



PROCEDURE DE DEPISTAGE ET DE PRISE EN CHARGE DE TROUBLES COGNITIFS

Nb de pages : 20

Date de création
10/09/2014

Rédaction :
Dr Robert ABADIE
Dr Adrian KLAPOUSZCZAK

Vérification :
Dr Thierry VOISIN

Validation :
Comité du Groupe FMC Gériatrie & Médecin-Co 31 : Drs Robert ABADIE, Catherine DOZE, Jean FAVAREL, Jean François JAMMES, Adrian KLAPOUSZCZAK, Georges MOZZICONACCI, Thierry VOISIN

Références :
HAS 12/2011, Mobiquat, ANESM, Expertise collective INSERM

Date d'application

Version
PROC / 01 / V1

Dates de révision

1. INTRODUCTION

Les troubles cognitifs représentent un problème de santé publique et sont un facteur de risque important :

- d'hospitalisation,
- d'institutionnalisation (probabilité multipliée par 5, au bout de huit ans d'évolution de la maladie 90% des patients se retrouvent en institution),
- de diminution de l'espérance de vie,
- d'augmentation de la morbidité et de la mortalité,
- de consommation des psychotropes,
- de diminution de la qualité de vie,
- de maltraitance.

« Il n'y a pas d'étude permettant de donner des chiffres de prévalence et d'incidence spécifiques de la maladie d'Alzheimer en France. On ne dispose pas de registre permettant un recensement exhaustif et pérenne des cas et la maladie est souvent ignorée même à des stades sévères. La source principale de données françaises porte sur la prévalence des démences comprenant la maladie d'Alzheimer qui représente selon les estimations, 70 % des cas » (Expertise Collective Inserm, 2007) ; soit un nombre d'environ 850 000 personnes malades à la fin des années 2004 en France (*Etude PAQUID, Ramaroson et al. 2003, De Ronchi et al. 2005*).

La prévalence des démences est estimée à environ 1.3% dans la population générale et de 8.7% dans la population de plus de 65 ans. Ce pourcentage a tendance à augmenter avec l'âge atteignant 17.8% chez les personnes âgées de 75 ans et plus et 45% chez les personnes âgées de plus de 85 ans. L'incidence de la maladie est estimée à environ 220 000 nouveaux cas par an.

Les troubles cognitifs sont très fréquents en EHPAD, mais leur diagnostic reste encore insuffisamment posé. Les déments institutionnalisés représentent entre 30 et 78% du total des résidents (selon les différentes études). L'étude IQUARE retrouve un pourcentage de **44,4% des résidents** qui ont un **diagnostic de démence porté** (54,4% sont toutefois estimés déments).

2. ORGANISATION INSTITUTIONNELLE DU DEPISTAGE DES TROUBLES COGNITIFS *(Les critères retenus sont ceux de l'HAS définis par les recommandations de décembre 2011.*

Le dépistage, le diagnostic et la prise en charge d'une pathologie démentielle en EHPAD nécessitent des **compétences pluri-professionnelles, médicales et non médicales.**

2.1- Repérage des troubles cognitifs débutants ou non diagnostiqués

- ✚ Nécessite une **formation spécifique de l'ensemble du personnel** pour identifier les symptômes cognitifs déficitaires.
- ✚ L'identification d'un trouble doit faire l'objet d'une **transmission ciblée** et d'une **information du médecin traitant.**
- ✚ **Une démarche diagnostique doit être proposée, et notamment en cas de troubles de la mémoire :**
 - **Dans les 3 mois suivants l'entrée,** en cours de séjour avec une **périodicité annuelle** et notamment à l'occasion du Projet Personnalisé,
 - **A tout moment** aux personnes se plaignant de ressentir une **modification récente de leur état cognitif psychique** et aussi aux personnes pour lesquelles l'entourage ou l'équipe soignante remarque l'apparition ou l'aggravation de troubles cognitifs, ou un changement psycho-comportemental non expliqué par une pathologie psychiatrique identifiée ou un syndrome confusionnel.

