également devoir être évoqués :

**-l'électroconvulsivothérapie (ECT)** : elle est largement méconnue, associée aux représentations d'une psychiatrie moyennâgeuse ou cinématographique mais il faut savoir qu'elle demeure classiquement indiquée en psychiatrie dans certains troubles « psycho-comportementaux sévères » inauguraux de certains processus neuro-dégénératifs. L'indication est affaire de spécialistes mais elle peut être utilisée notamment dans des cas associant des comorbidités, par exemple MCL sur un terrain de trouble bipolaire ancien sous-jacent et dans toutes les formes à expression mélancoliforme qui retiennent sur le pronostic vital (refus hydriques, gestes suicidaires récurrents, agressivité ou excitation incoercible etc...).

-le cas échéant, **la stimulation magnétique transcrânienne** qui a fait l'objet de multiples développements au cours des trente dernières années tant dans les affections mentales que neuroévolutives.

**L'accompagnement familial est essentiel, en particulier dans la MCL.**

Il peut aussi passer par la prescription d'un antidépresseur, d'un anxiolytique ou d'un somnifère si des symptômes spécifiques sont identifiés chez l'aidant.

Il faut aussi, on ne le répétera pas assez, écouter très attentivement l'entourage, veiller à expliquer les symptômes et à les contextualiser autant que possible : traits de personnalité prémorbides, caractéristiques de la dynamique conjugale et familiale, identification de configurations familiales où sont retrouvées l'existence d'antécédents familiaux de maladies neuro-dégénératives (ou psychiatriques tardives) qui ont imprimé un certain nombre de représentations.

Parler librement de ces symptômes auprès d'un professionnel de l'écoute, en faire la narration, le récit, chercher à parfois à leur donner du sens ou se confronter précisément aux difficultés à en donner est important, souvent source de soulagement. Les patients n'arrivent pas vierges de toute histoire, certains traumatismes infantiles ou plus récents au cours de leur existence vont être réactivés alors qu'ils se voient confrontés à la maladie, au déclin, à des éprouvés inhabituels qui les questionnent aussi sur leur intégrité mentale ...

#### **Pour conclure :**

Une médecine personnalisée, individualisée s'impose pour nos patients confrontés à l'épreuve de ces maladies neuro-dégénératives dont la complexité et le polymorphisme défie largement nos organisations de soins par trop trop compartimentées « en médecine d'organes ». L'effort de déstigmatisation de la psychiatrie doit être poursuivi comme doit l'être celle de la médecine des vieux et aussi des professionnels dont la vocation les engage sur ces chemins difficiles.

La maladie à corps de Lewy incarne l'essence d'une affection « neuro-psycho-gériatrique ». Concernant spécifiquement la prise en soins de cette affection, la question est donc de savoir jusqu'où peuvent aller de concert les différentes spécialités (généralistes, neurologues, psychiatres, imagerie, génétique ...) concernées et comment nos pouvoirs publics peuvent aider les professionnels à réformer les organisations de soins pour produire l'innovation au service des usagers, parents, gd-parents, nous demain.

A défaut de lever le dualisme entre cerveau et esprit, profondément incarné dans nos systèmes de santé, puissent ces systèmes innovants en amoindrir l'impact délétère dans le soin et l'art médical.

Enfin, soulignons aussi, que dans une perspective de recherche, l'ensemble de ces maladies neurodégénératives à expression psychiatrique constituent d'ores et déjà un levier de compréhension majeur de mécanismes pathogéniques communs entre troubles mentaux chroniques et maladies neurodégénératives.

C'est pourquoi, en mon nom personnel, je remercie encore une fois les organisateurs d'avoir eu l'audace d'inviter un psychiatre à ce colloque ! Je vous remercie pour votre attention.

## **Discussion**



J'ai une question concernant les délires. Mon père a fait des délires très importants en lien avec son ancien métier de professeur d'histoire : il se voyait sous les bombes, c'était très impressionnant. Il a été mis sous traitement ; on lui a prescrit du Leponex et les conséquences sur son corps ont été très importantes. Nous avons arrêté. Puis il a pris un demi Leponex tous les deux jours et cela a été mieux pendant quatre à cinq mois mais aujourd'hui, les délires recommencent et nous avons augmenté les doses, mais il perd son corps, il est de plus en plus rigide et nous luttons au jour le jour pour graduer ce qui améliore le physique et le mental. Aujourd'hui, nous avons la crainte qu'il devienne complètement invalide.

Pr Paquet

Je trouve assez flagrant dans la maladie à corps de Lewy cette médecine personnalisée cette « cuisine personnalisée ». Je ne donne jamais d'emblée la dose préconisée. L'impression clinique que j'ai c'est qu'il faut vraiment y aller comme en cuisine par toutes petites doses, ne pas hésiter à changer, les doses, l'heure des prises. Mais pour certains patients qui ne veulent pas prendre de traitement je donne du Risperdal en gouttes, et j'ai des patients qui le tolèrent très bien. Mais c'est vraiment l'une des maladies où l'on « marche vraiment sur des œufs » avec les traitements, il ne faut pas hésiter à changer, bien sûr je ne donne jamais de neuroleptiques typiques, pour s'adapter au mieux.



Moi c'est une question pour M. Gallarda. Je suis PH en gériatrie. J'ai de nombreux patients déments et beaucoup de difficultés à travailler avec des psychiatres. Pourtant, j'aimerais bien car nous, gériatres, sommes moins à même de prendre en charge ces patients et quand les patients sont déments, le plus souvent les psychiatres refusent et donc on fait cette « cuisine » qui n'est pas dans notre formation. Je ne sais pas quel est retour, vous avez évoqué des difficultés, effectivement, mais nous en souffrons au quotidien. Il y a deux problèmes à mon sens, le fait qu'ils soient déments et le fait qu'ils soient âgés.

Dr Gallarda

Ce que vous brossez là, c'est, me semble t-il, un tableau global de santé où les questions de priorisation des soins en santé mentale ne sont pas forcément dirigées en priorité vers les personnes avec MND ou âgées et en souffrance psychique et ce, malgré les indicateurs alarmants dont la presse et les médias se font quotidiennement l'écho, relayant le vécu des professionnels (je pense en particulier aux EHPADs et aux urgences).

C'est pourquoi je redis qu'il faut une meilleure attention de la psychiatrie à ces populations qu'elle a, pour des raisons historiques, largement délaissées contrairement à d'autres pays. Il y a des expériences fructueuses de terrain, mais c'est largement insuffisant et c'est vrai que les politiques de santé ne vont pas, me semble t-il, dans cette direction. Nous, comme je l'ai évoqué, ce que nous avons mis au point avec les maisons de retraite de la ville du CAS de Paris, c'est une équipe psy (infirmier et médecin) qui peut se déplacer alternativement en EHPAD. C'est une réponse parmi d'autres, mais évidemment, cela ne règle pas le problème qui est très général.



Je voulais revenir sur ce que vous disiez Pr Paquet sur les patients éthanolisés qui miment les symptômes de la maladie : on voit de mieux en mieux dans Alzheimer et Parkinson quels sont les facteurs de risques. Pouvez-vous nous dire ce qu'il en est de la maladie à corps de Lewy ?

Pr Paquet : A Lariboisière, nous n'avons pas cette frontière neuro/psy : nous travaillons ensemble. Notre unité d'addictologie a une grande expérience des troubles cognitifs liés à l'addiction. Nous leur faisons des ponctions lombaires, des biomarqueurs, des dat scan ... Ils nous les adressent quand leur patient leur paraît atypiques ou semblent ne pas évoluer comme un patient addictif après un sevrage. Et nous avons des patients qui prennent de l'alcool, ne nous le disent pas, et viennent pour des troubles cognitifs. Et donc on a des « symptômes de chevauchement » (même si ce n'est pas exactement le terme médical adéquat) où on a des maladies transversales avec par exemple des patients qui boivent beaucoup et qui peuvent remplir tous les critères de DFT. Je me rappelle d'un collègue addictologue venu me dire « *je crois qu'il y a un problème on a 15 DFT* ». Il faisait des Pet Scan et le Pet Scan revenait « c'est une DFT ». C'est ainsi que nous en sommes venus à collaborer. Il faut vraiment être à six mois du sevrage pour voir que tous ces symptômes se nettoient. Maintenant il nous manque du recul. Il est possible que l'alcool sensibilise l'expression de certaines lésions silencieuses. Dans le cas de la Maladie d'Alzheimer, il y a des patients qui effectivement après le sevrage continuent à s'aggraver, mais pour l'instant nous n'en avons pas la preuve d'un lien.



Moi c'est une question par rapport aux délires. Sont-ils construits et systématisés ? J'ai actuellement un patient qui a un délire très construit et cela a une grande importance sur sa vie quotidienne : il pense que son épouse décédée est encore en vie. Par exemple, il ne paie pas ses impôts car c'est à elle de le faire

Dr Gallarda : il y a effectivement des patients qui vont développer des délires très structurés, chargés émotionnellement, avec une forte participation affective comme on dit dans notre jargon. C'est très important d'essayer d'accompagner psychologiquement les patients dans ce type de situations, que les symptômes psychotiques soit mineurs ou, au contraire, très élaborés et riches. Dans le cas présent, la question de la « redevance », du coût, de la dette et ...peut-être de la culpabilité sont des pistes mais cela ne devrait pas constituer une « excuse » pour le trésor public.

## Les aidants dans la maladie à corps de Lewy

**Philippe de LINARES, fondateur du réseau des aidants**



Je suis un ancien aidant. J'ai accompagné ma femme qui est décédée il y a tout juste trois ans.

Nous allons débiter l'après-midi avec des témoignages d'aidants, mais au préalable, je vais m'exprimer, non pas en mon nom propre, mais au nom de tous les malades et proches de malades, qui sont aujourd'hui dans la salle, ou chez eux, loin d'ici parce que la maladie les a empêchés de venir.

