

Confusion et démences

Date de création du document 2008-2009

Table des matières

* Introduction	1
1 Modifications neuro-psychologiques du grand âge.....	1
1 . 1 Modifications macroscopiques.....	1
1 . 2 Modifications histologiques.....	1
1 . 3 Modifications neurochimiques.....	1
1 . 4 Modifications vasculaires.....	1
1 . 5 Les performances intellectuelles.....	1
1 . 6 Importance du contexte culturel, psychoaffectif et sensoriel.....	1
2 Confusion mentale du sujet âgé.....	2
2 . 1 Le mode de survenue.....	1
2 . 2 Le tableau clinique	1
2 . 3 La conduite à tenir est simple dans ses principes	1
3 Démences.....	3
3 . 1 La Maladie d'Alzheimer.....	1
3 . 2 Les autres causes de démence.....	1
3 . 3 Prise en charge et traitement des démences.....	1

OBJECTIFS

ENC :

- Diagnostiquer un syndrome confusionnel, un état dépressif, un syndrome démentiel, une maladie d'Alzheimer chez une personne âgée
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient

SPECIFIQUE :

- 5.1 Définir les notions de réserves nutritionnelles et de sarcopénie.
- 5.2 Décrire les besoins nutritionnels du sujet âgé : - besoins quantitatifs en énergie, protéines, glucides, eau et calcium, - besoins qualitatifs en lipides, - besoins en

vitamines, minéraux et oligo-éléments liés à des situations particulières (habitudes alimentaires, maladie, institutionnalisation).

- 5.3 Traduire les besoins nutritionnels en conseils utilisables en gériatrie pratique.
- 5.4 Indiquer des paramètres utilisables en pratique quotidienne pour évaluer l'état nutritionnel des malades âgés.
- 5.5 Indiquer la prévalence de la malnutrition dans la population âgée vivant à domicile, en institution ou hospitalisée et en tirer les conséquences en terme de prévention.
- 5.6 Utiliser et interpréter une grille de dépistage de la malnutrition (MNA) dans une population de sujets âgés (grilles utilisables par le médecin généraliste).
- 5.7 Décrire les causes de la malnutrition : malnutrition par carence d'apports dite " exogène ", malnutrition par hypercatabolisme dite " endogène ".
- 5.8 Citer les causes et conséquences de l'anorexie du sujet âgé.
- 5.9 Citer les conséquences de la malnutrition chez le malade âgé.
- 5.10 Dispenser des conseils d'hygiène alimentaire à des sujets âgés vivant à domicile (achat et conservation des aliments, préparation du repas, besoins alimentaires succincts, variété alimentaire, hydratation, exercice, convivialité,...).
- 5.11 Prescrire un support nutritionnel chez un malade âgé en situation d'agression.
- 5.12 Donner des exemples de controverse d'ordre éthique dans les indications de nutrition d'un malade âgé en situation de refus alimentaire.
- 5.13 Décrire les principes de base de l'alimentation et de l'hydratation en fin de vie.

INTRODUCTION

Un bon fonctionnement cérébral est fondamental pour la qualité de vie des personnes âgées. Le maintien des stimulations par les afférences sensorielles et sociales y contribue.

L'état confusionnel correspond à une faillite temporaire, à une défaillance aiguë du cerveau liée à une cause somatique ou psychologique. La prise en charge appropriée du facteur déclenchant la fait régresser.

Le syndrome démentiel (*cf. glossaire*) est un état d'altération progressive et irréversible des fonctions cognitives. Il existe des démences dégénératives corticales (maladie d'Alzheimer, démences frontotemporales), des démences dégénératives sous-corticales (paralysie supranucléaire progressive) et des démences vasculaires. La prise en charge est médico-psycho-sociale. Elle nécessite de reconnaître le rôle de la famille, d'orienter le patient vers les aides et institutions appropriées, de protéger le malade contre les accidents et la maltraitance et de veiller à sa protection juridique. La démence est la première cause d'admission en institution.

I MODIFICATIONS NEURO-PSYCHOLOGIQUES DU GRAND ÂGE

L'étude du vieillissement cérébral est complexe car il est difficile de faire un lien précis entre les constatations anatomiques, histologiques, neurochimiques, vasculaires et les productions mentales. Le vieillissement cérébral organique est caractérisé par les modifications suivantes :

I.1 MODIFICATIONS MACROSCOPIQUES

Le poids du cerveau baisse après la cinquantaine d'environ 2 % par décennie. Il se constitue une atrophie corticale qui prédomine au cortex frontal, temporal et à l'amygdale. De ce fait, le rapport Liquide céphalorachidien/ volume crânien augmente. En Tomodensitométrie, une dilatation des ventricules, un élargissement des sillons et une légère atrophie (*cf. glossaire*) corticale sont compatibles avec un vieillissement normal.

I.1 MODIFICATIONS HISTOLOGIQUES

Les neurones, cellules post-mitotiques, ne se divisent pas et ne se renouvellent pas. L'apoptose (*cf. glossaire*), ou mort cellulaire programmée, survient inéluctablement. Elle est constatée préférentiellement dans le cortex frontal, le cortex temporal, l'amygdale et le locus niger.

Les neurones se chargent progressivement de lipofuschine, pigment résultant d'une dégradation des organites intracellulaires, qui peut constituer 10 à 15 % du volume cellulaire.

Le nombre de plaques séniles, constituées de débris neuritiques et de substance amyloïde et observées dans les espaces sintercellulaires, augmente avec l'âge. Les plaques séniles et la perte cellulaire étant retrouvées en très grande quantité dans la maladie d'Alzheimer, la question d'un continuum entre le normal et le pathologique se pose. Les personnes autopsiées seraient-elles devenues symptomatiques d'une maladie d'Alzheimer si elles avaient vécu 10 ou 20 ans de plus ?

I.1 MODIFICATIONS NEUROCHIMIQUES

Les systèmes monoaminergiques sous-corticaux sont inégalement sensibles au vieillissement :

- Système dopaminergique : il existe une réduction de 3 à 5 % par décade de la voie nigrostriée. Les enzymes assurant la synthèse des neurotransmetteurs et leurs récepteurs diminuent. A l'inverse, les enzymes d'inactivation telles que la monoamine-oxydase (Monoamine-Oxydase Cathécol-O-Méthyl-Transférase
- Les systèmes noradrénergique et sérotoninergique sont peu modifiés.
- Le système cholinergique est très influencé par l'âge. La concentration de l'enzyme de synthèse, la choline-acétyltransférase (Choline-Acétyl-Transférase
- Le système gabaergique baisse avec l'âge. La glutamate décarboxylase diminue et les récepteurs aux benzodiazépines liés aux récepteurs Gamma-amino-butyric acid

I.2 MODIFICATIONS VASCULAIRES

La circulation cérébrale est préservée en priorité quel que soit l'état circulatoire général. Le débit sanguin cérébral global n'évolue pas beaucoup avec l'âge chez le sujet normal. Les techniques d'exploration Single Photon Computed Tomographie (Single Photon Computed Tomographie) et Positron Emission Tomographie (Positron Emission Tomographie) permettent d'étudier la circulation corticale locale. Elles montrent qu'il y a concordance entre une activité intellectuelle et le débit sanguin cortical correspondant à la zone activée. Lorsqu'elle est observée, la baisse du débit sanguin cérébral, local ou global, serait plus la conséquence que la cause du vieillissement cérébral.

I.1 LES PERFORMANCES INTELLECTUELLES

Le vieillissement cognitif est hétérogène.

Certains sujets conservent un haut niveau de performance, d'autres non. Chez les sujets qui subissent des modifications, toutes les capacités n'évoluent pas parallèlement.

Les capacités habituellement conservées sont :

- l'intelligence cristallisée : intelligence globale, stock lexical
- la capacité de comparaison et de confrontation avec des expériences antérieures
- la créativité artistique.