2.2- Evaluation rapide en EHPAD des troubles cognitifs

- ✚ Il convient d'**envisager systématiquement l'éventualité d'un syndrome confusionnel** devant un état cognitif fluctuant et en particulier associé à des troubles du sommeil. **L'échelle CAM** pourra faciliter le dépistage de la confusion mentale notamment par la psychologue ou l'infirmière. Son repérage doit faire l'objet d'une information rapide auprès du médecin traitant qui réalisera un bilan étiologique et appréciera la nécessité ou non d'une hospitalisation.
- ✚ **Dans le cas d'une démence connue ou suspectée il convient :**
 - d'évaluer l'autonomie par le **test ADL** qui sera réalisé préférentiellement par **l'IDE et/ou l'aide-soignante ;**
 - d'effectuer une **évaluation globale** de l'état cognitif par le **test MMSE** (Version GRECO) réalisé préférentiellement par la psychologue ou le médecin coordonnateur.

Les résultats seront consignés dans le dossier médical et communiqués au médecin traitant afin de déclencher éventuellement un bilan spécialisé.

- ✚ **En l'absence de démence connue ou suspectée les tests suivants sont utiles :**
 - pour évaluer la mémoire épisodique : **l'épreuve de rappel des 5 mots** (Dubois)
 - pour le dépistage des troubles des capacités visio-constructives et des fonctions exécutives : **le test de l'horloge**
 - en fonction des choix organisationnels de l'EHPAD, **un MMSE pourra être réalisé de façon systématique.**

Il est à noter qu'il n'existe pas actuellement d'accord professionnel pour le choix de ces tests. Leur réalisation sera effectuée selon l'organisation interne soit par la psychologue soit par le médecin coordonnateur. Dans tous les cas une réponse pathologique à l'un des 2 premiers tests déclencherà la réalisation du MMSE.

2.3- Bilan initial du trouble cognitif par le Médecin Traitant comprend :

- ✚ **L'entretien avec le résident, sa famille et la prise en compte des observations de l'équipe soignante.**

L'entretien évalue le type, l'origine de la plainte et reconstitue **l'histoire de la maladie** avec le résident et son accompagnant, en recherchant un mode de début insidieux et l'évolution progressive des troubles.

La recherche des **antécédents médicaux** porte notamment sur :

- les antécédents et les facteurs de risque cérébro-vasculaire,
- les antécédents psychiatriques,
- les antécédents traumatiques,
- les antécédents familiaux de maladie d'Alzheimer ou de maladies apparentées,
- la prise de médicaments, d'alcool ou de toxique pouvant induire ou aggraver des troubles cognitifs,
- un syndrome confusionnel antérieur.

L'entretien recherche aussi d'éventuels **changements de comportement** et un **retentissement des troubles sur l'autonomie** du résident.

✚ **L'examen clinique complet comprend:**

- L'évaluation de **l'état général** (poids) et **cardio-vasculaire** (hypertension artérielle, troubles du rythme cardiaque...);
- L'appréciation du degré de **vigilance** (recherche d'une confusion mentale);
- La recherche d'un **déficit sensoriel** (visuel, auditif) ou **moteurs** pouvant interférer avec la passation des tests neuropsychologiques.
- Un **examen neurologique** complet.

✚ **L'examen paraclinique préconisé comprend:**

- **Pour les examens biologiques** : TSH, hémogramme, CRP, natrémie, calcémie, glycémie, albuminémie, bilan rénal (créatinine et sa clairance), bilan hépatique et dosage sanguin de la vitamine B1 et B12. En fonction du contexte clinique recherche d'une maladie infectieuse (syphilis, SIDA, maladie de Lyme...)
- **Pour l'imagerie morphologique** : La résonance magnétique nucléaire (IRM) avec des séquences T1, T2, T2* et FLAIR et des coupes coronales permettant de visualiser l'hippocampe et à défaut un scanner SPC.

2.4- Le bilan étiologique du trouble cognitif

En cas de suspicion d'une maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée le résident pourra être adressé pour **investigations supplémentaires vers un centre spécialisé** (consultation mémoire ou neurologue).