C'est la première fois, en France, que l'on se réunit ainsi, pour échanger exclusivement sur la maladie à corps de Lewy. Pour les aidants de notre réseau, la tenue de ce colloque est le symbole d'une avancée formidable. Ils l'ont beaucoup manifesté en échangeant sur le réseau et je vais donc, en leur nom, commencer par adresser de nombreux remerciements.

Je voudrais d'abord remercier le président du comité de suivi du Plan Maladies Neurodégénératives, le Professeur Clanet, qui a bien voulu que ce colloque se tienne dans les locaux du ministère de la santé et de la solidarité, et sous l'égide du PMND. C'est un signe très fort. En effet, l'annonce du déremboursement des médicaments dits anti-Alzheimer avait été reçu par les familles comme une gifle, et je pèse mes mots, quand elles avaient découvert que le déremboursement s'appliquait également à la maladie à corps de Lewy alors que l'avis de la HAS ne concernait que la maladie d'Alzheimer, la maladie à corps de Lewy n'était même pas citée, comme si elle n'existait pas.

La tenue du colloque ici est, à l'inverse, un message très positif pour toutes les familles. Merci Professeur Clanet.

Je veux aussi remercier France-Alzheimer et France-Parkinson en la personne de leurs présidents, Joel Jaouen et Didier Robiliard. France Alzheimer a soutenu dès le début le petit groupe de familles qui s'était constitué en réseau pour échanger sur la maladie à corps de Lewy puis France-Parkinson a également apporté son soutien. Ensemble, grâce à vous, nous avons pu diffuser de la documentation spécifique sur la MCL, réaliser des formations d'aidants spécifiques pour cette maladie, et organiser ce premier colloque. Merci chers présidents aussi pour le soutien de proximité que vos associations apportent aux malades et familles.

Je veux rendre un hommage particulier à Judith Mollard-Palacios, la psychologue de France-Alzheimer. Elle a été la cheffe des opérations menées ces derniers mois, sur la maladie à corps de Lewy. Sans elle, rien n'aurait été possible, en particulier notre colloque d'aujourd'hui.

Pour plusieurs raisons, partagées avec les présidents de France-Alzheimer et France-Parkinson, il convient maintenant que le réseau des aidants de la maladie à corps de Lewy devienne une association spécifique.

- D'abord, le fait que la MCL soit apparentée avec les maladies d'Alzheimer ou de Parkinson entretient une confusion néfaste pour un bon diagnostic., et pour un bon accompagnement spécifique.
- Ensuite, cette maladie est toujours très mal connue du grand public, de beaucoup de soignants, des organismes de santé publique et des politiques. Et là aussi, la confusion est entretenue. L'épisode du déremboursement des médicaments dits anti-Alzheimer, que je viens de citer, en est un exemple criant.

- Puis, le manque de visibilité de cette maladie fait que la recherche spécifique manque cruellement de soutien (à titre d'exemple, le site Internet de l'Institut du Cerveau et de la Moëlle ne cite jamais la MCL pour laquelle, cet institut n'a jamais conduit de recherche spécifique).
- Enfin, les membres du réseau, de plus en plus nombreux, souhaitent unanimement avoir leur propre association.

L'association des aidants et malades à corps de Lewy, l'A2MCL, est créée. Les statuts viennent d'être déposés, il reste à faire quelques formalités administratives et les adhésions seront très bientôt ouvertes sur le site Internet spécifique.

Je veux insister sur le fait que cette association n'a pas vocation à se substituer à France-Alzheimer et France-Parkinson mais bien continuer d'être ce qu'était le réseau des aidants, à savoir le bras armé de ces deux associations pour assurer une prise en compte spécifique. Nous proposerons de passer des conventions entre les associations afin que, pour la MCL, la mutualisation des moyens soit généralisée. Nous n'avons évidemment pas les moyens de faire à la place de ces deux associations ce qu'elles font très bien, le soutien de proximité. Comme nous l'avons toujours fait, nous continuerons à conseiller aux nouveaux adhérents de se rapprocher localement d'une de ces associations.

Personnellement, je suis adhérent et donateur de France-Alzheimer et de France-Parkinson et je compte le rester.

D'ailleurs, l'organisation du colloque d'aujourd'hui me semble un exemple de cette bonne pratique. Autre exemple de bonne pratique : il y a quelques semaines, j'animais avec une psychologue de l'association Delta 7, pour France-Alzheimer Paris, avec le soutien de l'Union France-Alzheimer, une formation d'aidants dont certains venaient de France-Parkinson. C'est ainsi que nous devons continuer à travailler.

La maladie n'appartient à personne, sinon aux malades. Merci à toutes les associations qui sont impliquées.

Toujours au nom des malades et de leurs familles, je tiens à remercier les médecins qui les accompagnent. Merci aux intervenants de ce matin, d'abord le professeur Mc Keith qui, pour les aidants, est une sorte de Dieu. Ensuite, nous voulons remercier particulièrement les professeurs Claire Paquet et Frédéric Blanc qui, au-delà de leurs travaux de recherche, depuis la création de notre réseau, encouragent son développement et s'emploient vigoureusement avec nous à faire en sorte que cette maladie, en France, soit prise en compte spécifiquement.

Nous remercions aussi les pharmaciens qui ont accepté, pour notre réseau, de réduire voire faire disparaître leur marge sur les médicaments déremboursés et qui dans certains cas ont même réussi à faire baisser les prix des distributeurs. Au-delà de la réduction du prix du médicament, pour des familles dont le reste à charge est très important, ce geste de solidarité a été particulièrement apprécié.

Je voudrais remercier les malades. Plusieurs sont présent ici et je voudrais vous dire combien le courage et l'énergie dont vous faites preuve dans votre combat quotidien, nous motivent, nous les aidants et anciens aidants. Merci Catherine, merci Docteur. Merci aussi à Anne-Marie, Rineke et Michèle.

Ce qu'on observe et je parle sous votre contrôle et celui des médecins qui vous suivent, c'est que les malades qui ont été diagnostiqués tôt, à qui on a expliqué ce qu'était la maladie à corps de Lewy, qui connaissent l'adversaire, prennent leur destin en main, se battent avec détermination et on constate alors que la maladie évolue tout doucement. Je suis persuadé qu'un diagnostic le plus tôt possible dans la maladie est un atout majeur dans l'amélioration de la qualité de vie du malade.

Je terminerai en évoquant les aidants. On a beaucoup parlé ces derniers mois des aidants et je pense que notre société commence à être sensibilisée à l'importance du rôle qu'ils jouent. C'est particulièrement vrai pour la

maladie à corps de Lewy où, lorsque la maladie a beaucoup évolué, le rôle de l'aidant est essentiel. C'est en réalité le soignant qui est en première ligne, lui qui voit les symptômes, en permanence, ceux que le médecin ne voit jamais en consultation, par exemple certaines hallucinations, ou les fameuses fluctuations, ou les troubles du comportement en sommeil paradoxal. C'est l'aidant qui va réagir en premier. Il faut absolument que les soignants écoutent ce qu'ont à dire les aidants sur ce qui se passe pour leur proche, il faut leur faire confiance. Ce sont des truchements au sens propre. Ils sont les mieux placés pour comprendre ce que vit le malade. Beaucoup de médecins l'ont pris en compte et échangent en temps réel, par exemple par mail, avec les aidants, personnes de confiance. C'est une pratique qui devrait être généralisée.

Je voudrais insister sur la souffrance de certaines familles. Aujourd'hui, dans cette salle, il y a de nombreux aidants qui ont trouvé les moyens financiers pour venir parfois de l'autre bout de la France, en faisant en sorte que leur proche malade soit pris en charge. Ils connaissent notre réseau et nos associations. Ils ne sont plus seuls et avancent cahin-caha en se serrant les coudes.

Mais les familles qui sont isolées au fin fond d'une région lointaine dont le malade n'est peut-être pas diagnostiqué, ou qui n'ont pas eu forcément connaissance de nos associations, ou dont les moyens financiers sont très faibles. Ces familles sont probablement dans la plus grande souffrance et ce sont elles qui nous empêchent de dormir et qui sont la raison d'être de nos actions.

Hélène Delmotte : **Peut-être un mot quelles vont être vos premières actions ?**

Je dirais d'abord échanger en réseau de façon que les aidants entre eux puissent échanger sur les difficultés et se donner des conseils pratiques

C'est important qu'existe l'association pour montrer que la spécificité de la maladie est prise en compte et ce sont les malades eux-mêmes et les aidants qui seront les mieux à même de porter ce message de spécificité de la maladie.



