

Démence à corps de Lewy

La démence à corps de Lewy présente des similitudes avec les maladies d'Alzheimer et de Parkinson. Ses symptômes typiques sont la perte progressive des capacités cognitives, une attention très fluctuante, des troubles moteurs et des hallucinations. L'accompagnement et le traitement de personnes atteintes de démence à corps de Lewy sont exigeants.

La démence à corps de Lewy (ci-après DCL) doit son nom au neurologue Friedrich H. Lewy, qui découvrit en 1912 la présence de dépôts de protéines dans le cortex et le tronc cérébral de personnes mortes du Parkinson. Ces dépôts, appelés par la suite corps de Lewy, entravent le flux des neurotransmetteurs entre les cellules nerveuses qu'ils finissent par détruire. On ne sait pas actuellement comment ni pourquoi ils se forment. On ne connaît pas davantage les facteurs de risque de la maladie. La DCL est une des formes de démence les plus répandues, même si elle est nettement plus rare qu'Alzheimer. 10 % à 15 % des personnes atteintes de démence souffrent de DCL, parfois associée à Alzheimer. Les hommes sont légèrement plus touchés que les femmes.

Symptômes et évolution

La maladie se manifeste par la détérioration progressive des capacités cognitives et souvent par des troubles moteurs. Il n'existe pas à ce jour de traitement curatif de la DCL. Les premiers symptômes apparaissent le plus souvent après l'âge de 60 ans.

La **caractéristique centrale** de la DCL est la **démence**: elle s'exprime par la perte des capacités cognitives dans la vie de tous les jours. Cependant, la mémoire demeure assez bonne au premier stade. Le processus dégénératif touche d'abord les facultés comme la planification, l'organisation, l'orientation, l'adaptation à l'environnement ainsi que la motivation. La principale différence par rapport à la maladie de Parkinson est l'apparition précoce des signes de démence, avant les troubles moteurs.

Dans 70 % à 90 % des cas, les **symptômes principaux** sont les suivants.

- **Troubles moteurs** (symptômes parkinsoniens): perte de mobilité, mouvements ralentis, rigidité musculaire, mimique figée, troubles de la marche (p. ex. démarche traînante), tendance à la chute, mobilité réduite des bras, posture voûtée.
- **Hallucinations visuelles**: elles sont fréquentes dès les premiers stades de la maladie. La personne malade voit des objets, des gens ou des animaux se détacher de surfaces inertes (mur, plafond, etc.). Ces visions sont parfois ressenties comme effrayantes ou inquiétantes, parfois aussi comme intéressantes.
- **Fluctuation de la cognition et de la vigilance**: la personne malade peut être parfaitement réveillée, active, pleine d'entrain un instant, et se montrer passive, confuse et inabordable l'instant d'après. La durée et l'intensité de ces fluctuations sont très variables et ne sont pas liées à la gravité de la maladie.

Autres symptômes fréquents

- **Troubles du comportement durant le sommeil**: dans la phase REM du sommeil, par ex. pendant les rêves, la musculature de la personne atteinte de DCL est tendue et non pas relâchée comme c'est le cas normalement. Les rêves sont « vécus » avec force mouvements brusques, bruits ou cris. Cela engendre un risque de blessures.

- **Intolérance aux neuroleptiques:** les personnes atteintes de DCL supportent mal, voire ne supportent pas du tout les médicaments habituellement prescrits contre les hallucinations et les troubles de la pensée.
- **Troubles neurovégétatifs:** fluctuations de la tension artérielle, arythmie cardiaque, vertiges, incontinence urinaire, syncopes.
- **Troubles psychiques:** dépression, angoisses, apathie, idées délirantes [p. ex. conviction d'être volé ou persécuté, ou qu'un proche a été remplacé par son sosie].

À la différence d'autres formes de démence, la personne atteinte de DCL a une perception fluctuante de son état : les phases où elle est consciente de ce qui lui arrive alternent avec des phases où elle ne se perçoit pas comme malade.

Comme les autres démences, la DCL entraîne la réduction progressive des capacités qui permettent de vivre de manière autonome. S'y ajoute ensuite la perte graduelle de la mémoire et du langage. Au stade final de la maladie, les personnes atteintes de DCL sont pour la plupart incontinentes, tributaires de soins et parfois alitées. Elles ont en outre souvent des problèmes de déglutition et sont sujettes aux infections.