Les principales étiologies des démences sont :

- La maladie d'Alzheimer
- Les démences vasculaires
- Les démences à corps de Lewy et les démences associées à la maladie de Parkinson
- La dégénérescence lobaire Fronto-temporale (DLFT)

2.5- Le suivi médical par le Médecin Traitant :

✚ **De la maladie**

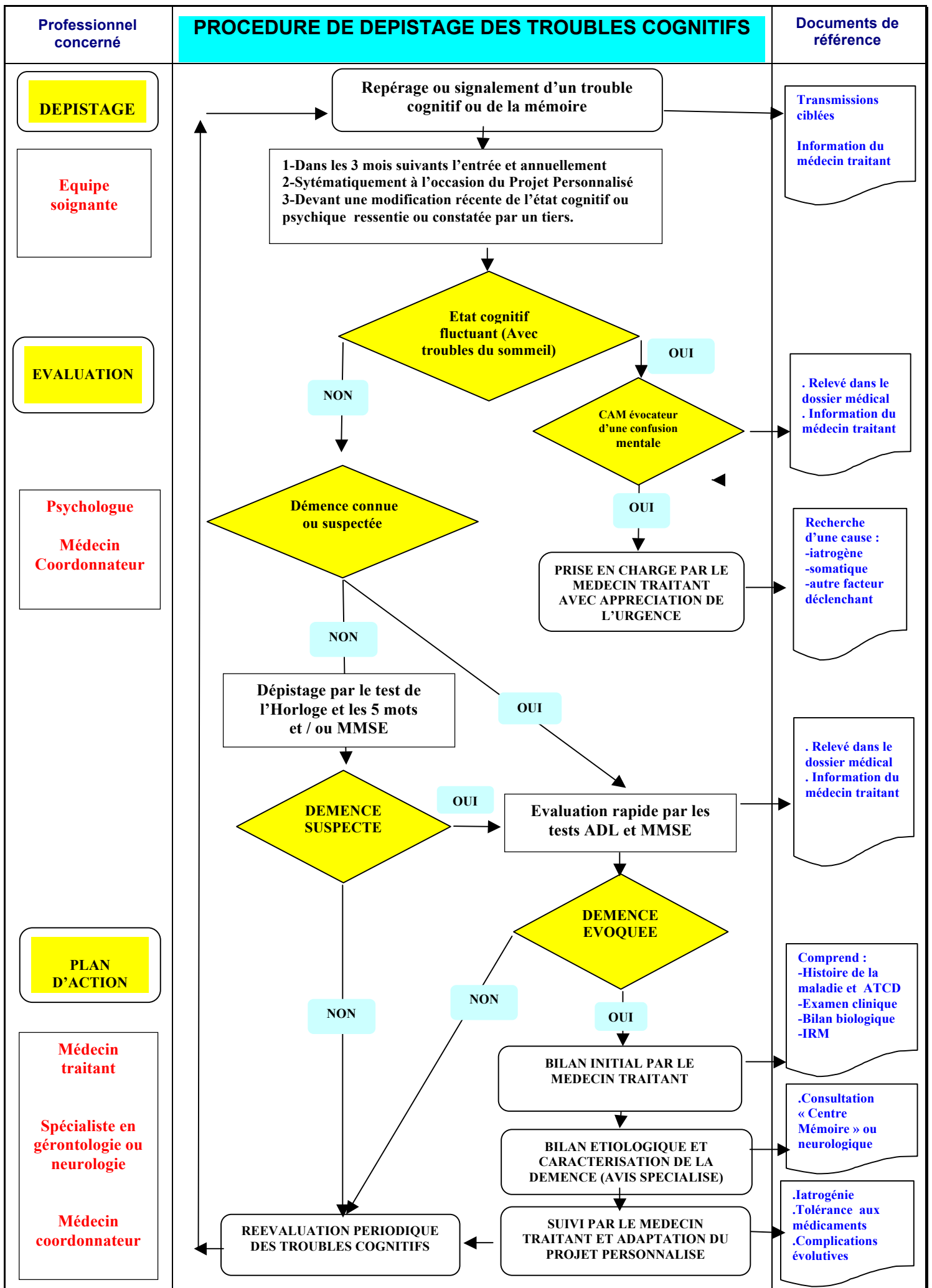
- Suivi des traitements spécifiques et de leurs tolérances
- Suivi des traitements des SPCD
- Recherche d'une iatrogénie

✚ **Des complications évolutives de la maladie :**

- Epilepsie
- Confusion
- Chutes
- AVC
- Troubles de la déglutition...