Madame Koffler  
Hélène Delmotte

***Lorsque nous avons échangé ensemble j'étais émerveillée par la qualité de l'accompagnement que vous avez mis en œuvre tant sur le plan médical qu'en termes d'aide. Est-ce difficile à organiser ? Comment définissez-vous le rôle d'aidant ?***

DK : Quand le diagnostic tombe, il n'y a pas le temps de s'appitoyer sur quoi ou qui que ce soit : il faut réagir, et les états d'âme, on les range. Donc on s'adapte avec une vie, une organisation où le malade est au centre. Tout autour se construit une nouvelle sphère et tous ceux qui sont rattachés à la famille doivent suivre. Ce n'est pas toujours facile, mais quand il faut faire quelque chose pour le bien être du malade, on trouve des ressources insoupçonnées. On chasse aussi la fatigue, ce n'est pas facile, il faut trouver des moments de répit, mais on construit très vite quelque chose.. J'ai pu ouvrir tout de suite une porte auprès de France Alzheimer Le Havre que je remercie. J'ai d'abord assisté à des réunions le premier lundi de chaque mois. On m'a notamment aidé en mettant à notre disposition aussi un neuro- psychologue, à trouver les infirmières, les orthophonistes ... donc j'ai vraiment trouvé un accueil agréable

Je tiens aussi à remercier Sainte Anne où on prend le temps d'accueillir le malade, avec des consultations qui durent plus de deux heures s'il le faut, et on s'occupe aussi de l'aidant . Donc on est quand même aidé beaucoup et cela aide, réconforte dans les efforts. Il faut anticiper, trouver des astuces, ce qui a marché aujourd'hui ne marchera pas forcément demain. Il y a des journées « on/ off » avec des fluctuations. Les hallucinations sont passées maintenant grâce aux médicaments. Ils aident beaucoup, ont vraiment chassé les hallucinations à un niveau très supportable. Tout ceci fait que c'est une expérience difficile mais qui vaut néanmoins le coup d'être

vécue. J'ai une petite expérience, elle date de deux ans et le malade a encore une petite autonomie, une autonomie encadrée, par exemple, il va lui-même voir le kiné ou l'orthophoniste. Nous organisons beaucoup de choses ensemble je ne suis pas toute la semaine sur place les enfants aident je ne suis pas seule, c'est important de le dire.

Hélène Delmotte ***Vous avez aussi suivi une formation ?***

DK: Oui organisée par France Alzheimer, c'est une formation que j'ai trouvée très riche. On rencontre d'autres aidants. On comprend que l'on est pas seul ; c'est très vivant et très réconfortant.

Hélène Delmotte ***Vous avez aussi évoqué le sujet du déremboursement de l'Exelon, cela veut dire que vous le prenez en charge vous même ?***

Je suis aidée car mon frère est médecin et nous avons trouvé une solution auprès de Novartis, mais je déplore vraiment le déremboursement. Il n'y a eu aucune information. On ne peut pas punir ainsi des familles. Nous avons eu cette chance, mon frère nous a fait ce généraux cadeau, pour Noël, cela va durer un an. Après ...

**Mme Chantal Greff, votre époux est malade depuis longtemps, vous avez fait le choix, vous militez pour qu'il puisse rester à domicile le plus longtemps possible. Vous pouvez nous parler de ce choix ?**

Mon mari est malade depuis très longtemps. Les premières atteintes se sont manifestées assez tôt. Un jour il jouait une sonate de Mozart qu'habituellement il jouait sans problème, et là, je me suis dit qu'il n'allait vraiment pas bien. Des années après, après le diagnostic, il m'a dit : « tu sais, c'est là que la maladie a commencé ». Donc le diagnostic est tombé assez vite après une petite parenthèse Parkinson et à partir de là nous avons décidé lui, moi et les enfants de tout faire pour qu'il partage notre vie le plus longtemps possible. Un neurologue m'avait annoncé qu'en 2015 il serait en EHPAD. Nous sommes en 2019, il est toujours avec nous et cela se gère avec une vie qui est loin d'être sinistre. Notre vie est très influencée par la maladie, il faut se battre au quotidien, mais on peut aussi lui laisser le moins de place possible. Je l'ai beaucoup emmené dans les musées c'est très difficile d'accéder dans les musées parisiens avec un fauteuil. Au cinéma c'est très compliqué aussi. C'est très fort pour nous la vie dans sa famille, dans sa maison mais il ne demeure pas moins que j'ai réussi au fil du temps à me faire aider, maintenant il est complètement dépendant, J'ai une auxiliaire de vie à temps plein, soit trois sur des créneaux différents et notre vie reste une vie chaleureuse où il a des moments vraiment joyeux. Il y a eu, quand mon petit fils s'est précipité sur lui parce qu'il toussait, lui mettant la main sur le front, il lui dit « tu tousses mais tu n'as pas la fièvre » et il a éclaté de rire.. Cet été on s'embarque pour une maison que l'on a en Auvergne et là il est heureux, c'est tout sauf médicalisé et je remercie mes petits fils qui m'ont beaucoup aidée. Je les ai beaucoup remerciés et l'un d'entre eux m'a répondu « mais tu sais la chose la plus importante pour nous est que papy soit avec nous » et cela me réconforte énormément. J'ai tout fait pour maintenir ce genre de vie et je voudrais redire avec force qu'il est heureux. Il m'arrive de lui mettre de la musique et il chantonne en m'accompagnant en écoutant les sonates de Debussy ... parce qu'il les connaît et que ça le rassure et je me dis « c'est chouette ». Il a été heureux et je le dis avec force, il est encore heureux. Bien sûr on déteste cette maladie, elle lui a enlevé tout ce qu'il aimait -c'est un intellectuel et elle attaque d'abord ces fonctions là- elle est épouvantable mais il reste quelque chose

Hélène Delmotte : ***comment vivez-vous le regard que porte la société sur les aidants ?***

CG : Je n'ai pas du tout envie que l'on me plaigne mais je veux que l'on m'aide. Par exemple, j'ai une prescription pour le mettre en pyjama le soir. C'est quand même incroyable que l'on ne puisse honorer des prescriptions médicales. J'ai finalement trouvé une aide soignante qui veut bien venir le soir vers 19 heures et cela me donne une liberté phénoménale.

D.K : Mon époux est encore relativement autonome. Il fait sa toilette seul. Il aime bien m'aider en cuisine, il épluche les pommes pour faire les tartes qu'il adore ... mais il faut garder ses créneaux à soi pour transmettre notre joie de vivre au malade. Je vais régulièrement à la piscine et cela me ressource vraiment.

P. de Linares :

Là on a des aidantes de compétition. Nous ne sommes pas tous aussi forts et quelquefois les choses sont très compliquées. Pour tous les aidants l'annonce du diagnostic est très difficile et ensuite, pour mettre en place tout ce qu'il faut, et pour bien le faire, il faut absolument se faire aider. Il faudrait attribuer de principe dès le début un soutien psychologique à l'aidant.

Le psychologue est un pilier qui va aider les aidants à trouver l'énergie nécessaire, c'est quelqu'un d'extérieur avec lequel on a pas de lien d'affection et sur lequel on peut s'appuyer. Il ne faut pas attendre d'être en dépression pour avoir recours à un psychologue.

D.K. Personnellement pour l'instant je ne saurais pas quoi dire à un psychologue. Je me confie à mon livre, c'est pour moi. J'écris, j'écris dans ma langue maternelle et cela m'aide beaucoup. Je me pose les questions et je donne les réponses. Il faut que chacun trouve sa voie.

CG : Je dirais un peu la même chose. C'est peut-être parce que j'ai des amis sympas. En revanche, ce qui fait défaut, ce sont des aides concrètes. Pendant des années mon mari a eu la toilette faite par le SSIAD de notre ville. Elles étaient deux parce qu'elles trouvaient qu'à une seule c'était trop dur, et à elles deux elles étaient plus jeunes que moi. J'ai trouvé scandaleux qu'ils refusent de m'envoyer quelqu'un le week end sous prétexte que moi j'étais là. J'étais vue comme une originale qui voulait garder son mari à domicile alors qu'il y a un EHPAD au bout de la rue. J'étais choquée car on considérait qu'étant là, je pouvais assumer. Si la mairie avait des auxiliaires de vie dans des petites voitures qui pourraient se déplacer pour des durées assez courtes, ce serait quand même très confortable. Je trouve ma vie belle, mais c'est quand même dur. Moi j'ai la santé pour le faire et des enfants qui m'appuient mais des petites aides concrètes pour le soin du corps du malade, ce serait utile.

**Hélène Delmotte : « je n'ai pas besoin qu'on me plaigne j'ai besoin d'aide », vous l'entendez souvent ?**

Philippe de Linares : Oui et ce besoin d'aide n'est pas honoré aujourd'hui souvent parce qu'il n'y a pas les personnes pour le faire mais aussi, souvent, parce que les gens ne connaissent pas la maladie. Quand on appelle les gens de l'aide à domicile et qu'on leur demande s'ils connaissent la maladie à corps de Lewy, ils disent « oui on est formé à la maladie d'Alzheimer ». C'est catastrophique car ils ne réagissent pas bien. Or les malades sont très lucides -en dehors des hallucinations et délires- et ces réactions inappropriées, ils les vivent très mal, vivent très mal d'être traités comme des enfants.

Hélène Delmotte : Merci pour vos témoignages. Nous allons poursuivre avec une table ronde sur l'accompagnement de la personne avec le Pr Druais médecin généraliste et président du CMG, Juliette Mangin, orthophoniste en libéral et le Dr Bleton, masseur kinésithérapeute à la Fondation Adolphe de Rostchild.

Table Ronde

## **L'ACCOMPAGNEMENT DE LA PERSONNE**

**Juliette Mangin, orthophoniste**

**PL Druais Médecin généraliste (CMG)**

**Dr JP Bleton Masseur kinésithérapeute**



**Hélène Delmotte: Pr Druais, quand peut-on faire le diagnostic et comment décririez vous le parcours des patients ? est-ce vous médecin généraliste qui faites le diagnostic ?**

PL Druais : au vu de ce qui a été dit ce matin, ce serait ambitieux de prétendre en médecine générale faire un diagnostic de maladie à corps de Lewy. Moi mon propos est de faire le diagnostic d'un trouble neuro-dégénératif et d'essayer, avant d'y mettre une étiquette, de comprendre ce qui se passe et d'avoir quelques éléments pour mettre en place une stratégie de soin. Cela doit se faire en ayant éliminé des causes curables car dans le cadre de ces MND et donc on essaie déjà de faire un bilan, parfois même de faire faire un bilan pour montrer qu'il n'y a pas de trouble dégénératif. Ce qui est surtout important est d'avoir le souci de bien regarder ce qui se passe, de regarder en face et d'éviter d'être dans le déni ou de favoriser le déni de l'entourage qui est fréquent. Mon diagnostic est global, c'est celui du patient concerné mais aussi de comprendre en termes de systémie familiale quel impact va avoir cette histoire qui fait irruption dans la famille et de pouvoir l'anticiper, par exemple en commençant à donner quelques pistes aux aidants. Je vais parler des généralistes, non pas de ce qu'on devrait faire, mais de ce qu'on fait, pas tous. Là dessus je vais être honnête, chaque généraliste fait des choix. Pour moi qui exerce depuis 42 ans, il n'est pas possible de sélectionner des patients quand on décide sur un territoire de prendre en charge des personnes qui vous font confiance. une obligation d'essayer en reconnaissant nos limites et ce que l'on est capable de faire et d'apporter, manager et de référer aux bonnes personnes le meilleur outil du médecin généraliste, c'est le carnet d'adresses les personnes ayant des compétences spécifiques.