Les capacités susceptibles de diminuer sont :

- l'intelligence fluide : raisonnement inductif
- la mémoire d'acquisition ou d'apprentissage
- la vitesse d'exécution et de réponse.

I.1 IMPORTANCE DU CONTEXTE CULTUREL, PSYCHOAFFECTIF ET SENSORIEL

Le vieillissement cérébral est influencé par le contexte culturel, psychoaffectif et sensoriel.

- **Contexte culturel**
- **Contexte psychoaffectif**
- **Contexte sensoriel**
 - Diminution des informations arrivant au cerveau, mauvais traitement de l'information faisant entrer en mémoire des informations erronées.
 - Répercussions psychosociales : un trouble visuel grave entraîne un arrêt de lecture (journal) et une dépendance pour les activités de la vie quotidienne et les activités de loisir (broderie, bricolage). Ces pertes sont ressenties comme des deuils personnels. Les troubles auditifs entraînent des difficultés à suivre les discussions de groupe et l'obligation de faire répéter. Il s'ensuit une crainte d'importuner et un repli sur soi. Certains sourds développent également des troubles caractériels avec méfiance et idées de persécution.
 - Hallucinations et hallucinoses. La déprivation sensorielle favorise l'émergence d'hallucinations. Les troubles de la vision (cataracte et dégénérescence maculaire) sont responsables des hallucinoses du syndrome de Charles Bonnet : hallucinations visuelles pures, muettes, représentant des personnages, des paysages, donnant une impression de réalité, favorisées par la pénombre. Elles sont critiquées par le sujet et réduites par un bon éclairage.

Au total, le vieillissement cérébral est un phénomène dans lequel interviennent plusieurs mécanismes. Le sujet âgé présente un cerveau fragilisé, des organes sensoriels amoindris et un organisme plus sensible aux agressions de tous ordres. Ceci explique la plus grande fréquence avec l'âge des troubles du comportement et des perturbations idéo-affectives.

II CONFUSION MENTALE DU SUJET ÂGÉ

L'état confusionnel ou delirium correspond à un état de faillite temporaire et réversible du fonctionnement cérébral. Le dysfonctionnement cérébral est secondaire à une cause organique, métabolique, toxique, psychologique. La disparition de la cause améliore la situation et permet le plus souvent le retour à l'état antérieur.

La survenue d'un état confusionnel n'est pas spécifique de la personne âgée. A n'importe quel âge, une poussée de fièvre, une imprégnation éthylique, une déshydratation, peuvent entraîner des perturbations cérébrales. Toutefois, du fait du vieillissement cérébral, le sujet âgé est plus fragile et sensible aux agressions physiques ou psychiques.

II.1 LE MODE DE SURVENUE

Il est caractérisé par une installation rapide en quelques heures ou quelques jours au plus. Plus l'installation est rapide, plus le diagnostic d'état confusionnel est vraisemblable, à l'inverse de la démence qui s'installe progressivement sur plusieurs mois.

II.1 LE TABLEAU CLINIQUE

Il varie d'un malade à l'autre et fluctue rapidement chez un même malade. La vigilance est altérée et varie au cours de la journée : phases stuporeuses, hébétude, agitation psychomotrice, périodes de lucidité. L'inversion du cycle nyctéméral (*cf. glossaire*) est fréquente. L'humeur est marquée par une perplexité, une anxiété, une incompréhension de ce qui se passe. Le langage est troublé : recherche de mots, fuite des idées. L'onirisme (*cf. glossaire*) se manifeste par des hallucinations visuelles et auditives, retentissant sur le comportement du malade.

Les éléments permettant de différencier confusion et démence sont rapportés dans le tableau 1. Un état confusionnel peut survenir chez un malade dément dont le cerveau est plus vulnérable que celui d'un vieillard non dément. La différence entre confusion et psychose hallucinatoire chronique (*cf. glossaire*) repose sur la connaissance des antécédents.

Tableau 1 : Critères différentiels de l'état confusionnel et du syndrome démentiel

	Confusion	Démence
Début	Soudain (en quelques jours)	Insidieux (> 6 mois)
Antécédents	Surtout médicaux plusieurs médicaments	Variables
Evolution diurne	Variable, périodes de lucidité, aggravation nocturne, sommeil perturbé	Stable au cours de la journée, sommeil généralement normal
Vigilance, conscience	Symptôme cardinal, toujours perturbé	Intact sauf dans phases avancées
Hallucinations	Fréquentes, surtout visuelles, expériences oniriques complexes	Plutôt rares
Orientation temps et lieu	Presque toujours atteinte	Atteinte probable
Activité psychomotrice	Souvent augmentée (agressivité désordonnée) ou au contraire diminuée (apathie, somnolence)	Souvent normale
Discours	Souvent désorganisé, incohérent	Normal au début, paraphasies, dysnomies
Humeur	Souvent apeurée ou hostile	Souvent normale
Délires	Mal systématisés, passagers	Généralement absents
Signes d'atteinte neurologique diffuse	Souvent présents	Souvent absents sauf dans phases avancées

II.2 LA CONDUITE À TENIR EST SIMPLE DANS SES PRINCIPES

L'interrogatoire

recherche des informations sur l'état antérieur. Devant un malade en complète désorganisation cérébrale, il faut s'enquérir auprès des proches de son état antérieur : état cognitif normal ou troubles de la mémoire et de l'orientation depuis quelques semaines ou mois.

La recherche d'une cause médicamenteuse ou toxique doit être systématique : benzodiazépines, anticholinergiques, diurétiques, hypoglycémisants, alcool, CO... en faisant ramener les ordonnances et les boîtes retrouvées dans l'armoire à pharmacie et selon les circonstances particulières (chauffage défectueux).

Un évènement socio-familial peut avoir un effet déclenchant : déménagement, entrée en institution, admission à l'hôpital, deuil récent. Souvent, les causes sont intriquées (tableau 2).

- Un deuil suivi de la prise de calmants...
- Une fracture d'un membre suivie d'une hospitalisation, de douleurs, d'une anesthésie....

L'examen clinique doit être systématique et complet

à la recherche d'une pathologie déclenchante : déshydratation, infection respiratoire, infarctus du myocarde, trouble du rythme, insuffisance cardiaque, globe vésical, fécalome, ischémie aiguë, déficit neurologique, Accident Vasculaire Cérébral .

Les examens complémentaires

- Les examens biologiques peuvent mettre en évidence une anémie, un trouble hydro électrolytique, une hypoglycémie, une dysthyroïdie, une hypercalcémie, une hypoxie (cf. glossaire) .
- L'Eléctroencéphalogramme montre un ralentissement diffus et symétrique des rythmes de fond. Il permet surtout d'éliminer une épilepsie fronto-temporale et une lésion focale intracrânienne.
- Le scanner est parfois difficile à réaliser. Il doit néanmoins être demandé pour éliminer un hématome sous-dural ou une hémorragie cérébrale.

Prise en charge thérapeutique

Elle repose sur des principes simples :

- **Calmer et rassurer** : le comportement verbal et non verbal du soignant est fondamental (tableau 3).

L'entourage doit être informé du diagnostic et du pronostic de réversibilité probable.

- **Traiter la cause** : correction d'une déshydratation, suppression d'un médicament potentiellement responsable. Le pronostic de l'état confusionnel dépend du pronostic de l'affection causale.

Enfin, si l'état confusionnel est lié à une succession d'évènements traumatisants (fracture - hospitalisation - anesthésie, cambriolage-anxiolytiques) la récupération sera plus longue. Il faut savoir attendre que les vagues émotionnelles se calment. L'attitude compréhensive des soignants et de l'entourage est le meilleur atout pour le malade.

- **Traiter les symptômes propres de l'état confusionnel.** En cas d'agitation psychomotrice et/ou d'onirisme mal toléré par ses effets anxiogènes, il est licite de calmer le malade. On a recours à des neuroleptiques type Halopéridol, Tiapride ou Risperdone en envisageant d'emblée leur réduction puis leur interruption dès que possible.

