

DEMENCES ET SEMEIOLOGIE DES DEMENCES

Dr M. WILLERY
Pôle Gériatrique
CH ROUBAIX

DEMENCES ET SEMEIOLOGIE DES DEMENCES

1. EPIDEMIOLOGIE
2. LA DEMENCE
3. SEMEIOLOGIE DE LA DEMENCE
4. CONCLUSION

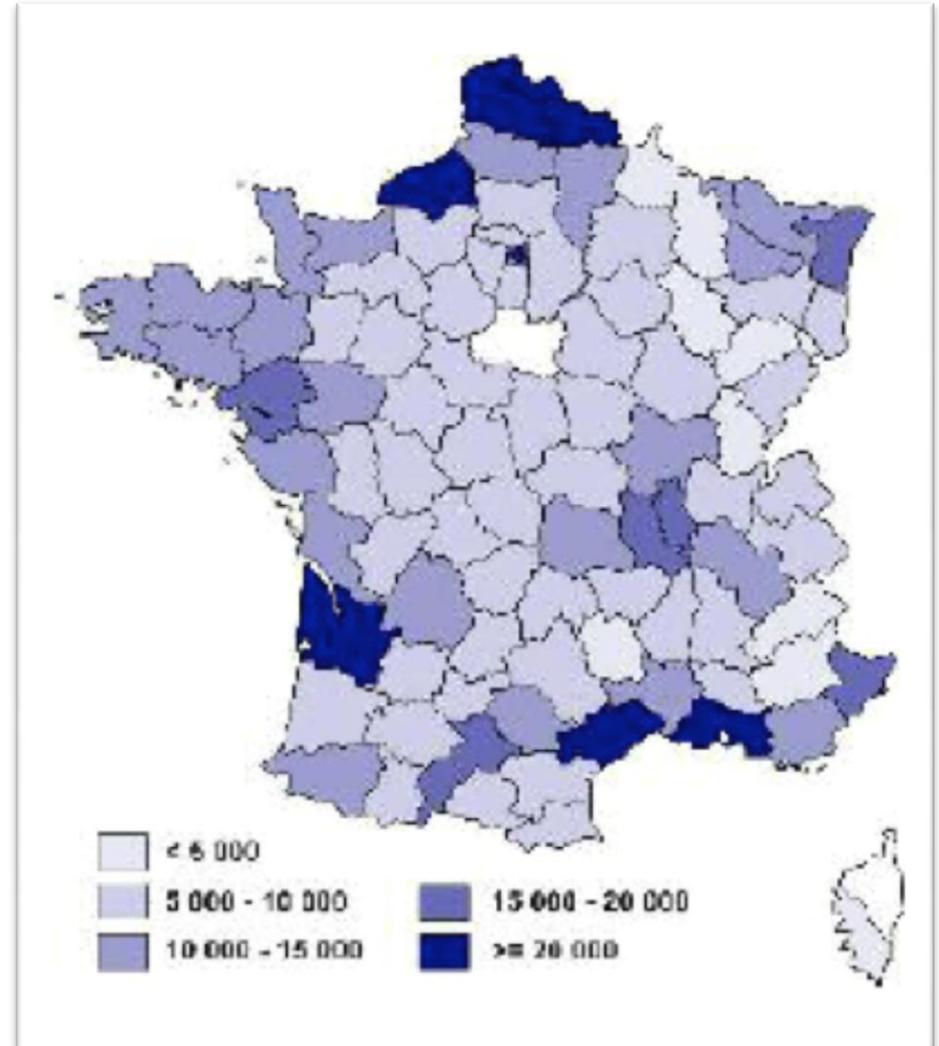
1. EPIDEMIOLOGIE

- **17,8%** des personnes âgées > 75 ans atteintes de démence dont **80%** atteintes de maladie d'Alzheimer (*PAQUID, 1988-2001*)
- **856 662** personnes âgées > 65 ans en France métropolitaine (*évaluation ministérielle, 2004*)
- Prévalence des démences: **6,4%** (*étude de cohorte européenne, 2000*)
- Prévalence de la maladie d'Alzheimer: **4,4%** (*étude de cohorte européenne, 2000*)

1. EPIDEMIOLOGIE

- Répartition départementale du nombre de personnes âgées de 75 ans et plus atteintes de démence

- (D'après le nombre de bénéficiaires de l'APA en 2003)

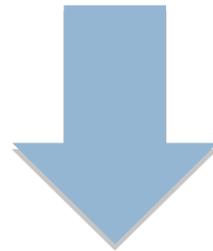


1. EPIDEMIOLOGIE

- **72%** de femmes
- **73%** personnes âgées de 80 ans et plus
- **225 263** nouveaux cas par an
- Estimations: (prévalence constante des démences)
 - En 2020: **1 276 147** personnes âgées de 65 ans et plus (71,4% femmes)
 - En 2040: **2 156 618** personnes âgées de 65 ans et plus (69,5% femmes)

ET DEMAIN, DANS LE MONDE...