Le deuxième niveau c'est quand même ce qu'il y a derrière cette maladie : elle a été trop noyée dans un espèce de corpus Alzheimer sans se préoccuper des conséquences que cela peut avoir. Aujourd'hui, heureusement, ce travail notamment des chercheurs, nous permet, collectivement, de mieux cerner les maladies identifiées et non identifiées et peut-être aussi de mieux percevoir nos incertitudes. On a vu, Parkinson, corps de Lewy, il y a une sémiologie fine autour de tout ça et le regret que j'ai, pour avoir longtemps été universitaire en médecine générale, c'est que l'enseignement initial est pauvre dans ce domaine, il est dispersé Si j'étais encore à l'université, je mettrais un cours spécifique autour de ces problématiques des missions du médecin généraliste dans le repérage diag et aussi les ressources qui existent par rapport à la spécificité qui semble apparaître. Donc

mon rôle est plus large que de faire le diagnostic il est de mettre en oeuvre plusieurs acteurs en proximité sur le territoire autour du patient. Pour moi c'est fondamental, ce patient doit rester s'il le souhaite le plus longtemps possible dans la famille, à son domicile. Et si c'est difficile pour les patients, c'est aussi difficile pour les médecins généralistes de l'organiser.

Hélène Delmotte : en tant que médecin généraliste, vous veillez aussi aux droits du patient ?

C'est un sujet difficile à aborder. Il y a trois choses. Ces maladies impactent la famille et le respect du secret médical est forcément malmené. Il faut avoir son éthique de médecin, de soignant, et accepter de partager certaines informations avec l'entourage dès lors qu'elle bénéficie au patient. En principe je dois avoir l'autorisation du patient pour donner cette information au conjoint, à l'entourage proche, aux intervenants auprès de ce patient. Il y a une vigilance à avoir, car si l'on anticipe pas les troubles qui vont apparaître, on risque de mettre aussi en souffrance les soignants. Deuxième chose, le droit du patient au refus de soins. Parfois le médecin devient aussi l'avocat du patient. C'est aussi un respect qu'on doit à une personne si tant est qu'on en a parlé qu'on a essayé de le négocier, de le travailler : on ne peut se contenter de recevoir l'information de manière brute. Car le refus de soins cela peut aussi venir dans un grand moment de refus, de colère. Il faut mettre des mots et il faut aussi donner à la personne malade sa place en tant que personne. Il peut m'arriver de dire au patient de façon très triviale « ce n'est pas parce que vous êtes malade que vous avez le droit d'être chiant » : cela fait aussi partie du respect du patient. Si je le fais pas, je ne sais pas qui le fera. Ils sont tous là dans un travail qu'on voudrait d'équipe. Enfin au moins une fois de temps à autres, accepter de se rencontrer chez ce patient, cela est très bénéfique.

H Delmotte : Mme Mangin, orthophoniste

**Vous suivez plusieurs patients qui ont cette maladie ?**

HM : Ma première patiente, je l'ai rencontrée en 2014. Depuis j'ai rencontré d'autres patients avec cette maladie, rarement diagnostiquée comme telle en première intention. Les personnes arrivent avec beaucoup de questions par rapport à ces mots qu'a pu prononcer le neurologue et qui font peur. On a un gros travail d'explication d'expliquer ce qu'est une démence en dépit des fantasmes associés à ce mot. J'étais assez étonnée de recevoir autant de personnes avec ce diagnostic qui est assez peu évoqué lors de mes formations.

**Comment décririez-vous vos objectifs ?**

Quand on regarde la littérature scientifique on s'attend à certaines manifestations cliniques mais en fait il y a des manifestations très variées : on se base beaucoup sur les plaintes, on écoute ce que les patients ont à dire. Certains souffrent beaucoup de ne pouvoir écrire comme avant. D'autres ont un débit ralenti, d'autres manifestent des lenteurs à la réflexion, des difficultés d'organisation. Tout cela peut être travaillé en orthophonie. Il y a aussi toute la partie communication et cela c'est au cœur de notre intervention car à partir du moment où la voix fait défaut, on peut finir par se désinvestir de la communication, s'isoler et éviter les situations compliquées. Il y a vraiment un travail de remise de ces personnes au cœur de la communication. On travaille en lien avec les aidants, pour leur expliquer quelles sont les stratégies pour mettre le malade dans les situations les plus favorables possible notamment en lui faisant prendre conscience des moments où il est plus clair, terminant ses phrases ... toutes ces choses se discutent avec lui en partenariat avec la famille et les proches. Des études japonaises ont montré qu'il y a souvent des troubles de la déglutition, car les problèmes d'attention les favorisent. Il faut y faire très attention pour éviter les risques de fausse route, éviter que la personne ait peur de boire ou manger, ce qui peut avoir une influence très négative sur son état général.

H Delmotte : **Quels conseils donneriez- vous aux aidants, aux proches ?**

Mme Mangin : Il y a des stratégies que l'on peut mettre en place. Ce qui est important c'est de le faire en lien avec la personne, éviter les moments où elle est fatiguée, et, avec les fluctuations attentionnelles, il est préférable de privilégier le matin. Quand on est face à des situations où la personne ne trouve plus ses mots, les suggérer... C'est compliqué de vous donner un protocole qui fonctionne à tous les coups. C'est vraiment du cas par cas où on s'adapte à des situations préexistantes et on vient chercher à améliorer ce qui est là, et si besoin à contourner les troubles avec d'autres stratégies.

H Delmotte. **Mme Mangin, vous avez dit que pour certains patients l'orthophonie est un relais émotionnel. Vous pouvez nous en dire un mot ?**

Mme Mangin : J'imagine que c'est plutôt dans les bénéfices secondaires. Le fait d'avoir quelqu'un qui prend le temps d'écouter, de compléter les efforts de communication de la personne, cela permet d'avoir un temps dans la semaine très bénéfique au malade. Cela leur permet d'avoir un rôle actif où ils sont auteurs de leur pensée. Ils ont un rôle où ils sont écoutés : trop souvent ce sont les personnes dont on parle, on a tendance à parler d'eux comme s'ils n'étaient pas là, surtout quand plusieurs soignants sont réunis dans une même pièce.

H Delmotte : **Dr Bleton, je vais vous poser un peu la même question sur les objectifs que vous poursuivez en tant que kinésithérapeute.**

Dr Bleton : les objectifs sont très dépendants de la forme de la maladie, donc différents. Le mouvement en tant que thérapie va s'appliquer sur des symptômes, non sur la maladie elle-même. Le traitement diffère suivant la forme que prend la maladie car il s'applique aux symptômes et impose d'agir en tâche orientée. L'évaluation est donc indispensable : il s'agit de définir pour chaque personne les objectifs. Certains patients, au début n'ont pas ou peu de trouble moteur, mais quand on fait appel à nous souvent il y a des difficultés qu'il faut trouver. Ce sont souvent des troubles qui touchent les signes axiaux, qui vont toucher la posture, l'équilibre, la marche, donc toute chose qui va impacter l'autonomie. Donc l'objectif sera de maintenir l'autonomie et de le faire avec le moins de risques possible, car les chutes sont toujours un élément à prendre en compte. Il n'y a pas de « gold standard » de ce qu'on doit faire, il y a un projet rééducatif qui doit être prolongé dans toute la journée car pour que le mouvement ait un impact thérapeutique, il ne suffit pas juste de saupoudrer de temps en temps une séance par semaine. Donc c'est un travail constant quand on met en place un objectif sur la marche, par exemple, il faut que cela se prolonge dans la journée. Donc on va demander aux aidants d'intervenir, et au patient aussi, d'être un acteur de sa propre rééducation et on va lui demander d'être un acteur de sa prise en charge, par exemple se lever toutes les heures, marcher un peu ... Il est important de maintenir le patient à son maximum de possibilités et qu'il n'y ait pas une sous utilisation qui viendrait accentuer les effets de la maladie elle-même

Hélène Delmotte : **Cela veut dire que vous associez les aidants, leur montrez les gestes à accomplir ?**

Dr Bleton : Oui, il ne s'agit pas juste de leur dire, il faut leur montrer ce qui est possible. Il y a toujours une prise de risque dans le mouvement car on va demander à quelqu'un d'être au maximum de ses possibilités : il faut savoir limiter cette prise de risque. Si on est trop en deçà de ce qu'il peut faire, cela ne sert à rien. Il y a aussi un autre écueil, il peut penser qu'il est capable de le faire seul, et se mettre en danger car il n'a peut être pas toujours conscience que s'il n'a pas l'aide d'une présence associée, il va chuter. L'autre élément délétère serait de faire l'inverse, de le garder au fauteuil où il ne risque rien.

## Discussion



J Jaouen, Président France Alzheimer

C'est une réflexion, juste pour rebondir sur la dernière intervention. Nous associations, nous plaidons pour le répit de l'aidant. Or votre intervention Dr Bleton semble orienter vers des aidants soignants comme en Catalogne.

