



Les maladies apparentées en 5 questions

Description

Vous ignorez ce qu'est une maladie apparentée ? Rien de surprenant : ces pathologies, souvent confondues à tort avec Alzheimer, souffrent d'une méconnaissance qui complique leur diagnostic et leur prise en charge. Voici de quoi en comprendre l'essentiel.

1/ Les maladies apparentées à Alzheimer, qu'est-ce que ça veut dire ?

Il s'agit d'un ensemble de maladies neurodégénératives qui se rapprochent fortement de la maladie d'Alzheimer par certains aspects: comme cette dernière, elles détruisent de façon irréversible le cerveau, entraînant le même genre de symptômes et une perte progressive de l'autonomie. À cause de cette ressemblance, elles sont souvent confondues avec elle, d'autant plus qu'elles sont moins connues et moins répandues. Mais il est important de les en distinguer et de les distinguer entre elles, car chacune répond à des mécanismes distincts et exige une prise en charge spécifique, en fonction de la localisation des lésions dans le cerveau.

2/ Quelles sont les plus fréquentes?

La plus répandue est la [Maladie à corps de Lewy \(MCL\)](#) (250 000 cas en France). Par ses symptômes, elle ressemble à la fois à la maladie d'Alzheimer (troubles cognitifs: difficultés de concentration, hallucinations...) et au [syndrome de Parkinson](#) (troubles moteurs : tremblements, ralentissement, rigidité). Les fluctuations cognitives qu'elle engendre la rendent particulièrement déconcertante. Sa cause : une accumulation anormale de protéine alpha-synucléine à l'intérieur des neurones. Ces agrégats perturbateurs sont appelés corps de Lewy, du nom du professeur qui les a observés pour la première fois.

Loin derrière, vient ensuite **la dégénérescence lobaire fronto-temporale (DLFT)**(5000 cas en France). Comme son nom l'indique, les lésions attaquent le lobe frontal. Cette partie du cerveau joue le rôle d'un "chef d'orchestre" : à partir des informations reçues par les autres zones cérébrales, elle fait réagir aux différentes situations de façon adaptée. D'où la difficulté des personnes atteintes à adopter un comportement adéquat hors des situations routinières (apathie, désinhibition, perte des conventions sociales...).

Les [autres maladies apparentées](#) sont encore plus rares. On peut citer la **dégénérescence cortico-basale (DCB)**,

qui atteint à la fois le fonctionnement physique et cognitif, l'**atrophie corticale postérieure (ACP) ou syndrome de Benson**, qui commence par des troubles de la vision, **la paralysie supranucléaire progressive (PSP)**, où les lésions provoquent des troubles moteurs et une perturbation de contrôle visuel (regard fixe, perte de motricité oculaire...), **les aphasies primaires progressives**, qui débutent avec des troubles du langage...

3/ Qui touchent-elles ?

Si l'on écarte la DLFT qui peut se manifester dès 50 ans, la plupart des maladies apparentées concernent les personnes autour de 60 ans et ne touchent qu'une petite partie de la population âgée : à peine 270 000 cas en France, alors qu'Alzheimer en concerne près de 900 000 à elle seule. À part la DLFT dont 40% des cas présenteraient des causes génétiques, l'hérédité est rarement en cause.

4/ Où en est la recherche ?

La plupart de ces maladies apparentées sont clairement identifiées depuis peu. Conséquence inévitable de leur découverte récente et de leur rareté : elles sont fortement sous-diagnostiquées à l'heure actuelle. Dans le cas de la MCL par exemple, on estime que sur les 250 000 cas en France, deux tiers ne sont pas encore diagnostiqués. C'est pourtant la plus connue! Comme elles se rapprochent étrangement de certaines maladies par leurs symptômes, elles commencent souvent par être confondues avec elles. Pour plusieurs de ces pathologies, il n'a pas encore été trouvé de test clinique, biologique ou d'imagerie permettant une identification formelle, ou alors seulement plusieurs années après les premiers signes. L'effort de la recherche porte donc avant tout sur l'amélioration de ces techniques, afin de réduire l'errance diagnostique et d'orienter efficacement la prise en charge. Cette priorité intervient avant la recherche de médicaments, qui n'a pas encore donné de résultat.

5/ Que peut-on faire contre ces maladies ?

- **Se faire accompagner.** Les patients touchés par une maladie apparentée, ainsi que leur entourage, ont d'autant plus besoin de soutien que leur pathologie est mal connue et concerne peu de gens. D'où l'essor récent d'associations, créés par d'anciens aidants, pour les accompagner (voir encadré). Elles s'appuient souvent sur un conseil scientifique solide et une riche documentation, qui éclairent les rouages de la pathologie concernée et relaient les avancées de la recherche à ce propos. Au sein de ces groupes unis par la même épreuve, les innombrables questions et inquiétudes trouvent leur réponse. Le partage d'expériences est facilité par des forums, plate-formes téléphoniques formations d'aidants, groupes de paroles et autres rendez-vous. Il existe aussi la possibilité d'obtenir des consultations spécialisées dans des centres tels que l'IM2A, centre référence des maladies rares à la Pitié-Salpêtrière.
- **Soigner ?** Aucun traitement curatif ne permet de soigner les maladies apparentées pour le moment. Des traitements symptomatiques et des thérapies non-médicamenteuses (rééducation orthophonique, orthoptique...) permettent néanmoins d'en ralentir l'évolution.
- **En parler et en faire parler !** Vous l'aurez compris, afin que des années précieuses ne s'écoulent plus entre les premiers signes d'alerte et le diagnostic, il est crucial d'améliorer la connaissance de ces maladies auprès des spécialistes comme du grand public.

De plus en plus d'associations au soutien !

Pour la maladie à Corps de Lewy (MCL) :

- [Association des Aidants et des Malades à Corps de Lewy](#)
- [Lewy Body Dementia Association](#)

Pour l'Aphasie primaire progressive (APP):

- [Fédération Nationale des Aphasiques de France](#)

Pour les Dégénérescences fronto-temporales:

- [France-DFT](#)

Pour les autres formes de démences :

- [Centre de Référence Démences Rares ou Précoces](#)

date créée

15 décembre 2022