- **En 2006:** Plus de **26 millions** de personnes atteintes...



X 4

- **En 2050:** Plus de **100 millions** de personnes atteintes...

Soit 1 personne sur 85

2. LA DEMENCE

- S'apparente à un handicap
- Il est anormal de perdre la mémoire avec l'âge
- Il s'agit d'un phénomène pathologique
- Il peut apparaître à la suite de nombreuses maladies entraînant des lésions du cerveau (détérioration et perte de cellules cérébrales)

2. LA DEMENCE

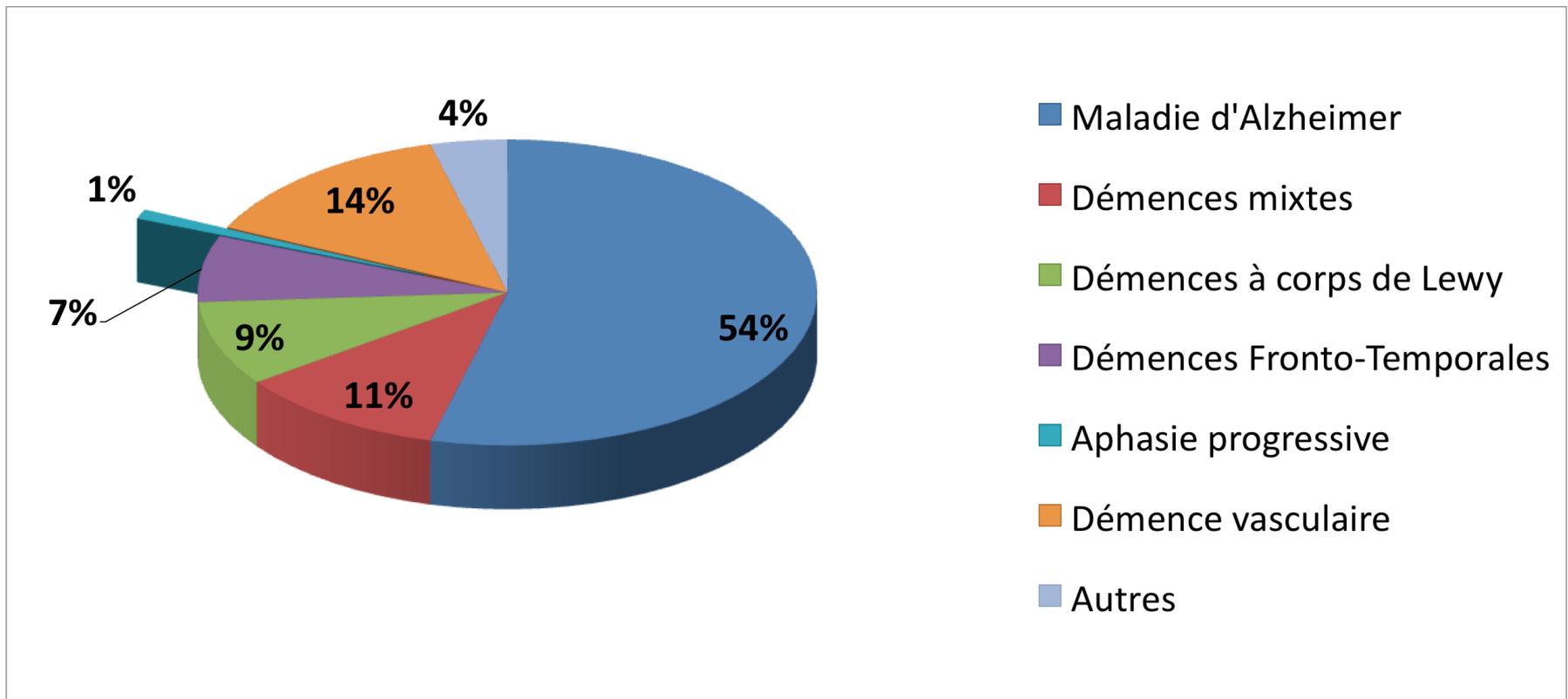
- Altération **progressive** de la mémoire
- +
- Altération d'**au moins une** autre fonction intellectuelle supérieure (*vigilance, attention, langage, praxies, gnosies, jugement*)
- +
- Suffisamment importante pour **gêner les activités** de la vie quotidienne
- +
- Apparue depuis **au moins 6 mois**