(Recommandation : Haute Autorité de Santé. Confusion aiguë chez la personne âgée : prise en charge initiale de l'agitation [en ligne]. Mai 2009.) Confusion aiguë chez la personne âgée : prise en charge initiale de l'agitation.

Tableau 2 : Causes possibles d'état confusionnel

Infections	Pneumopathie (ayant aussi un effet hypoxémiant), infection urinaire, septicémie, diverticulite, érysipèle....
Cardiopathie	Insuffisance cardiaque décompensée, infarctus, troubles du rythme et de la conduction, embolie pulmonaire...
Maladies cérébrales	Accident vasculaire cérébral, hématome sous-dural, tumeur cérébrale, état postcritique, état de mal comitial infra-clinique, ictus amnésique
Troubles métaboliques	Hypoxie (anémie, insuffisance respiratoire ou cardiaque), hyper ou hypoglycémie, hyponatrémie, hypokaliémie, urémie, insuffisance hépatocellulaire, hyper ou hypocalcémie, hyper ou hypothyroïdie, déshydratation
Traumatismes	Toutes fractures surtout col du fémur, contusion cérébrale
Post-chirurgie	Anesthésie, choc opératoire, immobilisation douloureuse...
Affections somatiques diverses	Fécalome, rétention d'urine, ischémie de membre ou mésentérique, et toute douleur
Evènements	Déménagement, hospitalisation, agression, deuil.....
Médicaments en cause	Narcotiques Sédatifs-hypnotiques (surtout benzodiazépines), Anticholinergiques : tricycliques, neuroleptiques sédatifs, antiparkinsoniens, atropine, scopolamine, antihistaminiques Antiulcéreux : cimétidine, ranitidine Anti-inflammatoires non stéroïdiens Corticostéroïdes Antiparkinsoniens : lévodopa, amantadine Divers : dérivés de la théophylline, antiépileptiques, digitaliques

Tableau 3 : Attitude face à un confus

Eviter le bruit, l'agitation, la panique
Lui parler en le nommant
Se présenter en se nommant
Le regarder en face
Ton de voix calme et rassurant
Expliquer la situation
Ne pas attacher

III DÉMENCES

La démence est la plus grave des transformations qui atteignent l'être humain vieillissant.

Le syndrome démentiel se définit comme étant une détérioration globale des fonctions cognitives chez une personne ayant un état de conscience normal. La survenue et l'évolution sont progressives. Les troubles sont irréversibles. Un syndrome démentiel correspond à la période d'état de pathologies multiples ayant des évolutions précliniques de durées inconnues.

Les causes des syndromes démentiels sont dominées par les maladies neurologiques dégénératives dont la principale est la maladie d'Alzheimer. L'apparition de traitements actifs dans cette affection justifie que l'on préconise un diagnostic précoce. Une stratégie intelligente de prise en charge limite les risques d'évolution catastrophique du malade mais aussi de son entourage. Les aspects sociaux, sociologiques, psychologiques et médico-légaux font partie de la prise en charge. La démence est le problème majeur de santé publique en gériatrie.

III.1 LA MALADIE D'ALZHEIMER

La maladie d'Alzheimer (Maladie d'Alzheimer) représente 60 % des causes de démence en Europe. Elle a été décrite sur le plan clinique et histologique par Aloïs Alzheimer en 1906.

Elle est caractérisée par une perte neuronale prédominant dans le cortex temporal et l'hippocampe, des dégénérescence neurofibrillaires et des plaques séniles en grand nombre. Les unes sont principalement formées de protéines tau anormalement phosphorylées et les autres de la protéine amyloïde insoluble.

L'acétylcholine est le neuromédiateur le plus diminué dans la MA. Les médicaments récents disponibles visent à maintenir le taux d'acétylcholine résiduel en inhibant l'enzyme de dégradation, l'acétylcholinestérase. A l'inverse les médicaments ayant un effet anticholinergique, aggravent ou révèlent sous la forme d'un état confusionnel, la symptomatologie de la MA.

Les facteurs de risque

Les mécanismes intimes de la MA sont encore inconnus. Parmi les facteurs de risque, le plus important est l'âge. Le second facteur est l'existence d'antécédents familiaux de la

maladie. Deux mécanismes participent à la plus grande fréquence de la maladie d'Alzheimer dans certaines familles : d'une part l'existence de mutations portant sur le gène de la préséniline 1, de la préséniline 2 et d'autre part des mutations sur le gène de l'Amyloid protein precursor (amyloid protein precursor). La présence du génotype 4 de l'apolipoprotéine E est un facteur de risque puissant au niveau d'une population mais il ne peut être considéré comme un argument diagnostique individuel. Les facteurs biographiques et environnementaux existent aussi. D'autres facteurs de risque ont été décrits tels qu'un faible niveau socioculturel, des antécédents psychiatriques en particulier dépressifs, un traumatisme crânien, l'aluminium. A l'inverse, certains facteurs protecteurs sont suggérés tels qu'un traitement par anti-inflammatoires non stéroïdiens, par anti-oxydants, par oestrogènes. Par ailleurs, une consommation modérée de vin a été associée à une plus faible incidence de la MA dans l'étude Paquid. Les personnes inquiètes et les familles sont à l'affût de ces informations publiées par les médias. Le médecin doit en faire la lecture critique et donner les commentaires adaptés.

Démarche diagnostique au stade débutant ou modéré

Aux stades de début et modéré, la maladie d'Alzheimer est caractérisée par l'installation de troubles intellectuels portant sur la mémoire, les fonctions exécutives, le langage, la cognition, les praxies (*cf. glossaire*). Différents signes doivent alerter l'attention du médecin et permettre de suspecter une maladie d'Alzheimer. Les manifestations les plus précoces et les plus fréquentes sont des troubles de mémoire portant sur les faits récents (détails de la vie quotidienne, emplacement d'objets, nom de personnes peu familières), puis les faits anciens (personnages connus, dates historiques, dates d'anniversaires des enfants, du mariage, de naissance) et des modifications du comportement (perte d'initiative, apathie, symptômes dépressifs) qui s'accompagnent d'un retentissement sur les activités de vie quotidienne.

Au fur et à mesure, s'ajoutent :

- une désorientation temporo-spatiale, le premier signe qui doit faire penser à la maladie d'Alzheimer est la désorientation dans le temps. Elle se traduit par une difficulté à retenir la date du jour. La désorientation dans l'espace est habituellement plus tardive mais aussi plus spécifique. Elle se traduit au début par des difficultés à fixer le nom des lieux où se trouve le patient lorsqu'ils lui sont inhabituels. A un stade plus avancé, l'interrogatoire de l'entourage peut révéler des difficultés à s'orienter dans un lieu non familier au patient (par exemple, dans une grande surface, ou lors d'un trajet en voiture inhabituel).
- des troubles des fonctions exécutives font appel à la capacité du patient à organiser et

réaliser une tâche cognitive plus ou moins complexe nécessitant un plan de travail. Dans la vie quotidienne, ces troubles exécutifs se traduisent par exemple par des difficultés à remplir correctement sa déclaration d'impôts ou bien à planifier un trajet nécessitant plusieurs correspondances à partir d'un plan du métro.

- des troubles du langage caractérisés au début par l'oubli des mots ou aphasie (*cf. glossaire*) amnésique.
- des troubles praxiques (difficultés d'utilisation d'appareils ménagers).
- des troubles gnosiques marqués initialement par des difficultés à reconnaître des symboles abstraits tels que des logos ou des panneaux routiers, puis des personnes ou des objets peu familiers.

Il n'y a pas d'atteinte de la vigilance et de la motricité. Il peut exister des troubles affectifs ou du comportement associés à la démence : troubles de l'humeur sous la forme d'un changement de caractère, d'épisodes d'agressivité ou de dépression, de jalousie, d'idées de persécution, de passivité. Les hallucinations sont rares.