✚ **Le suivi nutritionnel**

✚ **Le suivi de l'aidant** et de son fardeau



3. LES PRINCIPAUX PROFILS D'ATTEINTES COGNITIVES

3.1. LE PROFIL COGNITIF « TYPIQUE » ALZHEIMER

- Troubles mnésiques touchant tous les processus : encodage, rappel, stockage et consolidation ; faible bénéfice de l'indication et l'oubli en rappel différé
- Troubles des fonctions exécutives
- Troubles lexico-sémantiques : manque du mot, paraphasies
- Troubles des fonctions visuo-spatiales et visuo-constructives : désorientation spatiale, apraxie visuo-constructive
- Troubles praxiques gestuels
- Troubles gnosiques visuels : prosopagnosie pour les visages non familiers

3.2. LE PROFIL COGNITIF « FRONTAL »

- Troubles des fonctions exécutives
- Troubles mnésiques de récupération (trouble du rappel libre, indication efficace, peu d'oubli en rappel différé)
- Trouble de la fluence verbale (réduction ou augmentation)
- Absence de troubles des fonctions visuo-spatiales
- Absence de troubles praxiques gestuels
- Absence de troubles gnosiques visuels

3.3. LE PROFIL COGNITIF « SOUS-CORTICO FRONTAL »

(Démences vasculaires, paralysie supranucléaire progressive, démence de la maladie de Parkinson...)

- Ralentissement primaire des processus centraux du traitement de l'information (bradypsychie)
- Profil d'atteinte « frontal »

3.4. LE PROFIL « CORTICO-SOUS-CORTICAL »

- Associe des éléments du profil « Alzheimer » et « sous-cortical »

3.5. DEMENCE A CORPS DE LEWY

(Les troubles cognitifs sont FLUCTUANTS)

- Altérations visuo-spatiales précoces
- Troubles des fonctions exécutives et attentionnelles
- Troubles mnésiques variables : récupération ou stockage

4. CRITERES DIAGNOSTIQUE des DEMENCES de TYPE ALZHEIMER

De très nombreux critères diagnostiques sur la maladie d'Alzheimer ont été proposés.

Les plus connues sont :

- **CIM10**: Classification Internationale des Maladies (10^{ème} édition)
- **DSM IV**: Manuel Diagnostic et Statistique des Troubles Mentaux (1994) (Annexe No.1).
- **NINCDS-ADRDA**: Alzheimer Disease and Related Disorders Association, 1984 (Annexe No.2).

Ces trois critères **concernent directement le stade démentiel** de la pathologie.

Nouveaux critères diagnostiques de la maladie d'Alzheimer probable (Dubois & al. Lancet, 2007)

Critère majeur

A. Un trouble de mémoire épisodique initial, constitué par :

Des troubles de la mémoire fonctionnels progressifs rapportés par le patient ou l'entourage depuis au moins six mois.

La mise en évidence d'un trouble de mémoire épisodique significatif dans les tests avec un déficit de rappel non significativement amélioré ou non normalisé en situation d'indigage ou de reconnaissance, alors que l'encodage initial de l'information a été contrôlé.

Les troubles de la mémoire épisodique peuvent être isolés ou associés à d'autres troubles cognitifs

Critères secondaires

B. Une atrophie des structures temporelles internes :

Atrophie hippocampique, entorhinale ou amygdalienne mise en évidence en IRM par échelle visuelle qualitative ou par volumétrie quantitative, en référence à des sujets témoins du même âge.

C. Une modification du taux de biomarqueurs dans le LCR :

Diminution des taux d'A β 1-42 et/ou augmentation de la concentration totale de protéine Tau ou de phospho-Tau

Modification de tout autre marqueur validé dans le futur.