Diagnostic

Diagnostiquer une DCL n'est pas aisé parce que le patient ne présente généralement pas tous les symptômes et que leur intensité fluctue très fortement. D'où la difficulté de distinguer cette forme de démence par rapport à des maladies présentant un tableau clinique similaire, comme les maladies de Parkinson ou d'Alzheimer, la démence vasculaire, les délires ou la très rare maladie de Creutzfeldt-Jakob. Les hallucinations sont par ailleurs fréquentes lors de maladies des yeux. Vu qu'il s'agit d'une maladie encore peu connue aux symptômes multiformes et complexes et qui apparaissent aussi dans d'autres pathologies, il est conseillé de procéder à un examen précoce dans une clinique de la mémoire.

Dans la pratique, la règle appliquée aujourd'hui est la suivante: une DCL est **possible** si, outre la perte des capacités cognitives, on observe au moins un symptôme principal plus un des symptômes fréquents décrits plus haut. La DCL est **probable** si un deuxième des trois symptômes principaux est également observé.

Les techniques d'imagerie médicale représentant le cerveau ou le fonctionnement cérébral permettent d'exclure d'autres maladies, p. ex. une tumeur au cerveau ou une maladie des yeux. La mesure du transport de la dopamine, un neurotransmetteur important qui est réduit en cas de DCL, permet de distinguer cette maladie d'autres formes de démence. Cependant, il n'existe pas pour l'heure de tests spécifiques permettant d'établir la présence de corps de Lewy dans le cerveau d'une personne vivante.

La plupart du temps, les personnes malades et leurs proches ne se doutent pas qu'il peut y avoir un lien entre les hallucinations et la démence et n'en parlent pas au médecin, surtout si ces troubles ne sont pas perçus comme dérangeants. Il est cependant important d'être attentif à toutes les modifications, de les noter et de les mentionner lors de la visite médicale.

Accompagner et soigner

Traitement médicamenteux

Le traitement médical de la DCL est un exercice d'équilibre car le traitement de tel symptôme entraîne l'aggravation de tel autre. Ici encore, une collaboration interdisciplinaire en concertation avec les proches s'impose. Il est important de commencer par identifier le trouble principal, soit le symptôme qui affecte le plus la qualité de vie au quotidien. Les avis des personnes malades et des proches risquent de diverger en la matière: les premières se plaindront plutôt de troubles moteurs alors que les deuxièmes évoqueront davantage les modifications psychiques.

En cas d'état confusionnel, de dépression, de délires et d'hallucinations visuelles, il convient d'abord de clarifier si ces troubles ont des causes organiques ou s'ils sont les effets secondaires de médicaments. Ainsi, les neuroleptiques normalement administrés en cas de troubles psychiques ne doivent pas être utilisés comme traitement de premier choix en cas de DCL, car ils accentuent le déficit en dopamine typique de cette maladie. Ils peuvent avoir des effets secondaires sévères, voire dangereux, ou ils aggravent les troubles moteurs. Cependant, en cas de symptômes neuropsychiatriques aigus, il est parfois nécessaire de prescrire des médicaments spécifiques (quétiapine ou clozapine), mais à petites doses et sous contrôle médical strict. Ces thérapies devraient cependant être du ressort du spécialiste.

L'administration d'inhibiteurs de la cholinestérase (médicaments procognitifs) pose moins de problèmes et permet souvent de traiter efficacement l'apathie, l'anxiété, les hallucinations et les délires, tout en favorisant les capacités cognitives. La mémantine, parfois employée, s'est révélée modérément efficace. On renoncera par ailleurs aux médicaments pouvant avoir un effet anticholinergique car ils renforcent les symptômes de la démence.

Les préparations de lévodopa n'ont guère d'effet sur les symptômes moteurs en cas de DCL. Les troubles du comportement durant la phase REM du sommeil se traitent souvent au moyen de clonazepam. Comme antidépresseur, le médecin prescrit généralement un inhibiteur sélectif de la recapture de la sérotonine.

Dans tous les cas, il est recommandé de simplifier autant que possible la médication et de traiter un symptôme après l'autre. Il est en outre important d'observer et de documenter soigneusement les effets des médicaments avec l'aide des proches.

Certains des médicaments prescrits (p. ex. inhibiteurs de la cholinestérase et mémantine) ne sont pas officiellement indiqués en cas de DCL (médicaments « off-label »). Les caisses maladie ont la latitude de

décider de leur remboursement. Dans les faits, elles les remboursent rarement.

Des traitements non médicamenteux peuvent contribuer au maintien de l'autonomie et de la joie de vivre.