JP Bleton : je n'ai pas de solution évidente. Pour que le mouvement soit efficace il doit être répété plusieurs fois par jour. Il y a une notion dose effet. Si un kinésithérapeute vient deux à trois fois par semaine c'est insuffisant. Une voie serait peut-être de donner au patient un programme d'exercices à faire qui soit dans ses compétences, de sorte que l'aidant ait simplement à surveiller.

PL Druais

Cette notion de répit, il faut y penser dès le début. J'ai pour habitude d'évoquer le capital social de la famille. On l'a bien vu avec les témoignages des deux aidantes, Mesdames Koffler et Greff. Il faut avoir la vigilance de dire « stop ». C'est quasiment impossible car cela crée une culpabilité, un sentiment d'échec et c'est là où le médecin généraliste doit intervenir. Tout le monde n'a pas la capacité à s'octroyer des moments de répit. Donc moi mon problème est de trouver tout de suite une structure d'accueil provisoire avec un niveau de compétence suffisante, jamais idéale. Tout le monde en bénéficiera : le patient parce qu'il aura une continuité dans ses soins et l'aidant car il pourra s'octroyer des moments de « vacances ». Donnez-vous du temps pour vous car vous le méritez. Il peut m'arriver de demander à un aidant de s'abstenir de passer dans la structure afin de m'assurer qu'il prend bien le temps pour lui.

Il m'avait semblé comprendre que le déremboursement des médicaments serait suivi d'un transfert de moyens vers l'aide. Il faut que vous, associations, soyez vigilantes car c'est un transfert de charge qu'on essaie de faire. Un passage d'infirmière, un SSIAD quotidien voire bi-quotidien ... c'est une exigence, je le prescris. Prescrire une rééducation au moins trois fois par semaines c'est aussi une exigence. Faire du soin à moitié cela ne sert à rien. L'histoire du remboursement du soin en France c'est celle d'un combat permanent des soignants et soignés. Mettre en oeuvre un certain nombre de choses et notre rôle est de nous battre pour que cela fonctionne. J'ai connu le non remboursement du dépistage de la rubéole chez les femmes enceintes. Son remboursement, c'est le fruit d'un combat. Il ne faut pas oublier cela.



Mesdames Koffler et Greff nous ont présenté leur projet de vie, de soins, mais ne nous ont pas dit combien cela cela coûte. Comment assurer sa survie dans sa maison sans aller vivre en EHPAD, notamment quand on est seul ?

Je me permets aussi de rebondir sur le témoignage de ce Monsieur. Car les témoignages de Mesdames Greff et Koffler sont fantastiques mais il y a aussi tous les gens qui n'ont personne ou dont l'aidant est d'une autre génération. La complexité du système est telle qu'on ne s'y retrouve pas. C'est surréaliste mais c'est



Mme Mangin, **les fluctuations des malades comment peut-on préserver un échange quand ils sont incapables de parler ?**

Déjà j'essaie de voir ce qui pose problème, notamment après ces épisodes confusionnels. Les somnolences diurnes qui durent sont aussi caractéristiques de cette maladie, et au réveil c'est vraiment très compliqué pour les malades de savoir ce qui se passe. Parfois, pour l'orthophoniste, la parole n'est pas la priorité, il y a des stratégies alternatives de communication, des photos par exemple –ce qui suppose que le patient n'a pas de troubles visuels- en fait on travaille sur ce qui reste, on construit à partir des potentiels préservés, il n'y a pas vraiment de protocole parfait, quelque chose que je pourrais appliquer à tous les patients

Mais aussi la difficulté de trouver une orthophoniste souvent on est sur liste d'attente ou elles ne sont pas formées à la maladie et c'est une vraie problématique j'essaie de trouver quelqu'un qui se déplace tous les trois mois et c'est très compliqué. Vous avez raison et c'est vrai que je reçois de nombreux appels compliqués car pas beaucoup de formateurs qui permettrait d'avoir un réseau former les soignants et les kinés à cette maladie qui est part pour bien la prendre en charge



Il ne faut pas opposer l'accompagnement à domicile et l'EHPAD, ce serait culpabilisant : la place de l'aidant ne s'arrête pas au moment où il entre dans l'EHPAD, il faut négocier la place de l'accompagnement et faire reconnaître sa place au médecin coordinateur. Pour moi, ça a été un combat de tous les jours restez présents, encore plus présents .



Je suis aidant de mon épouse : elle a commencé sa maladie avec la maladie de Parkinson avec beaucoup de difficultés motrices. La maladie à corps de Lewy a été diagnostiquée depuis un an. Les infirmières libérales ne peuvent pas venir le matin alors même que j'ai une ordonnance pour cela. J'ai dû mettre en place une structure de 52 heures par mois. Ça me coûte en net environ 800€ par mois. Les week ends et le soir nous sommes seuls. En ce qui concerne les structures de répit je cherche encore Cela m'a coûté 1600 euros en EHPAD libéral. L'Exelon, nous l'avons essayé, mais elle faisait des bons dans le lit, les effets secondaires ont été très négatifs pour elle. Je n'ai donc pas d'avis sur l'Exelon. Aujourd'hui, nos perspectives, c'est son hospitalisation à la Pitié Salpêtrière : sans avoir une observation en continu pendant quelques jours, il serait en effet impossible d'adapter un traitement.

PL Druais le reste à charge c'est évident, c'est presque un sujet dans toutes les maladies chroniques notamment le cancer car les chimiothérapies imposent la prise de certaines vitamines. Pour avoir une équipe autour de vous, il vous faut un manager. Soyez exigeants avec votre médecin généraliste si vous en avez un. Il faut l'éveiller au bénéfice que l'on a en tant que médecin à s'occuper de ces maladies chroniques. Cela veut dire aussi à se former car cela ne s'invente pas. L'ADN du médecin aujourd'hui, c'est la prise en charge des maladies chroniques. Quand j'ai terminé mes études de médecine, cette maladie n'était pas identifiée en, tant que telle. Aujourd'hui, avec les progrès un certain nombre de ressources tant pour le diagnostic que pour le suivi et l'accompagnement. On ne peut pas entendre « non je ne sais pas faire » : s' il fait pour le diabète, les principes sont les mêmes, c'est son métier. Donc soyez exigeant car aujourd'hui on voit une fuite de plus en plus vers une médecine plus technique. Et si nous sommes dans une société du travail, nous sommes aussi dans une société

de loisirs. De facto, la disponibilité des médecins diminue. Si cette société veut exister, il va falloir augmenter le nombre de professionnels. De nouveaux métiers sont à inventer dans le soin mais plus largement, des professionnels médicaux.



**Je suis une malade jeune et la seule demande que j'ai faite à la MDPH est une aide au ménage. Je n'y ai pas droit car j'ai moins de 60 ans. C'est une aberration.**

J Jaouen

Dans l'accompagnement au quotidien, il existe des MAIA, elles ont été créées par le plan Alzheimer mais peuvent s'adresser à toute personne en perte d'autonomie. Pour accompagner les cas complexes, il faudrait vous rapprocher d'une association pour qu'elle vous aide à en trouver une et accompagner



J'ai eu un accompagnement de l'ESA. C'est très efficace mais limité à 15 jours par an. Mais à part cela le soir et les week end je suis seul. Quand on veut passer par des SSIAD, on ne peut savoir à quelle heure ils vont passer. Les seuls moments de répit, c'est l'accueil de jour fois par semaine ? concernant les transports, l'accueil de jour, cela me coûte 700 à 800 € par mois.

Je voudrais faire part d'une autre aberration. L'EHPAD de proximité refuse de prendre notre papa en accueil de jour. Trouvez-vous cela normal, alors que ça remet totalement en cause un éventuel retour à la maison ?

J

Je veux aussi alerter sur des signes inquiétants actuellement de réduction de l'APA. Certains départements tendent à diminuer le plan d'aide à GIR égal, donc là aussi des signes inquiétants de réduction des crédits.

### **Le soutien psychologique de la personne malade et de son proche aidant Interventions de Judith Mollard Palacios et Emilie Gabillet**

#### **J Mollard Palacios, psychologue clinicienne**

Je rendrais compte ici de mon expérience clinique dans le cadre de suivis de soutien psychologique auprès de personnes vivant une maladie à corps de Lewy, effectués ces dernières années.

J'ai accompagné Elisabeth plus d'un an, je soutiens Maryse depuis septembre 2017 et j'ai échangé à plusieurs reprises avec Michelle. Je pourrais seulement restituer de ce que ces femmes courageuses, combatives, résilientes, ont pu m'apprendre de cette maladie. Une maladie qui touche le corps comme l'esprit.

En ce qui les concerne, c'est d'abord le corps qui a trahi. Un corps qui se ralentit, qui ne répond plus comme avant et sur lequel on ne peut plus tout à fait compter. Un corps de... « Comment s'appelle-t-il déjà ? » m'interroge régulièrement Maryse. Un corps de Lewy.

Je me souviens d'Elisabeth qui refusait l'image que son miroir lui renvoyait, une image qu'elle ne reconnaissait plus, de son visage figé et sa silhouette courbée, une image qui la privait de sa féminité. J'entends Maryse pester quand il lui faut si reprendre à plusieurs reprises pour se lever de son canapé et qui se moque de sa démarche à petits pas. Un corps empêché dans sa capacité à se mouvoir qui peut rapidement réduire la liberté d'aller et venir des personnes et de ce fait avoir des répercussions sur la vie sociale et l'autonomie.

Les difficultés cognitives, elles, sont moins au premier plan que dans la maladie d'Alzheimer. Elles touchent surtout les capacités d'organisation, de planification mais les capacités de mémoire sont plus longtemps préservées. Les oscillations de l'humeur sont fréquentes et bien entendu à mettre en lien avec le contexte social et affectif. Les relations avec l'entourage familial, amical prennent plus encore d'importance et soutiennent considérablement une humeur positive, l'élan vital, un sentiment de permanence.