L'évaluation des fonctions mentales se fait dans un premier temps en recueillant les éléments évoqués ci-dessus. Habituellement le malade se plaint moins que son entourage, ce qui témoigne d'une anosognosie (*cf. glossaire*).

Le diagnostic repose essentiellement sur la reconstitution de l'apparition des troubles, par l'interrogatoire du malade et des proches.

Evaluation standardisée

Une première évaluation standardisée globale des fonctions cognitives peut être faite par le test de Folstein ou Mini Mental State Examination (MMSE) dont la passation dure une dizaine de minutes. C'est un test de dépistage accessible à tout praticien. Le score de 24/30 constitue le seuil devant faire suspecter une atteinte déficitaire.

L'interprétation du score au Mini Mental State Examination doit être prudente. En effet, un haut niveau d'éducation, permet de maintenir un score supérieur au seuil tout en ayant une atteinte pathologique évidente. A l'inverse, un faible niveau intellectuel, désavantage certaines personnes et crée de faux positifs. Rappelons enfin que lors d'un état confusionnel (exemple : imprégnation éthylique aiguë chez un sujet jeune), il y a des chances que le score de Folstein soit inférieur à 24 !

Pour un même malade, le MMSE permet un suivi comparatif. En cas de maladie d'Alzheimer, on observe une perte moyenne de trois points par année.

L'existence de symptômes évocateurs d'installation progressive et un score de MMSE inférieur à 24, font évoquer un syndrome démentiel. Il serait cependant abusif et

dangereux sur ces seuls éléments de conclure à ce stade à ce diagnostic et encore plus de spécifier qu'il s'agit d'un Alzheimer.

En pratique, certaines épreuves simples peuvent être proposées comme :

- résoudre un problème d'arithmétique simple (Vous achetez 7 enveloppes à 20 centimes. Vous payez avec une pièce de 5 F. Combien doit-on vous rendre ?).
- faire une épreuve de fluence verbale. On demande au patient de dire en 1 minute des noms d'animaux (fluence verbale catégorielle) ou des mots communs débutant par la lettre M (fluence verbale alphabétique ou littérale) qu'il connaît. Une fluence verbale inférieure à 15 pour les noms d'animaux, ou inférieure à 10 pour les mots débutant par la lettre M, est suspecte.

Parmi les troubles praxiques, l'apraxie constructive (*cf. glossaire*) est plus précoce. Une des épreuves les plus sensibles pour la mettre en évidence est le test de l'horloge. On demande au patient de dessiner le cadran d'une horloge d'indiquer sur ce cadran toutes les heures, puis la petite et la grande aiguille qui marquent 16 heures 45. Les premières perturbations à cette épreuve sont des erreurs de positions des chiffres de l'horloge, une confusion entre la petite et la grande aiguille, et une erreur de position de la petite aiguille (qui doit être plus proche de 5h que de 4h). L'apraxie constructive peut être également mise en évidence en demandant au patient de dessiner un cube en perspective. Cette épreuve est cependant moins sensible que ne l'est le test de l'horloge, et sa réalisation dépend du niveau culturel du patient.

Diagnostic

Ces tests doivent être complétés par une évaluation multidimensionnelle qui permet de faire le diagnostic de la maladie d'Alzheimer et de définir les orientations thérapeutiques. Cette évaluation pourra avoir lieu dans un centre expert, par exemple dans le cadre d'un hôpital de jour, et comportera :

- Une anamnèse recueillie auprès du patient et de son entourage. Il est également important de connaître les médicaments ingérés par le patient. Des questionnaires sont remplis par le patient et l'entourage pour préciser l'intensité et les répercussions des troubles de mémoire. Par ailleurs, la famille remplit un questionnaire évaluant le retentissement sur les activités de vie quotidienne qui comportent d'une part les activités de base (toilette, repas...), d'autre part les activités plus complexes (prendre les médicaments, les transports en commun, gérer ses finances, etc...).
- Un examen somatique en particulier neurologique qui ne montre rien en dehors de signes qui seraient liés à d'autres pathologies

- Un entretien psychologique ou psychiatrique est indispensable afin de préciser la personnalité du patient, le contexte familial et environnemental. Il permet de préciser l'existence de pathologies psychiatriques antérieures éventuelles, ainsi que les éventuels signes psychiatriques actuels.

- L'évaluation psychométrique permet de confirmer et de qualifier les troubles. Elle dure 1h30 à 2 h. et est réalisée par des médecins ou des psychologues expérimentés. Il existe une grande quantité de tests qui permettent d'explorer de façon approfondie la mémoire, le langage, les gnosies, les praxies gestuelles et constructives, les fonctions exécutives. L'évaluation comportera des épreuves de mémoire verbale (test de Grober et Buschke - tableau 4), de mémoire visuelle (reproduction de la figure de Rey, test de Benton), de mémoire associative (épreuve des mots couplés de Weschler), de mémoire logique (épreuve du récit de Weschler), ainsi que des épreuves appréciant les fonctions exécutives (Trail Making Test, épreuve de barrage, test de Stroop, test des cubes de la Wechsler Adult Intelligence Scale).

Lors de l'évaluation neuropsychologique, le patient doit porter ses lunettes et ses prothèses auditives si besoin. Le niveau socioculturel du patient doit être connu pour interpréter les résultats des tests neuropsychologiques.

- Des examens biologiques (Numération Formule Sanguine, C reactive protein, ionogramme sanguin, glycémie à jeûn, bilan hépatique, dosage de Traitement hormonal substitutif, de calcémie, de vitamine B12, des folates voire gaz du sang selon le contexte.) vérifient l'absence de facteurs somatiques, en particulier dysthyroïdie, anémie significative, syndrome d'apnée du sommeil, hyperparathyroïdisme susceptibles de participer aux troubles cognitifs.

- Un examen tomodensitométrique cérébral, voire une imagerie par résonance magnétique en cas de doute sur l'existence de lésions vasculaires permet d'éliminer des causes de démence "curable" (hématome sous-dural, hydrocéphalie à pression normale, tumeur cérébrale). L'existence d'une atrophie hippocampique est un bon signe en faveur de la maladie d'Alzheimer.

- En fonction du contexte, certains examens pourront être demandés : sérologies syphilitiques et Virus de l'immunodéficience humaine, ponction lombaire permettant une analyse du LCR lorsqu'une affection systémique inflammatoire et/ou dysimmunitaire est suspectée, EEG lorsque le tableau est atypique.

- La tomoscintigraphie d'émission monophotonique (SPECT) permet d'étudier le débit sanguin cérébral. Un hypodébit pariétal ou bipariétotemporal est fortement évocateur

d'une MA. Ses indications sont du domaine du spécialiste. La tomographie par émission de positons (PET) a une précision topographique supérieure à celle du SPECT et permet une mesure absolue du métabolisme cérébral. Elle reste limitée au domaine de la recherche. La spectroscopie par résonance magnétique fait également l'objet de travaux de recherche.

Tableau 4 : Test de Grober et Buschke

Ce test permet de différencier un trouble de l'évocation d'un déficit de l'encodage. Dans la maladie d'Alzheimer, les déficits mnésiques portent non seulement sur les mécanismes de rappel de l'information comme dans les troubles bénins du sujet âgé ou les dépressions mais également sur les mécanismes d'encodage. Les processus de facilitation du rappel n'améliorent que peu ou pas les performances mnésiques.