2. LA DEMENCE

- **PRAXIE**: le fait d'acquérir un geste automatisé après en avoir fait l'apprentissage (ex: conduite automobile, vélo, ...)
- **GNOSIE**: faculté qui permet de reconnaître la forme d'un objet, de se le représenter, et/ou d'en saisir la signification, par l'un des 5 sens (vue, toucher, ...)

2. LA DEMENCE

□ Répartition diagnostique des démences:



Centre Mémoire Lille-Bailleul (1992-2001) (n=4212)

2. LES AUTRES DEMENCES

- Démence sémantique
- Paralysie Supranucléaire Progressive
- Dégénérescence cortico-basale
- Maladie (chorée) de Huntington
- Maladie de Creutzfeldt-Jakob et autres maladies à prions
- SIDA
- Démence syphilitique
- Encéphalopathies alcooliques (syndrome de Korsakoff, Gayet-Wernicke)
- Démence d'origine toxique
- Maladie de Marchiafava-Bignami
- Sclérose En Plaques
- Lupus Erythémateux Disséminé
- Granulomatoses (sarcoïdose, Sjögren)
- Leucodystrophies
- Maladie de Tay-Sachs
- Démence d'origine paranéoplasique
- Hydrocéphalie à Pression Normale
- Démence vésanique

3. SEMEIOLOGIE DES DEMENCES



3.1. LA MALADIE D'ALZHEIMER

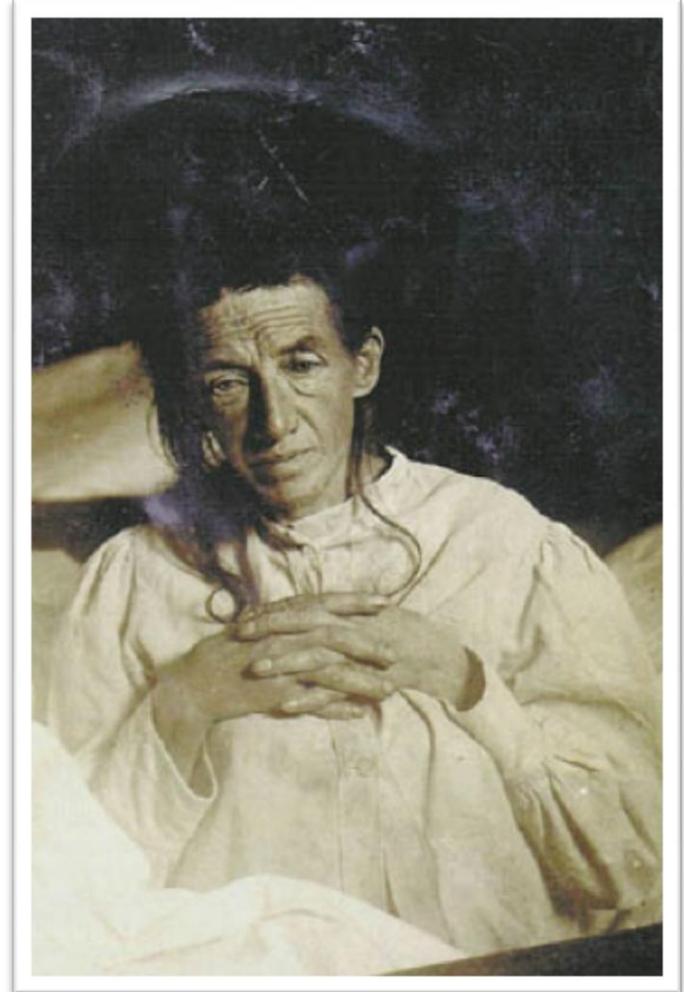
3.2. LES AUTRES DEMENCES

3.3. LES SYMPTÔMES PSYCHOLOGIQUES ET
COMPORTEMENTAUX DES DEMENCES (SCPD)

3.4. ELEMENTS DE PRISE EN CHARGE

3.1. LA MALADIE D'ALZHEIMER

- Découverte par un neuropathologiste allemand: Alois Alzheimer
- 1^{ère} description de la maladie en 1907: Mme Auguste D