D. Un profil spécifique à la TEMP ou à la TEP :

Diminution du métabolisme du glucose dans les régions temporo-pariétales bilatérales

Toute autre anomalie de distribution de ligand validé dans l'avenir

E. Une mutation autosomale dominante dans la famille directe

Critères d'exclusion

Ils peuvent être liés :

Au mode d'installation :

- Début brutal
- Survenue précoce de troubles de la marche, de crises comitiales, de troubles comportementaux

A la présentation clinique :

- Déficit neurologique focal : hémiparésie, troubles sensoriels, déficit du champ visuel
- Signes extrapyramidaux précoces

A l'existence de conditions médicales pouvant rendre compte, à elles seules, des troubles de mémoire ou cognitifs :

- Démences non Alzheimer
- Dépression majeure
- Pathologie cérébro-vasculaire
- Troubles métaboliques ou toxiques
- Anomalies IRM en FLAIR ou en T2 dans la région temporelle interne, évoquant une atteinte infectieuse ou vasculaire

Critères pour la maladie d'Alzheimer définie

La maladie d'Alzheimer est considérée comme définie si les deux critères suivants sont présents :

- Le critère majeur A
- L'existence:
 - d'une preuve histologique (biopsie corticale ou autopsie)
 - ou génétique (mutation génique sur le chromosome 1, 14 ou 21) de maladie d'Alzheimer

5. DEFINITION DE LA SEVERITE DU TROUBLE COGNITIF

Les stades de sévérité correspondent à la description d'une évolution « prévisible » de cette pathologie

- Le système des stades de sévérité donne un cadre utile de référence pour comprendre comment évolue la maladie et pour planifier des stratégies de prises en charge
- Il faut cependant souligner qu'il existe, au niveau individuel, des différences dans la rapidité de passage d'un stade à un autre

Le modèle des stades le plus fréquemment retrouvés est basé sur le système FAST
(*Functional Assessment Staging*) ; Reisberg & al. *Am J Psy*, 1982

- *Stade 1 Fonctionnement normal (MMSE 30/30)*
- *Stade 2 Déclin cognitif très léger (MMSE 29 à 27)*
- *Stade 3 Déclin cognitif léger (MMSE 26 à 21)*
- *Stade 4 Déclin cognitif modéré (MMSE 20 à 16)*
- *Stade 5 Déclin cognitif modérément sévère (MMSE 15 à 10)*
- *Stade 6 Déclin cognitif sévère (MMSE 9 à 3)*
- *Stade 7 Déclin cognitif très sévère (MMSE 2 à 0)*

Stade 2 - Déclin cognitif très léger :

- Changements en relation avec l'âge ou premiers signes pré-démenciels de la maladie d'Alzheimer
- Plaintes subjectives les plus fréquentes:
 - oubli du rangement d'objets familiers
 - oubli de noms habituellement bien connus

Stade 3 – Déclin cognitif léger :

C'est le stade de début de la maladie d'Alzheimer

- Manifestations dans plusieurs domaines:
 - le patient peut se perdre quand il voyage dans un endroit non habituel pour lui,
 - difficulté à trouver les mots et les noms devient évidente
 - le patient peut lire le passage d'un livre et cependant ne retenir que très peu d'informations,
 - capacités diminuées à se rappeler les noms
 - perte ou rangement désadaptés d'objets de valeur,
 - les déficits de concentration évidents aux tests
 - diminution des capacités à s'organiser ou planifier.

Stade 4 – Déclin cognitif modéré :

- Manifestations dans plusieurs domaines:
 - Diminution des connaissances des événements récents et habituels,
 - Déficit possible sur des faits portant sur la mémoire personnelle du sujet,
 - Déficit de la concentration/attention
 - Diminution des capacités à voyager, à gérer ses finances,
 - Diminution des capacités à réaliser des tâches complexes.
 - La dénégation des troubles est fréquente
 - Apparition d'émoussement affectif par rapport aux situations difficiles.

Stade 5 – Déclin cognitif modérément sévère

C'est le passage de la forme modérée à la forme sévère.

- Des difficultés majeures au niveau de la mémoire et des fonctions cognitives apparaissent.
- Une assistance dans les activités de vie quotidienne devient nécessaire
- A ce stade, le sujet peut:
 - être incapable au cours d'un entretien médical de se rappeler des détails importants comme son adresse actuelle....
 - présenter une désorientation spatiale et dans le temps
 - avoir des difficultés avec les calculs mentaux modérément difficiles
 - avoir besoin d'aide pour choisir des vêtements adaptés à la saison ou à l'occasion,

Stade 6 : Déficit cognitif sévère (stade modérément sévère ou intermédiaire de la maladie d'Alzheimer)