L'indiciage consiste à donner un indice généralement la catégorie sémantique à laquelle appartient le mot que le patient doit retrouver. Par exemple, quel est le nom de la fleur si l'item cible est une jonquille. Le fait que le patient retrouve le mot après indiciage montre que ce dernier a bien été encodé et stocké. Ceci oriente vers un trouble de l'évocation ou trouble de l'accès au stock mnésique survenant au cours des états dépressifs. L'absence d'amélioration du rappel en indiciage évoque un déficit d'encodage caractéristique d'une maladie d'Alzheimer. Par ailleurs, la présence d'intrusions (le patient cite d'autres mots appartenant à la catégorie sémantique : par exemple tulipe, rose) est également en faveur d'une maladie d'Alzheimer.

Le patient peut également bénéficier d'une épreuve de reconnaissance. Une liste de mots parmi lesquels figurent les mots présentés initialement ainsi que des mots nouveaux est présentée au patient. La reconnaissance correcte des mots cible témoigne d'une difficulté d'évocation et non d'un trouble de l'encodage. La production de reconnaissances erronées (le patient croit reconnaître un item cible alors qu'il s'agit d'un mot distracteur) ou de fausses reconnaissances est en faveur d'une maladie d'Alzheimer.

Le diagnostic de maladie d'Alzheimer est fait selon les critères du Diagnostic and Statistical Manual - Revision 4 (tableau 5). L'utilisation des critères définis par le National Institute of Neurological Disorders and Stroke (National Institute of Neurological Disorders and Stroke Association) et l'Alzheimer Disease and Related Disorders Association (Alzheimer Disease and Related Disorders Association) permet de retenir le diagnostic de maladie d'Alzheimer possible ou probable avec une probabilité comprise entre 90 et 95% (tableau 6).

L'évaluation doit également prendre en compte les aspects somatiques, psychologiques, fonctionnels et sociaux chez la personne âgée. L'étape suivante consiste à évaluer les modalités évolutives de la maladie et à apprécier les capacités épargnées qui doivent être mises en valeur afin de retarder l'évolution des troubles. Elle permet d'évaluer le stade (léger, modéré ou sévère) de la maladie. Il est également important d'apprécier l'impact de la maladie sur la vie affective et relationnelle du patient.

Cette évaluation, qui s'aide notamment de tests psychométriques et des échelles d'évaluation, est faite régulièrement pour guider la prise en charge à chaque étape de la maladie.

Tableau 5 : Critères de définition de la maladie d'Alzheimer selon le DSM IV

- | | |
|--|---|
| <p>A. Apparition de déficits cognitifs multiples comme en témoigne à la fois :</p> <ol style="list-style-type: none">1. une altération de la mémoire (altération de la capacité à apprendre des informations nouvelles ou à se rappeler les informations apprises antérieurement)2. une ou plusieurs des perturbations cognitives suivantes :<ol style="list-style-type: none">a) aphasie (perturbation du langage)b) apraxie (altération de la capacité à réaliser une activité malgré des fonctions motrices intactes)c) agnosie (impossibilité de reconnaître des objets malgré des fonctions sensorielles intactes)d) perturbations des fonctions exécutives (faire des projets, organiser dans le temps, avoir des pensées abstraites) | <p>C. L'évolution est caractérisée par un début progressif et un déclin cognitif continu.</p> |
| <p>B. Les déficits cognitifs de critères A1 et A2 sont tous les deux à l'origine d'une altération significative du fonctionnement social ou professionnel et représentent un déclin significatif par rapport au niveau de fonctionnement antérieur.</p> | <p>D. Les déficits cognitifs des critères A1 et A2 ne sont pas dus :</p> <ol style="list-style-type: none">1. à d'autres affections du système nerveux central qui peuvent entraîner des déficits progressifs de la mémoire et du fonctionnement cognitif (maladie cérébrovasculaire, maladie de Parkinson, maladie de Huntington, hématome sous-dural, hydrocéphalie à pression normale, tumeur cérébrale) ;2. à des affections générales pouvant entraîner une démence (par exemple hypothyroïdie, carence en vitamine B12 ou en folates, pellagre, hypercalcémie, neurosyphilis, infection par le HIV) ;3. à des affections induites par une substance ;4. les déficits ne surviennent pas de façon exclusive au cours de l'évolution d'un delirium ;5. les troubles ne sont pas expliqués par une affection psychiatrique (dépression majeure, schizophrénie). |

Tableau 6 : D'après les critères NINCDS-ADRDA de maladie d'Alzheimer

Possible

Syndrome démentiel isolé

Troubles cognitifs progressifs

Peut être associé à une autre affection systémique ou cérébrale

Probable

Syndrome démentiel cliniquement confirmé

Aggravation progressive dans au moins deux domaines cognitifs

Perturbation des activités de la vie quotidienne et troubles du comportement

Absence d'autre affection systémique ou cérébrale

Certaine

Probable, plus preuve histologique (biopsie ou autopsie)

III.2 LES AUTRES CAUSES DE DÉMENCE

Les maladies neurologiques dégénératives et les destructions cérébrales d'origine vasculaires ou traumatiques sont les étiologies des syndromes démentiels.

Le terme maladie d'Alzheimer était réservé aux démences préséniles survenant avant 60 ans. Le terme est étendu actuellement quel que soit l'âge sous la dénomination Maladie d'Alzheimer (MA) ou démence de type Alzheimer (Démence de type Alzheimer). Nous en avons vu les caractéristiques essentielles et la démarche clinique.

La démence frontotemporale (Démence frontotemporale), estimée à 10 % des cas, est une démence corticale proche de la maladie d'Alzheimer. La maladie de Pick fait partie des DFT. Elle est rare après 70 ans.

Les troubles mnésiques sont au second plan. Des troubles de l'humeur, du caractère et du comportement sont prédominants et souvent révélateurs.

Le diagnostic est actuellement fait selon les critères de Lund et Manchester (tableau 7).

Tableau 7 : Démence fronto-temporale (critères de Lund et Manchester)

Troubles comportementaux :

- début insidieux et progression lente
- négligence physique précoce
- négligence précoce des conventions sociales
- désinhibition comportementale précoce (hypersexualité, familiarité excessive)
- rigidité mentale et inflexibilité
- hyperoralité (gloutonnerie, consommation excessive de cigarettes ou alcool)
- stéréotypies et persévérations (déambulation, maniérisme, activités rituelles)
- comportement d'utilisation et d'imitation
- distractibilité, impulsivité
- perte précoce de l'autocritique (anosognosie)

Symptômes affectifs :

- dépression, anxiété, sentimentalité excessive, idées fixes, idées suicidaires, idées délirantes
- hypocondrie, préoccupations somatiques bizarres
- indifférence affective (manque d'empathie, apathie)
- amimie (inertie, aspontanéité)

Troubles du langage :

- réduction progressive du langage (aspontanéité)
- stéréotypies verbales et palilalie
- écholalie et persévérations

Préservation de l'orientation spatiale et des praxies

Signes physiques :

- réflexes archaïques précoces
- troubles sphinctériens précoces
- hypotension artérielle et variations tensionnelles

Examens complémentaires :

- EEG normal
- atteinte prédominant dans les régions frontales (TDM, IRM ou SPECT)
- troubles sévères des fonctions exécutives

Les démences sous-corticales et cortico-sous-corticales

On y trouve des signes psychiatriques fréquents et souvent initiateurs : troubles de l'humeur et de l'affectivité, troubles psychotiques (hallucinations, idées de persécution...)

La répercussion sur le comportement social est précoce. Il existe un ralentissement des temps de réaction contrairement à la MA où les patients gardent une répartie rapide. La mémoire est touchée du fait de la bradyphrénie (*cf. glossaire*). Le souvenir est amélioré par l'indiciage : il s'agit plus d'une difficulté de restitution des informations que d'une difficulté d'encodage.

Les étiologies sont :

- Démence à corps de Lewy (Démence à corps de Lewy) qui se caractérise par un syndrome parkinsonien, des hallucinations visuelles, des épisodes délirants et une mauvaise tolérance aux neuroleptiques.
- Démence au cours d'une maladie de Parkinson.
- Démence de la paralysie supranucléaire progressive ou maladie de Steele-Richardson-Olszewski.