Se sentir utile, encore utile reste un besoin psychologique fondamental qui est difficile à maintenir quand le besoin des autres est de plus en plus prégnant et qui pourtant a un impact important sur l'estime de soi, de sa valeur. Il est donc nécessaire de trouver un compromis acceptable entre donner encore aux autres et recevoir des autres. Accepter l'auxiliaire de vie, l'orthophoniste, le kinésithérapeute, accepter la prise en main des proches mais continuer à offrir une écoute bienveillante aux petits enfants, soutenir un ami lui-même confronté à une

maladie grave comme le fait Maryse, partager sur Facebook des articles défendant la cause des animaux comme le fait Michelle.

Le sommeil est souvent perturbé. Maryse décrit des réveils difficiles marqués par un sentiment d'oppression qui écrase et rend difficile la mise en route du corps et de l'esprit. Un réveil qui suit des nuits souvent agitées où les productions oniriques semblent ne plus toujours être reconnues comme telles. La frontière entre images internes et images externes n'est peut-être plus tout à fait étanche. Ce qui peut donner au réveil un sentiment d'étrangeté et de confusion quand on ne sait plus ce qu'il en est du rêve et de la réalité et peut entraîner un sentiment d'anxiété.

De la même façon les hallucinations sont craintes, même si, dans un premier temps, elles peuvent être critiquées. Michelle sait bien que quand elle nage dans l'océan et croise un palmier il ne s'agit pas de la réalité. Maryse m'annonce un après-midi qu'elle a vu des petites souris noires traverser son appartement et qu'elle sait bien qu'il s'agit de fausses images produites par son cerveau, que sa neurologue l'avait bien prévenue. Mais parfois il est plus difficile pour elle de différencier le vrai du faux quand ces productions hallucinatoires s'inspirent de l'histoire vécue. Cela suscite souvent beaucoup d'appréhension et la peur que cela réapparaisse.

Apporter un soutien régulier, offrir un espace d'expression des peurs, appréhensions, doutes, espoirs et désespoirs est important. Le soutien psychologique est d'autant plus pertinent à proposer qu'il peut plus facilement s'inscrire dans une temporalité, les séances s'inscrivent dans un continuum qui permet de fois en fois de soutenir les ressources psychiques, encourager les initiatives, résoudre des conflits internes anciens des personnes vivant une maladie à corps de Lewy. Le traumatisme de l'annonce de la maladie peut faire ressurgir des traumatismes anciens, non élaborés. Il peut également figer le système familial, la parole ne circule plus et il s'agit alors de redonner du pouvoir d'agir à chacun des membres.

### **Emilie Gabillet, psychologue clinicienne dans une plate-forme d'accompagnement et de répit**

Si la maladie à corps de Lewy impacte considérablement la vie de la personne qui en est atteinte, elle est également source de bouleversements pour la personne ou les personnes qui accompagnent. Les proches, d'une certaine façon perdent aussi leurs repères et sont confrontés à une situation nouvelle et inconnue, d'autant plus que la maladie à corps de Lewy reste encore à l'heure actuelle, méconnue du grand public.

Aider un proche atteint d'une maladie à corps de Lewy peut être une expérience moralement douloureuse, et peut impacter l'aidant sur différents plans et notamment sur les plans de la santé physique, psychologique, mais également sur le plan social et financier. Aider une personne atteinte de la maladie à corps de Lewy est très spécifique, cela implique une aide qui augmente avec le temps, un caractère d'incertitude et de changement de la prise en charge (évolution fluctuante et parfois par pallier), une adaptation aux troubles psychologiques et du comportement et une communication parfois difficile. C'est une expérience éprouvante, pouvant conduire l'aidant à l'épuisement, particulièrement dans le cas où l'aidant est seul à accompagner son proche et ne dispose d'aucun relais.

Si la relation d'aide est souvent associée à la souffrance et aux difficultés, elle peut aussi être source de richesses et d'apprentissages. J'ai rencontré beaucoup d'aidants qui se sont découverts des ressources qu'ils ne soupçonnaient pas, une résistance aux difficultés qui les ont rendus fiers d'eux. D'autres décrivent la découverte d'un nouveau champ, le champ du soin, du handicap, de l'accompagnement, ont le sentiment d'avoir développé une expertise, et ont rapporté avoir fait des rencontres inoubliables, de soignants ou d'autres aidants à travers les groupes de parole. D'autres encore décrivent se sentir plus reconnus dans la relation, au sein du système familial ou au sein même de la société, déclarant que ce rôle d'aidant donne du sens, une place, et comblerait finalement certains besoins. Enfin, j'entends souvent dans les groupes de parole, des proches aidants verbalisant avoir développé, depuis la maladie de leur proche, un autre regard sur l'existence, sur la vie et son sens, un autre rapport au temps et aux priorités, vécu comme particulièrement positif.

Que la souffrance de l'aidant soit gérable ou envahissante, il est important que chaque aidant soit lui-même aidé dans ce chemin parfois tumultueux. Il existe aujourd'hui un certain nombre d'espaces dédiés à l'accompagnement des proches aidants et dans toute la France. Ces endroits permettent à l'aidant de s'adapter à cette nouvelle réalité de la maladie de son proche, ils proposent aux aidants d'être informés, conseillés, soutenus individuellement ou via des groupes d'entraide. Ils permettent à l'aidant de prendre de la distance, de découvrir de nouvelles stratégies pour vivre mieux cette expérience, grâce aux rencontres avec des professionnels ou d'autres aidants confrontés à des situations similaires.

## Discussion



Moi je veux dire qu'il ne faut jamais se laisser aller, avoir peur de sa maladie. Moi j'en profite chaque jour et ma vie est belle, j'en profite chaque jour.



**Où trouve-t-on les psychologues et comment les payer ?**

JMP : vous trouverez des psychologues chez France Alzheimer : vous pouvez participer à des activités collectives mais aussi bénéficier de temps personnalisés. Mon expérience me conduit aussi à considérer qu'il faut des séances familiales pour éviter que la communication ne se fige et n'évolue vers des relations délétères. Je sais qu'à Sainte Anne cela se développe, avec une unité qui s'ouvre et va proposer des soins systémiques.

FDelamoye : France Parkinson a aussi recruté une psychologue clinicienne pour répondre sur une ligne dédiée. Nous développons aussi la formation des psychologues. Je signale une expérience que nous lançons : une mutuelle nous a appuyés pour ouvrir une expérience de soutien gériatrique des moments clés pour le malade ; c'est très important car cela va permettre de financer ces séances pour les personnes qui n'en ont pas les moyens. Une autre action sera de former des psychologues sur tout le territoire . Elle se soldera sur l'ensemble du territoire par une évaluation. Nous pensons en effet que cette évaluation pourra nous aider à obtenir que cela se développe sur tout le territoire et soit financé.

E. Gabillet : Les PFR pourront aussi vous apporter des réponses. Toute la France n'est pas couverte mais il y en a de plus en plus et vous y trouverez du soutien individuel et collectif et c'est gratuit, financé par les ARS et cela concerne les proches aidants.



Je voudrais faire part d'une réflexion par rapport à l'accueil des personnes qui ont une démence à corps de Lewy. Cela nous fait réfléchir au sein de l'EHPAD, sur tout le travail, tout l'accompagnement à mettre en place. Aussi tout ce qui est formation du personnel de jour mais aussi de nuit. Je me pose la question de l'intégration au sein des PASA. Comment des personnes peuvent percevoir leur intégration avec des résidents qui ont beaucoup de troubles de la conscience quand elles-mêmes sont encore lucides. Si on les intègre dans un atelier mémoire, cela peut-il leur convenir ?

JMP : cela pose la question des groupes et de l'hétérogénéité des pathologies. Je pense que ce qui est important c'est de ne pas dire que c'est « comme Alzheimer ». Cela ne veut pas dire que l'on ne puisse partager des activités ensemble. On peut s'entraider dans une même activité et compenser chacun le handicap de l'autre. Comme soignant on ne peut pas toujours faire des groupes homogènes. J'ai l'expérience dans mon département où le responsable de France Parkinson qui a pu négocier la réservation d'une journée d'accueil dans l'EHPAD et cela est très positif.



Je suis musico-thérapeute. En écoutant tout ce que on a dit depuis ce matin, je me dis que c'est très précieux . je travaille dans un FAM qui accueille des malades Alzheimer jeunes et quelques malades à corps de Lewy. Evidemment il faut être formé, mais nous avons des résultats très intéressants. Evidemment il faut être formé mais c'est un outil très intéressant bien que largement méconnu.

Table Ronde



### **Quelles priorités d'action pour améliorer le parcours des personnes ayant une maladie à corps de Lewy ?**

**Pr Clanet, Pr Blanc, Pr Paquet, M. Robiliard, M. Jaouen, M. de Linares, Mme Laborde, Pr Druais**

**H Delmotte, je vais demander à chacun peut-être une priorité, sa priorité d'action ?**

**C Laborde** : que cette maladie existe, qu'on le sache ici mais aussi à l'extérieur des murs, que l'on puisse être reconnu sur la place publique, communiquer surtout pour que ça existe, de manière frontale, on a commencé à se battre aujourd'hui et il faut que ça continue. Et puis, bien sûr, de l'argent pour la recherche.