Les troubles de la mémoire continuent de s'aggraver, des modifications de la personnalité peuvent apparaître et les personnes ont besoin d'une aide importante pour les activités quotidiennes. À ce stade, les personnes peuvent :

- ne plus se souvenir d'événements récents de leur vie ou de celle de leur entourage ;
- se souvenir de leur propre nom, mais avoir du mal à se souvenir de leur passé ;
- faire la différence entre des visages familiers et inconnus, mais avoir du mal à se souvenir du nom de leur conjoint ou du personnel soignant ;
- avoir besoin d'aide pour s'habiller convenablement et, sans supervision, faire des erreurs (par exemple, mettre leur pyjama par-dessus leurs vêtements ou inverser leurs chaussures) ;
- avoir des troubles majeurs au niveau du rythme de sommeil (dormir le jour et être actif la nuit) ;
- avoir besoin d'aide pour certains gestes liés à la toilette (par exemple, tirer la chasse d'eau, s'essuyer ou jeter le papier usagé) ;
- souffrir de plus en plus souvent d'incontinences urinaires ou fécales ;
- subir des modifications majeures de la personnalité ou du comportement, notamment ressentir de la défiance, avoir des hallucinations (croire, par exemple, que les membres du personnel soignant sont des imposteurs) ou présenter des troubles obsessionnels compulsifs comme se tordre les doigts ou déchirer du papier ;
- avoir tendance à errer ou à se perdre.

Les différents stades pouvant se chevaucher, il est difficile de déterminer à quel stade de la maladie se trouve une personne.

Stade 7 : Déficit cognitif très sévère (stade sévère ou avancé de la maladie d'Alzheimer)

Au cours de la phase terminale de la maladie, la personne n'est plus capable d'interagir avec son entourage, d'avoir une conversation, ni de contrôler ses gestes. Elle peut encore prononcer des mots ou des phrases.

À ce stade, la personne requiert une aide importante pour les activités quotidiennes telles que manger ou aller aux toilettes. Elle peut ne plus être capable de sourire, de se tenir assise et de lever la tête. Ses réflexes deviennent anormaux. Ses muscles se raidissent. Elle commence à avoir des troubles de la déglutition.

6. PRISE EN CHARGE DE LA DEMENCE (d'après HAS, décembre 2011)

Doit être adaptée aux capacités restantes du résident, à son lieu de vie et aux moyens existants.

Doit valoriser les émotions positives (perception et affect longtemps préservés).

Elle doit prendre en compte premièrement la personne et non pas la maladie dans un souci éthique permanent de promotion de la bientraitance. (Recommandations DGS «l'éthique en question» santé.gouv.fr)

Interventions non médicamenteuses

Plusieurs interventions non pharmacologiques sont envisageables. Elles sont, un élément important de la prise en charge thérapeutique. **Cependant, du fait de difficultés méthodologiques, aucune de ces interventions n'a apporté la preuve de son efficacité.**

Elles doivent être dans tous les cas pratiquées par un personnel formé et s'inscrire dans le cadre d'un projet de soins et de vie individualisé, et le cas échéant faire partie du projet d'établissement.

1. Interventions portant sur la qualité de vie

La qualité de vie est conditionnée par un confort physique et psychique, ainsi qu'un environnement adapté (unités spécifiques, PASA, Carpe Diem).

Afin de l'obtenir, un personnel formé et un ratio soignant suffisant sont des préalables indispensables.

2. Prise en charge psychologique

Cette prise en charge, lorsqu'elle est envisagée, nécessite l'adhésion du patient. Elle peut s'inscrire dès l'annonce du diagnostic et tout au long de l'évolution de la maladie. Elle s'adresse également à son entourage s'il le souhaite.

Les principaux objectifs sont, pour le psychologue, d'aider le patient à faire face aux bouleversements intrapsychiques et au traumatisme que constitue l'annonce de la maladie, de l'aider à maintenir une stabilité et une continuité de sa vie psychique, en dépit des troubles qui, par leur évolution, désorganisent de plus en plus ses processus de pensée.