Les démences vasculaires ou traumatiques font suite à des accidents cérébraux dont il existe des signes cliniques neurologiques. Elles sont souvent mixtes c'est à dire associées à une MA sous-jacente dont elles enrichissent la symptomatologie.

III.3 PRISE EN CHARGE ET TRAITEMENT DES DÉMENCES

La prise en charge et le traitement de la maladie d'Alzheimer et des autres syndromes démentiels est un parcours long et difficile. A partir des premiers troubles et du diagnostic plus ou moins tardif qui y fait suite, s'ouvre une période longue de plusieurs années, 5 à 15 ans, où des adaptations successives des traitements et de l'organisation de vie devront être opérées.

Prise en charge des troubles cognitifs de la MA

Les traitements médicamenteux actuels de la MA sont essentiellement substitutifs. Il s'agit d'anticholinestérasés, inhibant l'enzyme de dégradation de l'acétylcholine et permettant par cet effet de soutenir le taux d'acétylcholine déficitaire. Trois molécules sont disponibles : la tacrine (Cognexâ), le donépézil (Ariceptâ) et la rivastigmine (Exelonâ).

Leur prescription est soumise à des critères de dispensation et de surveillance rigoureuse. Les médicaments doivent être prescrits au début par un spécialiste de la maladie d'Alzheimer (gériatre, neurologue ou psychiatre). Ce spécialiste doit avoir connaissance des autres traitements pris par le patient afin d'éviter certaines associations dangereuses. Le médecin généraliste peut ensuite renouveler les ordonnances. Une évaluation par le spécialiste doit être refaite tous les 6 ou 12 mois selon le médicament.

Ces médicaments sont indiqués lorsque la maladie est d'intensité légère, modérée et modérément sévère. Ils sont actifs chez un certain nombre de patients seulement. Rien ne permet actuellement de prédire à l'avance leur efficacité. Si le traitement est efficace, le déclin peut être stabilisé pour un temps donné ou la dégradation plus lente qu'elle ne serait survenue spontanément. Ceci peut permettre de maintenir une autonomie compatible avec le maintien à domicile plus longtemps.

Ces médicaments peuvent avoir des effets secondaires d'ordre digestif (nausées, vomissements voire diarrhée) ou psychique (insomnie, asthénie).

Les caractéristiques principales des anticholinestérasiques sont résumées dans le tableau 8.

Actuellement, d'autres molécules sont en cours d'expérimentation comme les agonistes cholinergiques muscariniques. Des traitements visant à pallier les déficits cérébraux des monoamines (sérotonine, dopamine) pourraient également s'avérer intéressants

(inhibiteurs de la monoamine oxydase). Des voies prometteuses s'orientent vers la recherche de produits empêchant la formation des lésions neuropathologiques (dégénérescence neurofibrillaires, plaques séniles) en intervenant sur les processus physiopathologiques impliquant la protéine tau et le peptide A β ou empêchant la mort neuronale.

Le rôle symptomatique et/ou préventif dans la maladie d'Alzheimer des inhibiteurs calciques (nimodipine), des oestrogènes, de la sélégiline, de la vitamine E, des anti-inflammatoires non stéroïdiens fait l'objet d'études à l'heure actuelle.

(Recommandation : Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé. Sécurité d'emploi des antipsychotiques classiques chez les patients âgés déments [en ligne]. 09/12/2008)
Sécurité d'emploi des antipsychotiques classiques chez les patients âgés déments.

(Recommandation : Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé. Mise au point sur la prévention de l'iatrogénèse médicamenteuse chez le sujet âgé [en ligne]. 04/07/2005.)
Mise au point sur la prévention de l'iatrogénèse médicamenteuse chez le sujet âgé.

La prise en charge ne se limite pas à l'éventuelle prescription d'un traitement symptomatique des troubles de la mémoire. Il existe un risque important que l'entourage prive le malade de toute activité et de tout contact par honte et par crainte. Ceci ne peut qu'aggraver la déperdition des fonctions encore présentes. Le maintien, voire la restitution temporaire de certaines capacités, passe par un certain nombre de recommandations :

- Maintenir un bon état physique : encourager la marche par des promenades quotidiennes ;
- Stimuler et encourager la pratique d'activités quotidiennes d'occupation ou de loisir : cuisine, vaisselle, ménage, bricolage, jardinage . . .

Selon l'état du malade, il s'agit de le laisser faire, de le surveiller ou de le guider. La notion de plaisir est à rechercher.

- Maintenir une vie sociale : garder le lien avec des amis en les avertissant de l'existence des difficultés chez le malade, fréquenter les magasins (à des moments de moindre cohue), les restaurants, les lieux de culte....

D'autres prises en charge à visée thérapeutique sont tentées. Leur efficacité sur les troubles cognitifs est controversée. Par contre, il existe un indiscutable effet de bien-être pour le patient et de sentiment de soulagement et de déculpabilisation des proches.

Voici quelques exemples :

- Groupes de stimulation de la mémoire
- Prise en charge par un orthophoniste
- Atelier d'expression artistique : peinture, modelage...

- Musicothérapie
- Contact avec des animaux de compagnie.

Sur le plan de la surveillance médicale et des coprescriptions, ces malades doivent être suivis attentivement. Les symptômes fonctionnels d'autres pathologies sont mal exprimés du fait des difficultés d'expression et de compréhension. L'entourage peut aider à décoder les "plaintes" du malade. Il convient d'être très économe dans les médicaments et de proscrire les molécules anticholinergiques.

Tableau 8 : Caractéristiques principales des anticholinestérasiques

Molécule	Cognex® (Tacrine)	Aricept® (Donepezil)	Exelon® (Rivastigmine)
Indications	formes légères, modérées, modérément sévères	formes légères, modérées, modérément sévères	formes légères, modérées, modérément sévères
Nombre de prise	4/jour	1/jour	2/jour
Horaire de prise	45 mn. avant repas	-	avec repas
Effets cholinergiques	+	+	+
Surveillance des effets secondaires	poids effets digestifs ALAT +++	poids effets digestifs	poids effets digestifs
Posologie	40 à 160 mg	5 ou 10 mg	6 à 12 mg

Prise en charge des troubles du comportement

Les troubles du comportement sont inévitables. Ils sont de deux origines : soit endogènes, faisant suite à une production délirante ou hallucinatoire par exemple, soit exogènes c'est à dire réactionnels à ce que le malade perçoit de sa situation et de son environnement. Les deux mécanismes peuvent s'associer.

Il est important, devant un trouble du comportement, de savoir analyser le mécanisme en cause. S'il s'agit d'un trouble apparemment sans délire ni hallucination, que s'est-il passé ? Une reconstitution des circonstances et des paroles et attitudes des protagonistes, apporte souvent une explication vrai- semblable à la réaction du malade. Si l'entourage apprend ainsi, par les expériences successives, à mieux connaître les réactions du malade et si le médecin explique et fait comprendre, la prise en charge sera de plus en plus adaptée et compréhensive. A l'inverse, la prescription automatique de psychotropes, sédate le malade et ne règle pas ses difficultés quotidiennes.

C'est à dire que l'entourage doit apprendre à connaître et à comprendre les réactions du malade. Il peut s'agir de manifestations apparues à l'occasion d'une maladie intercurrente dont le traitement permettra d'obtenir la régression des troubles comportementaux. Le médecin traitant n'est pas toujours à l'aise dans la formation et le conseil vis à vis des familles. Les Hôpitaux de Jour et autres Centres experts ainsi que

les associations de soutien (France Alzheimer et associations départementales) donnent des avis et de la documentation conçue à l'usage des proches.