3.1. LA MALADIE D'ALZHEIMER

□ Critères de diagnostic:

- Déficit \geq **2 fonctions cognitives**: mémoire + aphasie \pm apraxie \pm agnosie \pm trouble des fonctions exécutives
- Altération **progressive** et continue
- Retentissement social et professionnel
- Pas de trouble de conscience
- Survenue entre 40 et 90 ans, > 65 ans
- Exclusion d'une autre cause possible :
 - Maladie cérébrale (Parkinson, hématomme cérébral, tumeur, ...)
 - Désordre systémique (hypothyroïdie, carences, hypercalcémie, ...)
 - Syndrome confusionnel
 - Maladie psychiatrique

3.1. LA MALADIE D'ALZHEIMER

□ DEFINITIONS:

- APHASIE: perturbation du langage
- APRAXIE: altération de la capacité à réaliser une action malgré des fonctions motrices intactes
- AGNOSIE: incapacité à reconnaître des objets malgré des fonctions sensorielles intactes
- FONCTIONS EXÉCUTIVES: anticipation, planification, résolution de problème, organisation, raisonnement logique, pensée abstraite, ...

3.1. LA MALADIE D'ALZHEIMER

□ Troubles de la mémoire:

- Troubles insidieux de la mémoire épisodique (informations situées dans un contexte précis de temps et de lieux):
 - Touche surtout les **faits récents** (égare les clés, les lunettes, oublis de rendez-vous, oublis de la date du jour, répétitions, arrêt en milieu de phrase)
 - Plus importants **en fréquence** et **en qualité** que les oublis banals
- Accentuation des troubles de mémoire:
 - N'enregistre pas les nouveaux souvenirs
 - Difficultés de concentration, pour suivre une conversation
 - Désorientation temporelle et spatiale
- Perte de mémoire **totale**

3.1. LA MALADIE D'ALZHEIMER

□ Troubles du langage (aphasie):

- Difficultés à produire le mot juste (manque du mot, paraphasie, ...), à se souvenir des noms propres
- Dysorthographe

□ Accentuation des troubles du langage:

- Parle peu, plus lentement, répète mots ou phrases
- Mauvaise construction des phrases, dit un mot pour un autre, invente des mots
- Comprend mal les mots
- Perd la capacité de lire

□ Au stade sévère:

- **Mutisme** quasi total

3.1. LA MALADIE D'ALZHEIMER

- **Troubles des praxies (apraxie):**
 - ▣ Difficultés à manipuler des objets nouveaux
 - ▣ Difficultés à reproduire des dessins géométriques
- **Troubles des gnosies (agnosie):**
 - ▣ Difficultés à reconnaître des visages **non familiers**
 - ▣ Difficultés de reconnaissance des proches, des lieux et des objets
 - ▣ Retentissement sur l'**autonomie** et la vie quotidienne
 - Nécessité d'une assistance pour choisir les vêtements, s'habiller, se laver
 - Difficultés pour se rendre aux toilettes
 - Incontinence urinaire, fécale

3.1. LA MALADIE D'ALZHEIMER

- **Troubles des fonctions exécutives (programmation et contrôle des tâches complexes):**
 - Difficultés pour faire les comptes, remplir les chèques, rendre la monnaie
 - Difficultés pour faire des choix ou prendre une décision
 - Difficultés pour calculer
 - Perte du sens commun (courses en pyjama)
- **Au stade sévère:**
 - Fonctions exécutives nulles

3.1. LA MALADIE D'ALZHEIMER

□ Troubles affectifs et comportementaux:

- Sautes d'humeur, anxiété, irritabilité, idées délirantes (jalousie, abandon)
- Parfois dépression
- Perte d'initiative et d'intérêt pour les activités habituelles
- Peut nier ses troubles: « anosognosie »

□ Accentuation des troubles:

- Saute d'humeur, repli sur soi, apathie
- Méfiance, soupçons, délire, hallucinations
- Troubles du sommeil, perte d'appétit
- Agitation, déambulation

□ Au stade sévère:

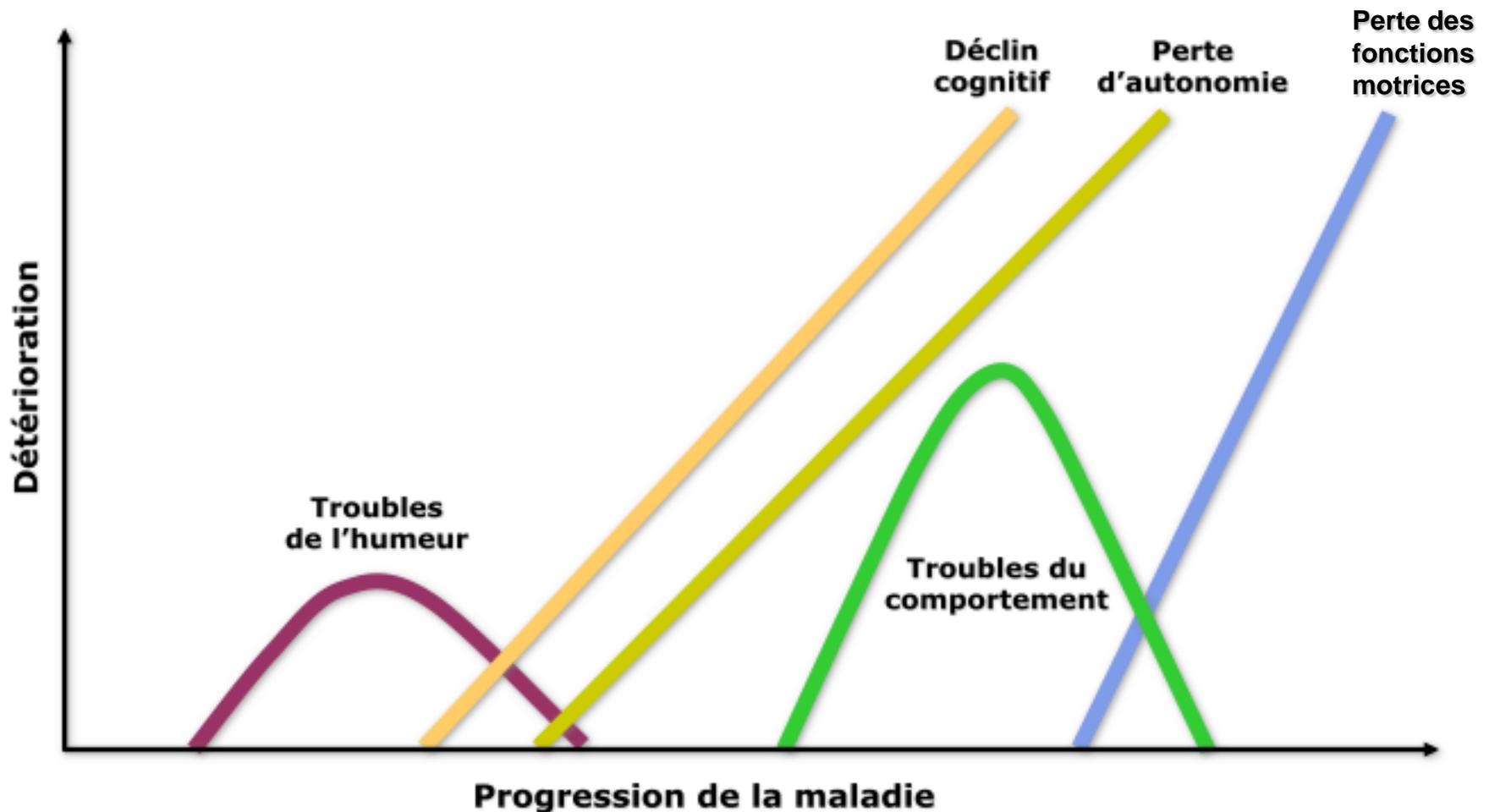
- Troubles du comportement importants (agitation ou apathie)

3.1. LA MALADIE D'ALZHEIMER

- Troubles de la coordination motrice:
 - Perte de coordination et équilibre
 - Instabilité et **risque de chute** important
 - Difficultés pour marcher
 - Difficultés pour écrire lisiblement
- Au stade sévère:
 - Difficultés pour se lever, marcher, avaler (**troubles de déglutition+++**)

3.1. LA MALADIE D'ALZHEIMER

□ Mode d'évolution:



3.1. LA MALADIE D'ALZHEIMER

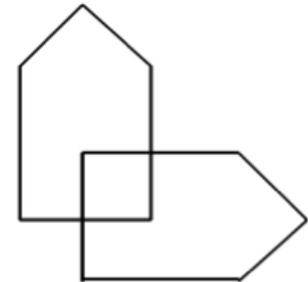
- **Durée totale: 8 à 12 ans**
 - Extrêmes: 2 à 20 ans
 - 4 dernières années médicalisées
 - Médiane de survie: 8,3 ans à 65 ans; 3,4 ans à 90 ans
- **Principales causes de décès:**
 - Broncho-pneumopathies (troubles de déglutition)
 - Décompensation d'affection somatique
 - Pathologies cardio-vasculaires (embolies pulmonaires; risque de décès par AVC x 3,7)

3.1. LA MALADIE D'ALZHEIMER

- **Clinique:**
 - Interrogatoire +++
 - Antécédents personnels et familiaux
 - Entourage+++ , mode de vie
 - État général (poids), examen clinique complet
 - Iatrogénie
- **Biologie:** *(pour écarter autres causes)*
 - Bilan biologique complet
 - Ponction lombaire
- **EEG**
- **Imagerie** (IRM)

3.1. LA MALADIE D'ALZHEIMER

- **Évaluation cognitive globale par le MMSE:**
 - Orientation temporelle et spatiale
 - Apprentissage: répéter et retenir 3 mots
 - Attention et calcul: compter à rebours de 7 en 7 à partir de 100
 - Rappel des 3 mots
 - Langage et praxies:
 - Écriture, lecture, dessin
 - Dénomination, mémoire de travail
 - Ordre triple
- Score total sur 30, 1 point par bonne réponse



3.1. LA MALADIE D'ALZHEIMER

- Normal $\geq 27/30$
- Sévérité de la démence:
 - ▣ 20 – 26: démence **légère**
 - ▣ 10 – 19: démence **modérée**
 - ▣ 3 – 9: démence **sévère**
 - ▣ < 3 : démence **très sévère**
- Interprétation selon:
 - ▣ Âge
 - ▣ Niveau socio-culturel
 - ▣ Catégorie socio-professionnelle
 - ▣ État affectif (anxiété, dépression)
 - ▣ Niveau de vigilance
 - ▣ Attention

3.1. LA MALADIE D'ALZHEIMER

- Est-ce héréditaire?
 - NON
 - Très rares formes familiales (< 1%)
 - Mutation génétique
 - Formes précoces (avant 60 ans, voire avant 40 ans)

3.1. LA MALADIE D'ALZHEIMER

□ Traitement:

- **Aucun** traitement à ce jour capable d'empêcher le développement des lésions cérébrales spécifiques de la maladie: pas de traitement CURATIF
- Les traitements actuels sont des **traitements symptomatiques:**
 - Retardent les manifestations de la maladie
 - Améliorent la qualité de vie
- Les traitements:
 - Inhibiteurs de l'acétylcholinestérase (IAChE):
 - (1997) Donepezil (ARICEPT[®]): cp
 - (1998) Rivastigmine (EXELON[®]): gélules, sol buv, patch
 - (2001) Galantamine (REMINYL[®]): gélules, cp, sol buv
 - Anti-glutamate:
 - (2002) Memantine (EBIXA[®]): cp, sol buv

3.2. LES AUTRES DEMENCES

□ **DEMENCE VASCULAIRE:**

- 2^{ème} cause de démence (16%)
- 25% des sujets âgés avec antécédent d'AVC ischémique
- Traitements « anti-Alzheimer » non recommandés
- Évolution fluctuante, en « marches d'escalier »
- Symptômes affectifs et comportementaux au premier plan:
 - Troubles de l'humeur (hyperémotivité, dépression)
 - Apathie, irritabilité, impulsivité, hallucinations, idées délirantes, urinations
 - TOC
- Troubles de la marche, chutes+++

3.2. LES AUTRES DEMENCES

□ DEMENCE MIXTE:

- Association de:
 - Lésions neurodégénératives (maladie d'Alzheimer)
 - Lésions vasculaires (ATCD AVC)
- Évolution \approx démences vasculaires
- Traitements anti-Alzheimer utiles

3.2. LES AUTRES DEMENCES

□ DEMENCE A CORPS DE LEWY:

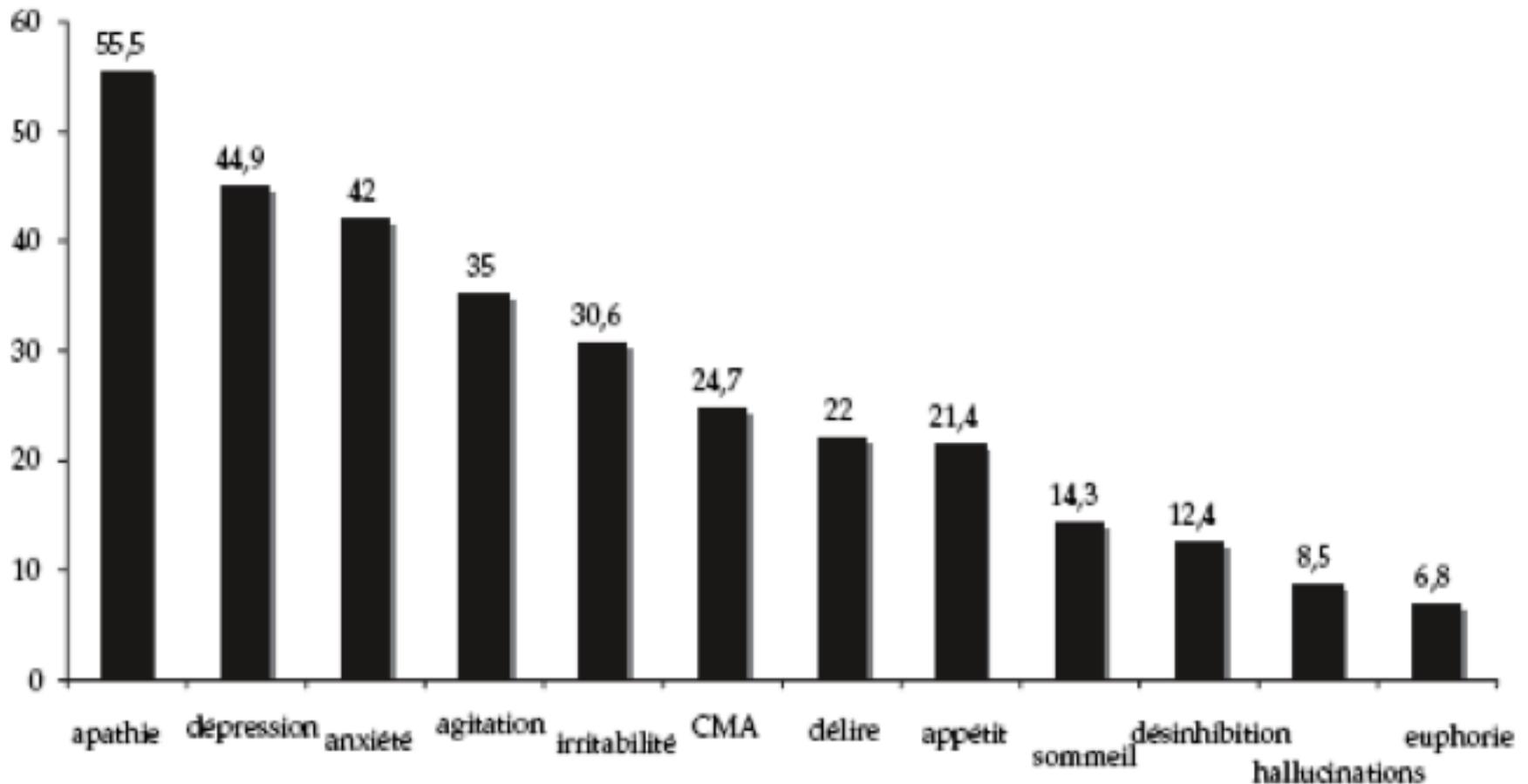
- 3 signes cardinaux:
 - Trouble cognitif fluctuant avec altération de la vigilance et de l'attention
 - Hallucinations visuelles
 - Syndrome parkinsonien (hypertonie, tremblements, akinésie)
- 10 à 15% des démences (fréquence sous estimée+++)
- Autres signes cliniques caractéristiques:
 - Troubles du sommeil (paradoxal)
 - Chutes répétées, syncopes, pertes de connaissances inexplicables
 - Dysautonomie sévère (hypotension orthostatique, incontinence, hypersialorrhée, ...)
 - Idées délirantes
 - Dépression
- Traitement:
 - IChE (rivastigmine)
 - L-Dopa
- Hypersensibilité aux neuroleptiques +++