**Pr Blanc** : j'aimerais vraiment commencer, car on a tous été touchés au fil de cette journée par la problématique des traitements, par demander à la HAS et à la Commission de la Transparence de reprendre la question des traitements

**Pr Clanet** : dans le cadre du déremboursement de ces médicaments, c'est un message que j'ai fait passer à plusieurs reprises et une réévaluation a été demandée à la HAS mais le problème est que les données qui existent sur le sujet sont pauvres ; si vous voulez vraiment que l'on puisse agir sur le sujet, ce qu'il faut faire, c'est apporter des données cliniques d'évaluation satisfaisantes. Car cette demande je l'ai faite à deux reprises et je peux vous montrer les réponses, c'est vraiment cette question des données qui pose problème.

**Pr Blanc** : vous avez raison mais il faut avoir les moyens de cela. Les données de la littérature sont certes insuffisantes, mais nous avons eu un lien direct avec C Paquet, avec la Commission de la transparence et leur avons demandé de faire un essai clinique. La réponse a été qu'il n'y a pas de moyen pour cela à la HAS.

**M. Clanet** : je ne peux que vous conseiller de déposer un projet de type PHRC.

**Pr Blanc** : Vous pouvez compter sur nous, nous le ferons. Nous faisons ce type de demandes régulièrement. La réalité c'est qu'en fait rien n'est financé ou très peu. On finance beaucoup la maladie d'Alzheimer, mais la maladie à corps de Lewy n'est presque jamais financée.

Je crois que nos collègues américains ou européens sont plus avancés que nous d'abord parce qu'ils ont pris des décisions fortes, décision d'avoir des associations dédiées à la maladie mais aussi parce qu'ils ont mis en place des financements spécifiques. En France le ratio entre le nombre de patients et les montants consacrés à la recherche sont très bas. De ce fait mon très grand souhait pour 2019 serait que nous puissions obtenir un centre d'expertise nationale sur la maladie à corps de Lewy, un centre national multisite qui ne soit pas qu'un centre expert mais aussi un centre d'excellence. Nous avons les moyens en France de faire quelque chose, une expertise clinique parfois supérieure à celle de nos collègues nord-américains. J'espère que le Ministère de la santé va nous aider.

**D Robiliard** : En tant que président d'association, ce qui questionne c'est son utilité, comment être utile aux malades et aux aidants. Concrètement pour France Parkinson, notre soutien à la création du réseau des aidants maladie à corps de Lewy est une priorité. D'abord pour faire connaître la maladie car la méconnaissance a des conséquences graves et pour moi la décision de dérembourser est un effet de cette méconnaissance. Former c'est aussi très important. Il faut que l'on insiste ensemble, collectivement sur la nécessité de former les professionnels à cette maladie. C'est ce que je retiendrai aujourd'hui, comment renforcer notre soutien au réseau des aidants pour être vraiment utiles aux personnes malades et à leurs aidants.

**Pr Paquet** : pour la confirmation de l'efficacité des anticholinestérasiques, il faut effectivement un essai thérapeutique. La Ministre de la santé l'a elle-même dit que si nous avons des éléments solides elle reconsidérerait sa décision. Récemment, en juin 2018, une méta-analyse de la COCHRANE a confirmé l'efficacité des anticholinestérasiques donc ça c'est un élément nouveau. Maintenant ce qu'il faut savoir pour les patients et soignants c'est que ces protocoles prennent du temps et les patients et médecins généralistes doivent se mobiliser car pour faire ces essais il faut patients.

Des phares car il y a une vraie question thérapeutique pour tous des centres de formation nous à Paris Diderot on a déjà mis une formation sur la maladie à corps de Lewy mais tout ça ne sera fera pas sans une mobilisation globale des familles des patients des médecins généralistes pour que les patients puissent être orientés vers

M Jaouen : cela fait deux ans que nous travaillons avec M.de Linares. Il est bien évident que nous allons continuer à travailler ensemble. M. de Linares a parlé de convention, j'ai déjà quelques petites idées notamment en termes de formation des aidants. Il faudra peut-être réfléchir à ce qu'on ait une formation spécifique à la maladie à corps de Lewy mais aussi formation professionnelle car nous France Alzheimer sommes organisme de formation. Donc aujourd'hui pour moi ce n'est pas une naissance c'est une continuité.

Druais : la formation au suivi d'un patient chronique existe. Ce qu'il faut faire émerger c quels acteurs on met autour du patient pour faire fonctionner une équipe. Mon expérience et la littérature le montre c'est que ces patients dans la plupart des cas ont au moins une autre maladie chronique. Donc ma demande par rapport à la recherche, ; sortez la du mur de l'hôpital et faire des recherches en sciences humaines en sciences sociales et quand on voit qu'on ne peut pas trouver de l'aide pour le pyjama le soir car même s'il peut y avoir des différences

La formation doit faire d'énormes progrès dans le champ de la formation initiale et continue, mais il faut qu'elle soit pluri-professionnelle car comment travailler ensemble, comment mettre de la synergie car on continuera à travailler en silos. Si on en est là aujourd'hui c'est parce qu'on s'est endormis. On a fait l'amalgame, on a tous été déficients dans le fait ce n'est pas une méta-analyse qui va faire changer les choses, il faut la faire la recherche. On ne peut pas raconter d'histoire et c'est pas demain qu'on résoudra tous les problèmes.

M. Jaouen : dans ces cas là il y a une chose très simple. Il faut écouter les acteurs de terrain. Parlons des aides ? il y a des choses que je dénonce depuis des années c'est cette grille AGGIR. Elle est obsolète depuis des années. C'est là qu'il m'a le plus épuisé, stressé. Si vous êtes un actif professionnel travaillant 14 h par jour, si vous êtes GIR 4 vous avez un minimum d'aide. Si vous aide GIR 1, c'est-à-dire grabataire, vous avez un maximum d'aide, on marche sur la tête.

**M de Linares** : mon vœu est que l'association des aidants réussisse sa croissance avec l'aide de France Parkinson et France Alzheimer, nos « parents ». C'est important que notre association grandisse ; elles va grandir vite, j'ai déjà des retours importants. Elle est faire pour les aidants et les malades. Moi j'ai été marqué quand dans un service de neurologie tout cela parce qu'elle méconnaissait les fluctuations. C'était un service de neurologie. Vous imaginez ce que ça peut être dans un service où la maladie a moins de raison d'être connue. Il faut aussi que les aidants apprennent à connaître la maladie et l'association va beaucoup nous y aider

H. Delmotte :Pr Clanet, j'ai deux questions

A vos yeux quelles sont priorités d'action et comment vous réagissez aux besoins exprimés en matière de formation et

**Pr Clanet** : La position que j'occupe fait que je fais le tour de France et que j'assiste aux assises régionales des MND dans chaque région. Beaucoup de choses entendues aujourd'hui sont rapportées sur l'ensemble du territoire notamment lors de ces assises régionales du PMND. Il y a des questions, préoccupations sur l'accès aux dispositifs, le reste à charge, l'accès aux médecins, les difficultés des malades jeunes ... tout cela est partagé, commun aux maladies neuro-évolutives et cela ce sont des problématiques communes que vous partagez. C'est universellement réparti sur le territoire. Ces sujets communs, il faut l'aborder de manière commune.

Je partage aussi complètement la vision du Pr Druais sur la formation à la maladie chronique. Nous ne formons pas assez les jeunes méd à la mal chronique. il faut faire des efforts sur ces sujets car cela qui prend de plus en plus d'importance ; or être manager de santé ça s'apprend.

La maladie à corps de Lewy a aussi des spécificités, comme les autres maladies apparentées, les démences frontales, la dégénérescence cortico-basale, chacune de ces maladies a ses spécificités ; j'ai reçu hier des lettres émanant de collectifs pour la maladie de Huntington disant que les dispositifs actuels ne permettent pas d'accueillir ces patients.. La communication sur la maladie me paraît un élément très important pour faire connaître, faire appréhender par l'ensemble des participants soit des accompagnants ou des professionnels connaissance de cette maladie. dans ce même cadre je pense qu'il est nécessaire d'envisager une formation approfondie à cette maladie d'abord pour les spécialistes car je pense qu'il y a encore un retard de diagnostic que ce soit en gériatrie psychiatrie ou neurologie. Enfin, il faut qu'il y ait une organisation sur les territoires pour faire monter cette capacité d'amélioration et de prise en charge. et de prise en charge. Faut-il un centre de référence national (comme pour le CNR MAJ ? le centre ne fait pas tout seul il faut qu'il y ait des référents sur les territoires. Il faut penser une stratégie et réfléchir aux moyens de cette stratégie afin qu'elle puisse être soumise aux décideurs. Je crois que c'est dans ces deux directions, la formation et l'organisation qu'il faut travailler.

Je voudrais terminer en rappelant que le PMND s'arrête à la fin de cette année. Nous avons tenté de dresser un bilan, nous avons des réflexions avec France Parkinson et France Alzheimer sur les suites à donner. Il me semble qu'il reste bcp à faire pour améliorer les parcours et la maladie à corps de Lewy est un sujet sur lequel il faudrait penser quelque chose pour que cette réunion devienne un projet d'action.

**H Delmotte** Quelques questions en écho avec ce que nous avons entendu au cours de cette journée : Est-ce que le fait de faire reconnaître la maladie à corps de Lewy comme une maladie à part entière pourrait vous aider, peut-être en allant jusqu'à son inscription dans le code de la Sécurité Sociale ?

**M. De Linares** : pour nous c'est évident. Si elle n'avait pas été en ALD 15, le déremboursement ne se serait pas appliqué. Je crois que le terme de maladie apparentée doit lui-même être interrogé. Au départ il y avait les « démences séniles » et puis on a fini par identifier la maladie d'Alzheimer puis la maladie de Parkinson et tout ce qui était symptôme moteur a été rattaché à la maladie de Parkinson. Aujourd'hui on pourrait peut-être faire disparaître ce terme de maladie apparentée.