Toutes les difficultés comportementales ne se règlent cependant pas par des attitudes intelligentes et adaptées. Il est nécessaire de traiter les symptômes gênants tels que agressivité, anxiété, insomnie, dépression. Un délire n'ayant pas de conséquence pénible pour le malade et tolérable par l'entourage n'est pas forcément à traiter. Les traitements par psychotropes respectent les principes suivants :

- Monothérapie si possible
- Durée de vie courte
- Traitement de quelques jours ou semaines puis essai d'arrêt.

(Recommandation : Haute Autorité de Santé. Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : prise en charge des troubles du comportement perturbateurs [en ligne]. Mai 2009.) Prise en charge des troubles du comportement perturbateurs.

(Recommandation : Haute Autorité de Santé. Diagnostic et prise en charge de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées [en ligne]. Mars 2008.) Diagnostic et prise en charge de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées.

L'action de l'entourage et l'aide aux aidants

L'entourage a une importance essentielle dans le projet thérapeutique du malade.

Au moment où le diagnostic est posé, les réactions de l'entourage familial sont variées : négation, catastrophisme, courage....

L'entourage n'est pas fait que d'une personne : il y a le conjoint, les enfants, les gendres et belles-filles etc....Chacun réagit en fonction de l'histoire familiale.

Tout peut se voir depuis la cohésion totale au déchirement sordide.

Le médecin doit savoir quel est l'entourage du malade ou si celui-ci est seul. En cas de cohabitation, il en évalue la disponibilité, la cohésion, la solidité psychologique.

Quoiqu'il en soit, toute famille, même la mieux disposée et la plus solide, a besoin de conseils, de soutien psychologique et d'encouragements.

La démence entraîne une dépendance rapidement importante. Toutes les activités sociales et domestiques sont compromises : gestion, achats, utilisation des moyens de transport, ménage, cuisine. Les activités de soin personnel sont également touchées : prise des médicaments, capacité à communiquer, à sortir seul de chez soi en sécurité, à faire sa toilette et à s'habiller. Seule la locomotion est longtemps préservée et c'est ce qui

cause parfois le plus de difficultés.

Le malade ne sait plus accomplir un certain nombre de tâches. Par contre, il fait parfois des "bêtises" : déplacer des objets, ouvrir des robinets, cacher de l'argent, jeter un courrier important....

L'entourage doit donc compenser les manques et surveiller ou réparer les actes aberrants.

Quelles aides peuvent être apportées aux aidants ?

On recommande des aides pour la toilette, l'habillage et la propreté sphinctérienne. L'intervention d'un tiers est parfois mieux acceptée par le malade que si c'est un membre de la famille qui en a la charge.

Le besoin principal des familles est d'avoir des moments de répit : une ou deux journées par semaine d'accueil en Hôpital de Jour ou en Centre de Jour, ou bien hébergement temporaire de deux à trois semaines une ou plusieurs fois par an dans une institution.

Certaines aides sont financées par la Sécurité Sociale (Hôpital de Jour, soins infirmiers à domicile), d'autres sont à la charge du malade (changes jetables pour incontinent, accueil de jour, hébergement temporaire). La Prestation Spécifique Dépendance peut être obtenue, sous conditions de ressources, pour financer ces aides.

Éléments de suivi

Le suivi d'un malade dément est une histoire de plusieurs années. Cette affection ouvre en France le droit à une prise en charge à 100 % sous le régime des affections de longue durée. En moyenne, on admet que 80 % de la durée de la maladie se passe au domicile et 20 % (les phases terminales) dans les hôpitaux ou les institutions.

La majorité de la durée est donc sous la surveillance des médecins généralistes.

En ce qui concerne le malade, le suivi des fonctions mentales peut se faire par le MMSE. Si le malade est suivi par un centre expert, les éléments psychométriques contrôlés sont plus précis.

Sur le plan physique, on suit le poids et l'état nutritionnel en s'enquérant de l'appétit. Les autres questions concernent le sommeil, l'humeur et les activités exercées. Enfin, la détection d'affections concomitantes et leur suivi est indispensable malgré les difficultés de communication et d'examen.

En ce qui concerne l'entourage, on s'enquiert de sa résistance, de son moral, des questions qu'il se pose et des limites qu'il se fixe. Le sentiment de culpabilité est fréquent.

Sécurité et protection du malade

La démence crée des risques et des dangers.

Le malade est précocement incapable de gérer ses affaires. Si l'entourage le fait avec bienveillance et sans contentieux entre ses membres, il n'y a pas lieu d'intervenir. Par contre, si le malade est seul, s'il est exposé à des manipulations ou si la discorde s'installe dans son entourage, la loi permet de le mettre sous protection juridique.

Une première mesure à effet immédiat de protection est la sauvegarde de justice. Elle est décidée par le procureur de la République et sur signalement. Il s'agit d'une mesure non publique qui permet de faire annuler les malversations dont la personne protégée aurait été victime du fait de sa vulnérabilité. La sauvegarde de justice dure six mois. C'est une mesure d'attente d'un éventuel jugement de tutelle ou curatelle.

La curatelle et la tutelle sont des mesures résultant d'un jugement (juge des tutelles) au vu d'un certificat médical d'un médecin expert agréé par le tribunal d'Instance, d'une audition du malade et d'une audition des membres de la famille par le juge. Celui-ci prononce le jugement en choisissant la mesure appropriée (curatelle, tutelle) et en désignant le curateur ou tuteur.

La curatelle est une protection qui respecte le droit de vote et permet au majeur protégé d'effectuer les actes de gestion qui doivent être contresignés et approuvés par le curateur.

La tutelle réduit le protégé au niveau d'incapable majeur et lui retire ses droits civiques. En cas de MA ou d'autres démences, la tutelle est la mesure habituellement adaptée.

La sécurité et la protection des malades se fait aussi dans la vie quotidienne. La conduite automobile est fortement déconseillée même si les malades au stade débutant ne comprennent pas qu'on mette en cause leur compétence.

Dans le logement, il faut penser à la sécurité : gaz, électricité, eau, escaliers, médicaments, produits ménagers....

Enfin, le médecin traitant doit savoir que la démence est un facteur de risque de maltraitance, indicateur de l'épuisement familial. La charge physique et psychologique écrase les aidants non préparés, mal soutenus, ayant des difficultés psychiques. Par exaspération, par vengeance parfois, des malades sont battus, insultés, surcalmés par des médicaments, laissés dans leurs déjections. Les troubles de la mémoire ou les propos "délirants", procurent une amnistie aux auteurs. La détection des signes de maltraitance fait partie des critères de suivi.

(En savoir plus : AGID Yves. Les démences dégénératives-Conférence introductive à l'Ecole de l'INSERM [vidéo]. Canal U- BIOTV. 28/04/2004.) Vidéo - Les démences dégénératives

IV ANNEXES

GLOSSAIRE

- anosognosie : En médecine, l'anosognosie est considérée comme un trouble neuropsychologique. Elle désigne la méconnaissance par l'individu de sa maladie ; de son état, même grave ; de la perte de capacité fonctionnelle dont il est atteint, particulièrement, dans le cas d'affections comme la cécité, l'hémiplégie, ou le membre fantôme.
- aphasie : L'aphasie, parfois appelé mutisme dans le langage populaire, est une pathologie du système nerveux central, due à une lésion caractéristique d'une aire cérébrale. Le mot aphasie vient du grec phasis (parole) et signifie « sans parole. Ce terme a été créé en 1864 par Armand Trousseau. Depuis cette époque, le mot a pris du sens, en désignant un trouble du langage affectant l'expression ou la compréhension du langage parlé ou écrit survenant en dehors de tout déficit sensoriel ou de dysfonctionnement de l'appareil phonatoire.
- apoptose : On nomme apoptose (ou mort cellulaire programmée, ou suicide cellulaire) le processus par lequel des cellules déclenchent leur auto-destruction en réponse à un signal. C'est une mort cellulaire physiologique, génétiquement programmée, nécessaire à la survie des organismes pluricellulaires. Elle est en équilibre constant avec la prolifération cellulaire. Contrairement à la nécrose, elle ne provoque pas d'inflammation : les membranes plasmiques ne sont pas détruites, et la cellule émet des signaux (en particulier, elle expose sur le feuillet externe de sa membrane plasmique de la phosphatidylsérine, un phospholipide normalement constitutif de son feuillet interne) qui permettront sa phagocytose par des globules blancs, notamment des macrophages.
- apraxie constructive : L'apraxie constructive est un trouble visuo-spatial qui se traduit par une difficulté à définir les relations des objets entre eux. Elle est souvent associée à une aphasie de Wernicke.
- atrophie : L'atrophie est la diminution de volume ou de taille, plus ou moins importante, d'un membre, d'un organe ou d'un tissu, due à de nombreuses causes. Les étiologies de l'atrophie peuvent être : la dénutrition, une mauvaise vascularisation ou innervation, la sénescence, un problème hormonal, une infection ou une maladie (comme la Myopathie de Duchenne qui provoque une atrophie musculaire), une diminution ou une absence d'usage. L'atrophie est le processus physiologique de renouvellement des tissus, elle implique le phénomène de