3.3. LES SYMPTÔMES PSYCHOLOGIQUES ET COMPORTEMENTAUX DES DEMENCES (SCPD)

Diagnostic à partir du **NPI** (Inventaire Neuro-Psychiatrique):

- ▣ Idées délirantes
- ▣ Hallucinations
- ▣ Agitation/agressivité
- ▣ Dépression/dysphorie
- ▣ Anxiété
- ▣ Euphorie/exaltation de l'humeur
- ▣ Apathie/indifférence
- ▣ Désinhibition
- ▣ Irritabilité/instabilité de l'humeur
- ▣ Comportement moteur aberrant
- ▣ Sommeil
- ▣ Appétit/troubles de l'appétit

3.3. LES SYMPTÔMES PSYCHOLOGIQUES ET COMPORTEMENTAUX DES DEMENCES (SCPD)



Fréquence (%) des symptômes psychologiques et comportementaux dans la maladie d'Alzheimer (études européennes), INSERM, 2007

3.4. ELEMENTS DE PRISE EN CHARGE

□ Prise en charge médicamenteuse:

□ Traitements « anti-Alzheimer »

□ Traitements des SPCD:

- Neuroleptiques (*RISPERDAL[®]*, *TERCIAN[®]*, *TIAPRIDAL[®]*, *ZYPREXA[®]*, ...)
- Antidépresseurs IRS (*DEROXAT[®]*, *SEROPRAM[®]*, *ATHYMIL[®]*, *NORSET[®]*, *ZOLOFT[®]*, *EFFEXOR[®]*, *PROZAC[®]*, ...)
- Autre antidépresseur: trazodone (*TRAZOLAN[®]*)
- Anxiolytiques, sédatifs (*SERESTA[®]*, *TEMESTA[®]*, *EQUANIL[®]*, *BUSPAR[®]*, *XANAX[®]*, *ATARAX[®]*, ...)
- Hypnotiques (*IMOVANE[®]*, *STILNOX[®]*, ...)
- Thymorégulateurs (*TEGRETOL[®]*, *DEPAKOTE[®]*, *DEPAMIDE[®]*, ...)

3.4. ELEMENTS DE PRISE EN CHARGE

□ Prise en charge médicamenteuse:

- Traitement et prévention des troubles associés
 - Dénutrition +++
 - Troubles de la marche, de l'équilibre et chutes
 - Crises convulsives
 - Troubles de déglutition
- Traitement et prévention des comorbidités:
 - Cardio-vasculaires: HTA, troubles du rythme, insuffisance cardiaque, AVC
 - Infections: pulmonaires, urinaires
 - Diabète
 - Insuffisance rénale
 - Cancers
- Iatrogénie

3.4. ELEMENTS DE PRISE EN CHARGE

□ Prise en charge non médicamenteuse:

- Techniques de rééducation de l'orientation
- Thérapies par réminiscence (rappels d'éléments de vie)
- Luminothérapie
- Aromathérapie
- Stimulation multi-sensorielle
- Entraînement de l'activité motrice
- Art-thérapie
- Thérapie assistée par l'animal (chien)
- Snoezelen

L'ESPACE SNOEZELEN



CONSEILS PRATIQUES

- Tenter de **diminuer les bruits** environnants
- Établir un **contact visuel** (face au patient, à sa hauteur); attirer son attention avant de parler
- Dire bonjour, **se présenter**,
- S'adresser au patient en le **vouvoyant**
- Prendre son temps
- S'assurer du port des **lunettes**, des **prothèses auditives et dentaires** de son interlocuteur ainsi que son bon fonctionnement
- Parler **distinctement**, garder un **ton calme et rassurant**, ne pas hausser la voix

CONSEILS PRATIQUES

- Utiliser des **mots simples**, des **phrases courtes**, un seul message par phrase, **ne pas infantiliser**, **reformuler** si nécessaire
- **Simplifier** les phrases
- **Éviter** d'interrompre le patient quand il essaie de répondre
- **Aider** le patient s'il ne trouve pas ses mots
- Utiliser les **gestes** comme moyen de communication
- Accepter qu'il y ait des jours « avec » et des jours « sans »

CONCLUSION

- « Dépistage » précoce
- Prise en charge précoce, globale et multidisciplinaire
- Pas de traitement curatif, mais actions possibles sur le dépistage et la prévention
- Importance de l'approche NON médicamenteuse
- Favoriser la recherche
- Renforcer l'offre de soin, améliorer la qualité des soins
- Coût médico-social > coût médical
- Plan Alzheimer 2008-2012