**Pr Blanc** : pour moi la question ne se pose pas. Quand je suis face à un patient je cherche le diagnostic le plus précis possible et si c'est c'est une maladie à corps de Lewy, c'est une maladie à corps de Lewy. A l'évidence ça va changer du point de vue de la classification internationale des maladies comme l'a montré Ian McKeith ce matin. Dans notre BNA nous avons un listing de maladies et une des maladies de la liste c'est la maladie à corps de Lewy. Malheureusement, dans le codage PMSI, qui s'appuie sur la classification internationale, la maladie à corps de Lewy n'existe pas. Ce serait bien de prendre de l'avance sur l'évolution attendue de la classification internationale qui pourrait n'intervenir qu'en 2022. Cela nous permettrait au moins de faire de l'épidémiologie avec les données de la Sécurité Sociale. Pour le moment nos chiffres sont peu précis : ils sont basés sur la BNA et l'anatomo-pathologie.

**JJ Jaouen** : on pourrait dupliquer ce qu'on a fait dans le cadre du plan pour la maladie d'Alzheimer avec le Pr Druais. On a écrit à quatre mains un document qui a été diffusé dans 6000 cabinets médicaux pour sensibiliser sur l'intérêt d'un diagnostic de la maladie. Nous pourrions dupliquer cette idée sur la maladie à corps de Lewy. On a aussi proposé de faire émerger des référents au sein de notre réseau car beaucoup de familles au sein desquelles se trouve une personne atteinte de la maladie à corps de Lewy fréquentent nos associations sur l'ensemble du territoire. Ils pourraient répondre plus précisément par proximité aux premières questions que nous pourrions faire remonter à la plate-forme partagée avec M. de Linares. Ce sont deux propositions concrètes que je voulais formuler.

H Delmotte : Que peut-on proposer aux témoignages entendus aujourd'hui sur l'accompagnement ? Pour avoir un accompagnement un peu sérieux. ? Renvoie t-on vers les conseils départementaux en disant que ce n'est pas nous ?

**J.Jaouen** : je voudrais évoquer ici le relayage. En France c'est encore au stade expérimental. L'expérimentation va courir sur 3 années. Si cela pouvait se faire, ce serait une très bonne chose. On a déjà une amélioration législative qui permet de surmonter les obstacles du code du travail. Si ça pouvait se faire, ce serait un grand répit pour les aidants. On a aussi parlé de vacances : chez nous France Alzheimer on propose des séjours vacances. Donc les solutions existant déjà et le grand message que je voudrais passer, pour finir, c'est surtout ne restez pas seuls.

**Pr Blanc** : votre question est très vaste, on est au-delà de la maladie à corps de Lewy. La France a fait le choix via les MDPH de mettre plus d'argent sur le handicap. On aurait pu envisager de l'étendre aux plus de soixante ans mais les députés n'ont pas voté ce type de choses, on est resté sur l'APA parce que ça coûte moins. Politiquement, le choix a été fait de ne pas étendre les aides financières maintenant cela va au-delà de notre maladie à corps de Lewy. Il faut penser autre chose. J'ai bien entendu le baluchonnage. Mais il y a la question des territoires, Aujourd'hui quand vous demandez la réévaluation de votre APA, vous avez le risque éventuellement qu'il y ait in fine moins d'argent car entretemps le niveau de remboursement par niveau de grille a diminué. Et cela c'est la question des financements des conseils départementaux et c'est très au-delà de la maladie à corps de Lewy.

**Pr Clanet**: ce sujet doit être pris en compte dans le cadre de la mission Libault. Je ne sais pas ce qui en sortira, mais cela fait partie des sujets qui devraient être évoqués dans les réflexions sur la prise en charge de la dépendance.

**Pr Paquet** concernant les aides, et la recherche en sciences humaines, c'est qu'il y a un manque de sites d'information de synthèse. Il y a des informations dans tous les sens mais quand je cherche une ESA pour un patient, c'est un enfer pour trouver l'ESA qui correspond à son territoire. Il manque cette information de synthèse qu'on avait pendant un temps pendant le plan Alzheimer 2008-2012

**Pr Clanet** : dans toutes les ARS une cartographie de plus en plus fine est élaborée avec la possibilité d'avoir un annuaire dans lequel le manager de santé va pouvoir identifier les dispositifs de prise en charge. Un grand nombre de MAIA en France ont réalisé ces annuaires et ils remontent progressivement dans les SI.

**Pr Paquet** : tout n'est pas négatif, c'est très difficile car c'est très dynamique et c'est une bonne chose que des dispositifs continuent à se créer.

Ensuite il y a des initiatives émergentes : parfois j'apprends qu'un patient est dans un protocole de recherche avec une ESA et c'est le patient qui me le dit. Si j'en avais été informée j'aurais adressé des patients. Il y a des

des milliers de start up en France et nous sommes souvent démarchés, par exemple pour la présence la nuit, une petite start up propose la présence d'un étudiant en santé la nuit. J'imagine que des initiatives de ce type, il y en a des centaines de milliers ; une obligation d'inscription sur un site pourrait peut-être être utile.

**Pr Blanc** je voulais juste dire un mot sur la recherche en SHS. Je crois que nous sommes au début d'un changement et je pense que la France avait pris beaucoup de retard sur la question par exemple les thèses de sciences chez les infirmiers ou les orthophonistes; grâce au LMD, on peut s'attendre à ce qu'il y ait plus de science dans ce champ là car il y a un vrai besoin et la question est « qui le fait ? ». La sociologie fait des thèses, mais cela ne répond pas forcément aux questionnements que l'on pourrait avoir. Il y a une vraie problématique de ce point de vue.

**Pr Clanet** : la recherche en SHS est un sujet important et nous avons beaucoup travaillé avec la Fondation Méderic Alzheimer qui est très sensibilisée sur ce thème. Il est très difficile de mobiliser la communauté des chercheurs en France. Nous avons eu la possibilité de mobiliser, en 2018 dans le cadre d'un programme européen de recherche, le JPND : au niveau européen, plus de 20 millions ont été mobilisés pour la recherche en SHS. Nous étions plutôt satisfaits car 8 équipes françaises étaient impliquées dans les projets présentés. Malheureusement seulement deux équipes françaises intervenant comme « collaborateurs » dans des projets portés par d'autres équipes ont finalement été retenues. L'effort de mobilisation du milieu SHS reste à l'évidence encore à renforcer.

**M. Robiliard** : je vous rejoins sur l'importance de la recherche en SHS. C'est la raison pour laquelle France Parkinson a lancé ses appels à projets dans ce domaine. C'est la deuxième année que nous faisons cela et on peut très bien imaginer financer des recherches dans ce domaine.

H. Delmotte : **Juste une dernière question : le cloisonnement entre neurologie et psychiatrie c'est un sujet. ?**

**Pr Clanet** : c'est un sujet qui doit être pris en compte dans la stratégie en santé mentale actuellement en construction. Nous avons réussi l'an passé à faire inscrire la psychiatrie de la pers âgée dans le cadre de l'une des priorités de santé mentale ; une réunion en décembre sur ce sujet a confirmé cette inscription et des groupes de travail vont se mettre en place. Il y a incontestablement une évolution forte sur ce sujet.

**Pr Blanc** la problématique est plus vaste, vous auriez pu évoquer la gériatrie ... les choses changent au fur et à mesure même s'il n'est pas encore possible d'afficher une double spécialité. Il y aurait un vrai intérêt à ce que demain on puisse avoir plus d'une spécialité car dans le champ des maladies chroniques c'est une vraie problématique : c'est un sujet au-delà de la maladie à corps de Lewy. Sur les liens entre gériatres, neurologues et psychiatres, il faut mentionner une vraie avancée, c'est la sur-spécialisation en psychiatrie de la personne âgée intervenue récemment. Cela me paraît très important car on devrait ainsi pouvoir aller vers une meilleure prise en soins de la personne âgée en psychiatrie. Car il faut le dire, il y a des endroits où cela fonctionne bien et d'autres où il reste beaucoup à faire, où les personnes âgées ne sont pas acceptées. Moi je ne leur laisse pas le choix.

**Pr Paquet** : pour la psychiatrie et la neurologie à Lariboisière, nous n'avons pas ce cloisonnement, nous travaillons ensemble, avons mis en place des staffs communs, associant également des addictologies...Ce n'est pas totalement spécifique, à la Pitié et à Sainte Anne je crois savoir que vous avez un peu la même configuration. Mais c'est une question de territoire et de génération, on se rend bien compte que les jeunes psychiatres sont bien plus intéressés par les altérations cognitives majeures, les troubles psychiatriques des maladies neuro-évolutives. Donc moi je suis plutôt optimiste, on sent que cela s'améliore. Il demeure que la question du cloisonnement va bien au-delà de ces trois disciplines, spécifiquement pour la maladie à corps de Lewy qui est une maladie diffuse : notre service d'ORL nous envoie des patients qui ont une anosmie, qui est une forme de début de MND et on a aussi des problèmes avec les cardiologues pour la gestion des fluctuations de tension. J'en reviens à ma « cuisine » : il nous arrive, avec les cardiologues, de faire au jour le jour en fonction des fluctuations du patient. Il faut vraiment un décloisonnement beaucoup plus large avec une meilleure connaissance des spécificités.

**Pr Druais** ; je vous propose d'inventer une discipline qui permette à toutes ces spécialistes de travailler ensemble, on pourrait l'appeler la « médecine générale »! ? la plupart des patients prenant des anti-hypertenseurs ne voient jamais un cardiologue. Probablement dans la formation des généralistes il faudrait faire plus pour que cette coordination soit mieux maîtrisée, il faudrait que ce suivi soit vraiment intégré dans le corps de métier et ça se fait très facilement parce que nous partageons le même objectif, c'est le bénéfice du patient et de son entourage.

**Pr Paquet** : je suis d'accord, mais sur le terrain, ce n'est pas tous les jours comme ça

\*\*\*