l'apoptose au niveau cellulaire. Elle peut faire partie du développement corporel normal, du processus d'homéostasie, ou être le résultat d'une pathologie.

- bradyphrénie : La bradypsychie ou bradyphrénie est le symptôme opposé à la tachypsychie, le ralentissement du cours de la pensée présent dans les manifestations du pôle dépressif. Il s'associe à une certaine asthénie générale et psychomotrice. La dépression traduit avant tout une perte d'un objet inconscient et difficilement déterminé auquel le sujet reste psychiquement attaché. Il faut comprendre que cette perte ne s'articulant pas consciemment à l'objet, ne trouve aucune fonction anaclitique, aucune métabolisation vers l'étayage. Par conséquent la perte inconnue d'un objet inconscient se traduit directement chez le sujet par la perte de lui-même. Freud nous a laissé une phrase célèbre pour qualifier la dépression: l'ombre de l'objet est tombée sur le moi. Cette ombre, la perte du sujet, implique le patient dans sa propre destructuration progressive qui le pousse paradoxalement à parler constamment de lui-même à travers le récit de ses difficultés. Le sujet tente d'exister à travers sa propre dislocation et il le fait au ralenti, bradypsychiquement, par le fait que le moi se perd de lui-même, devient le foyer d'une culpabilité et d'une mésestime permanente.
- hypoxie : L'hypoxie consiste en une oxygénation insuffisante des tissus. L'hypoxémie se produit lorsque l'oxygène artériel se situe sous la valeur normale. Une hypoxémie non corrigée peut conduire à une hypoxie.
- nyctéméral : Le nyctémère, ou nyctémère, est un terme technique utilisé en physiologie et en médecine, ou en science vétérinaire ou en écologie pour désigner une alternance d'un jour et d'une nuit et correspondant à un cycle biologique de 24 heures. Ce cycle correspond chez la plupart des espèces complexes à une période de veille et une période de sommeil correspondant respectivement à un jour et à une nuit pour les espèces diurnes, et à l'inverse pour les espèces strictement nocturnes. L'adjectif en rapport est nyctéméral.
- onirisme : État mental dans lequel on prend ses rêves pour la réalité.
- praxies : Capacité d'exécuter sur ordre des gestes orientés vers un but déterminé alors que les mécanismes d'exécution sont conservés. Mouvement coordonné normalement vers un but suggéré. Autrement dit il s'agit de la coordination de l'activité gestuelle, résultat d'une activité des centres nerveux supérieurs dépendant de l'action qui s'exerce sur le corps ou sur le monde environnant et les objets qui lui appartiennent.
- psychose hallucinatoire chronique : La psychose hallucinatoire chronique est une affection psychiatrique de la famille des psychoses. Il s'agit d'un délire chronique, survenant à un âge assez tardif, constitué surtout par des hallucinations.

- syndrome démentiel : Le syndrome démentiel est constitué par l'ensemble des symptômes qui définit l'état de démence. Le diagnostic positif en est essentiellement clinique. Le syndrome démentiel associe un syndrome amnésique à la fois antérograde (défaut d'enregistrement mnésique) et rétrograde (perte de souvenirs qui étaient présents jusque là), l'altération des capacités intellectuelles, de raisonnement et de jugement et des troubles du comportements (activité générale, état affectif, conduites sociales) suffisamment importants pour retentir sur la vie sociale ou professionnelle.

EN SAVOIR PLUS

- AGID Yves. Les démences dégénératives-Conférence introductive à l'Ecole de l'INSERM [vidéo]. Canal U- BIOTV. 28/04/2004. : http://www.canal-u.tv/producteurs/biotv/dossier_programmes/ecole_de_l_inserm_seminaires_de_formation_a_la_sante/les_demences_degeneratives/les_demences_degeneratives_conference_introductive_a_l_ecole_de_l_inserm_prof_yves_agid

RECOMMANDATION

- Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé. Mise au point sur la prévention de l'iatrogénèse médicamenteuse chez le sujet âgé [en ligne]. 04/07/2005. : [http://www.afssaps.fr/Infos-de-securite/Mises-au-point/Prevenir-la-iatrogenese-medicamenteuse-chez-le-sujet-age/\(language\)/fre-FR](http://www.afssaps.fr/Infos-de-securite/Mises-au-point/Prevenir-la-iatrogenese-medicamenteuse-chez-le-sujet-age/(language)/fre-FR)
- Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé. Sécurité d'emploi des antipsychotiques classiques chez les patients âgés déments [en ligne]. 09/12/2008 : [http://www.afssaps.fr/Infos-de-securite/Communiqués-de-presse/Securite-d-emploi-des-antipsychotiques-classiques-chez-les-patients-ages-déments/\(language\)/fre-FR](http://www.afssaps.fr/Infos-de-securite/Communiqués-de-presse/Securite-d-emploi-des-antipsychotiques-classiques-chez-les-patients-ages-déments/(language)/fre-FR)
- Haute Autorité de Santé. Confusion aiguë chez la personne âgée : prise en charge initiale de l'agitation [en ligne]. Mai 2009. : http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_819557/confusion-aigue-chez-la-personne-agee-prise-en-charge-initiale-de-l-agitation
- Haute Autorité de Santé. Diagnostic et prise en charge de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées [en ligne]. Mars 2008. : http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_668822/diagnostic-et-prise-en-charge-de-la-maladie-d-alzheimer-et-des-maladies-apparentees
- Haute Autorité de Santé. Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : prise en charge des troubles du comportement perturbateurs [en ligne]. Mai 2009. :

http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_819667/maladie-d-alzheimer-et-maladies-apparentees-prise-en-charge-des-troubles-du-comportement-perturbateurs

ABRÉVIATIONS

- ADRDA : Alzheimer Disease and Related Disorders Association
- APP : Amyloid protein precursor
- AVC : Accident Vasculaire Cérébral
- CAT : Choline-Acétyl-Transférase
- COMT) : Cathécol-O-Méthyl-Transférase
- CRP : C reactive protein
- DCL : Démence à corps de Lewy
- DFT : Démence frontotemporale
- DSM IV : Diagnostic and Statistical Manual - Revision 4
- DTA : Démence de type Alzheimer
- EEG : Electroencéphalogramme
- GABA : Gamma-amino-butyric acid
- LCR : Liquide céphalorachidien
- MA : Maladie d'Alzheimer
- MAO : Monoamine-Oxydase
- MMSE : Mini Mental State Examination
- NINCDS : National Institute of Neurological Disorders and Stroke Association
- PET : Positron Emission Tomographie
- SPECT : Single Photon Computed Tomographie
- TDM : Tomodensitométrie
- TSH : Traitement hormonal substitutif
- VIH : Virus de l'immunodéficience humaine
- WAIS : Wechsler Adult Intelligence Scale