L'accompagnement psychologique des patients dans l'annonce de la maladie leur permet d'exprimer leurs ressentis, représentations, craintes en lien avec la pathologie, de révéler les mécanismes défensifs mis en œuvre et de prévenir et/ou détecter les problématiques psychopathologiques souvent associées aux maladies neurodégénératives ; le suivi psychologique a également pour objet de travailler au maintien d'une image de soi satisfaisante à mesure que la dépendance psychique et physique s'installe et s'aggrave.

La maladie d'Alzheimer bouleverse également l'équilibre familial (vie quotidienne, affective et relationnelle).

Le soutien des familles leur permet d'être accompagnées dans l'acceptation (ou non) de la maladie et de ses troubles. L'objectif est de leur permettre de faire face aux souffrances psychoaffectives, modifications des rapports affectifs, difficultés de communication, gestion des troubles du comportement, épuisement familial, décision difficile de placement, etc.

Différents types de thérapies psychologiques peuvent être proposés ; ils sont laissés à l'appréciation du psychologue et dépendent du stade d'évolution de la maladie (psychothérapies individuelles ou thérapies de groupe, psychothérapies brèves, soutien psychothérapeutique, thérapies cognitivo-comportementales, thérapies dites de réminiscence et de validation, etc.).

3. Prise en charge orthophonique

Cette prise en charge vise à maintenir et à adapter les fonctions de communication du patient (langage, parole et autres) et à aider la famille et les soignants à adapter leur comportement aux difficultés du malade. L'objectif principal est de continuer à communiquer avec lui, afin de prévenir d'éventuels troubles du comportement réactionnel.

Elle peut être prescrite à différents stades de la maladie, l'approche thérapeutique devant être évolutive et s'adapter aux troubles du patient, à son comportement, à sa motivation, à son histoire personnelle et aux possibilités de coopération avec l'entourage.

La prise en charge orthophonique est recommandée, particulièrement dans les maladies avec atteinte du langage au premier plan (démence sémantique, aphasie primaire progressive).

La prise en charge orthophonique concerne également les troubles de la déglutition dans les phases avancées de la maladie.

4. Interventions portant sur la cognition

La stimulation cognitive est une intervention cognitivo-psychosociale écologique (en rapport avec les situations de la vie quotidienne). Les activités proposées sont des mises en situation ou des simulations de situations vécues (trajet dans le quartier, toilette, téléphone, etc.). Elle peut être proposée aux différents stades de la maladie d'Alzheimer et adaptée aux troubles du patient.

Son objectif est de ralentir la perte d'autonomie dans les activités de la vie quotidienne. Le programme comprend un volet pour les patients et un pour les aidants. La prise en charge débutée par les psychologues, ergothérapeutes, psychomotriciens ou orthophonistes formés est prolongée par les autres soignants.

La stimulation cognitive doit être différenciée des séances d'animation, d'ateliers mémoire ou autres à visée occupationnelle.

La revalidation cognitive est une méthode de rééducation neuropsychologique visant à compenser un processus cognitif déficient. Elle peut être proposée aux stades légers de la maladie d'Alzheimer et jusqu'aux stades modérés dans certains troubles dégénératifs focaux. Elle ne se conçoit qu'individuellement. Cette prise en charge ne peut être réalisée que par un personnel spécialisé.

5. Interventions portant sur l'activité motrice

L'exercice physique (et notamment la marche) pourrait avoir un effet positif non seulement sur les capacités physiques et la prévention du risque de chutes, mais aussi sur les fonctions cognitives et certains aspects du comportement.

Dans ce cadre l'intervention de kinésithérapeutes, de psychomotriciens, d'ergothérapeutes et des animateurs sportifs peut être sollicitée.

Si les mesures non médicamenteuses bien conduites sont insuffisantes, les traitements médicamenteux peuvent être envisagés toujours après évaluation de leur rapport bénéfice/risque.

6 Interventions portant sur le comportement

Les symptômes non cognitifs entraînent une détresse ou des comportements à risque. Ils doivent faire l'objet d'une analyse afin d'identifier les facteurs qui peuvent générer, aggraver ou améliorer de tels comportements. Cette évaluation doit inclure :

- l'état physique du patient ;
- la dépression ;
- l'anxiété et les manifestations anxieuses ;
- les douleurs ;
- la biographie individuelle ;
- les facteurs psychosociaux ;
- les facteurs environnementaux physiques ;
- l'analyse fonctionnelle et des comportements.