- La physiothérapie combat la rigidité musculaire et favorise la mobilité.
- Une psychothérapie individuelle aide à combattre l'anxiété et la dépression.
- De nombreuses thérapies individuelles ou collectives peuvent renforcer l'indépendance et la motivation: ergothérapie, entraînement cérébral, aromathérapie, balnéothérapie, massage, art-thérapie, musicothérapie, etc. Tout ce qui fait plaisir fait du bien!

Conseils pour la vie quotidienne

Quelques moyens simples peuvent faciliter le quotidien et prévenir des problèmes liés à la maladie. Ils contribuent aussi à préserver autant que possible la qualité de vie des personnes atteintes de DCL et de leurs proches.

- S'informer sur l'évolution possible de la maladie, ce qui permettra de mieux reconnaître les symptômes et de s'y adapter.
- Veiller à une bonne luminosité et à une correction des éventuelles déficiences visuelles (lunettes) afin de réduire le risque d'hallucinations visuelles.
- Adapter l'aménagement du logement pour éviter les chutes et en atténuer les conséquences (ôter tapis et seuils, installer un tapis anti-dérapant dans la salle de bain, etc.).
- Gymnastique et promenades régulières favorisent la mobilité et aident à combattre la somnolence diurne.
- Soutenir la mobilité avec des aides à la locomotion. Des protecteurs de hanches (culottes spéciales) protègent contre les blessures liées à des chutes.

L'imprévisibilité des fluctuations cognitives chez la personne atteinte de DCL est source de problèmes. Il est par exemple difficile de tenir un planning. Essayez néanmoins d'organiser la journée, mais en gardant une marge de manœuvre. Et n'oubliez pas qu'une personne atteinte de DCL « ne fait pas son cirque ». Elle n'y peut rien si elle est incapable de faire ce que vous attendez d'elle, même à un moment qui semble mal choisi.

Réfuter ou mettre en doute les hallucinations peut encore renforcer l'anxiété et l'insécurité ou générer des conflits. Faites preuve de compréhension, essayez de rassurer la personne ou de détourner son attention, p. ex. en changeant de lieu ou de pièce.

Il est important de maintenir les liens sociaux. Expliquez la situation à votre entourage et impliquez-le dans la mesure du possible dans la prise en charge. Prenez contact avec un groupe d'entraide. Utilisez les offres de répit et les occasions d'échanges avec d'autres personnes touchées (vacances Alzheimer, cafés dansants, cafés Alzheimer, etc.). Pour un accompagnement réussi et une collaboration optimale, il est utile de faire des réunions en réseau en associant proches et soignants professionnels.

Pensez également à vos propres limites. N'hésitez pas à solliciter des offres de répit comme l'aide et les soins à domicile, les repas à domicile ou l'accueil en centre de jour. En cas de questions ou de problème, adressez-vous à l'antenne de conseil de votre section ou au Téléphone Alzheimer.

Autres aspects

– **Aspects juridiques** : comme pour d'autres démences, les personnes atteintes de DCL ne sont, à partir d'un certain stade de la maladie, plus en mesure de prendre des décisions. En adoptant des mesures de prévention en temps utile, elles peuvent exprimer leur volonté et décider ce qui doit se passer ultérieurement en cas d'incapacité (voir les informations d'Alzheimer Suisse sur le mandat pour cause d'incapacité et les directives anticipées).

– **Conduite automobile** : en raison des fluctuations cognitives, des hallucinations visuelles et des troubles moteurs, les personnes atteintes de DCL représentent un risque au volant. Elles devraient donc renoncer à conduire suffisamment tôt ou faire contrôler leur aptitude à la conduite.

Informations complémentaires

Les publications d'Alzheimer Suisse comprennent des fiches d'information et des brochures sur plusieurs sujets liés à la démence à corps de Lewy, de la pose du diagnostic aux traitements en passant par l'accompagnement au quotidien.

Vous avez besoin d'un conseil personnalisé et adapté à votre situation individuelle ?

Les conseillères spécialisées du Téléphone Alzheimer répondent à toutes vos questions touchant à la démence.

Téléphone Alzheimer : 058 058 80 00
lundi à vendredi : 8–12 h et 13.30–17 h

Les 21 sections cantonales d'Alzheimer Suisse sont là pour vous dans votre région. Pour nous contacter : alz.ch.

Impressum

Rédaction et éditrice :
Alzheimer Suisse

Conseil scientifique :

Prof. Dr méd. Urs P. Mosimann, psychiatrie et psychothérapie, spéc. psychiatrie de l'âge avancé
Ruth Schmid, infirmière diplômée, gérontologue MAS