La musicothérapie, l'aromathérapie, la stimulation multisensorielle, la Reality Orientation , la reminiscence therapy, la thérapie assistée d'animaux, les massages, la thérapie de présence simulée (vidéo familiale) et la luminothérapie pourraient améliorer certains aspects du comportement.

Interventions non médicamenteuses. « ANESM, L'accompagnement des personnes atteintes d'une maladie d'Alzheimer ou apparentée en établissement médico-social, février 2009 »

Adapté des « Recommandations professionnelles, diagnostic et prise en charge de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées », HAS, mars 2008

Interventions portant sur la cognition

Stimulation cognitive
Rééducation cognitive
Revalidation cognitive
Ateliers mémoire

Interventions portant sur l'autonomie fonctionnelle

Stimulation par l'activité physique
Assistance pragmatique graduée et renforcement positif
Atelier d'ergothérapie
Cuisine

Interventions portant sur les comportements

Musique et/ou danse
Exercice physique
Thérapie par empathie
Aromathérapie
Stimulation multi sensorielle
Thérapie de présence simulée (utilisation de vidéo familiale par exemple)
Massage
Thérapie avec les animaux familiers
Remédiation cognitive
Thérapie par réminiscence
Luminothérapie
Animations flash

Interventions portant sur la qualité de vie

Absence de sur-stimulation sensorielle
Rééducation de l'orientation (*reality orientation therapy*)
Stimulation multi sensorielle
Activités de détente
Activités individualisées adaptées

Prise en charge orthophonique

Maintien et adaptation des fonctions de communication du patient (langage, parole, etc.) et aide pour que la famille et l'entourage puissent adapter leur comportement aux difficultés de la personne.

Annexe 1 - Critères diagnostiques de la démence de type Alzheimer, DSM-IV-TR

A. Apparition de déficits cognitifs multiples, comme en témoignent à la fois :

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 :
 - a. aphasie (perturbation du langage)
 - b. apraxie (altération de la capacité à réaliser une activité motrice malgré des fonctions motrices intactes)
 - c. agnosie (impossibilité de reconnaître ou d'identifier des objets malgré des fonctions sensorielles intactes)
 - d. perturbation des fonctions exécutives (faire des projets, organiser, ordonner dans le temps, avoir une pensée abstraite).

B. Les déficits cognitifs des 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.

C. L'évolution est caractérisée par un début progressif et un déclin cognitif continu.

D. Les déficits cognitifs des critères A1 et A2 ne sont pas dus :

1. à d'autres affections du système nerveux central qui peuvent entraîner des déficits progressifs de la mémoire et du fonctionnement cognitif (par exemple : maladie cérébro-vasculaire, 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 VIH) ;
3. à des affections induites par une substance.

E. Les déficits ne surviennent pas de façon exclusive au cours de l'évolution d'un syndrome confusionnel.

F. La perturbation n'est pas mieux expliquée par un trouble de l'Axe I (par exemple : trouble dépressif majeur, schizophrénie).

Codification fondée sur la présence ou l'absence d'une perturbation cliniquement significative du comportement :

Sans perturbation du comportement : si les troubles cognitifs ne s'accompagnent d'aucune perturbation cliniquement significative du comportement.

Avec perturbation du comportement : si les troubles cognitifs s'accompagnent d'une perturbation cliniquement significative (par exemple : errance, agitation) du comportement.

Préciser le sous-type :

À début précoce : si le début se situe à 65 ans ou avant.

À début tardif : si le début se situe après 65 ans.

Annexe 2C - Critères diagnostiques de la maladie d'Alzheimer, NINCDS-ADRDA

1. Critères de maladie d'Alzheimer probable :

- syndrome démentiel établi sur des bases cliniques et documenté par le Mini-Mental State Examination, le Blessed Dementia Scale ou tout autre test équivalent et confirmé par des preuves neuropsychologiques
- déficit d'au moins deux fonctions cognitives
- altérations progressives de la mémoire et des autres fonctions cognitives
- absence de trouble de conscience
- survenue entre 40 et 90 ans, le plus souvent au-delà de 65 ans
- en l'absence de désordres systémiques ou d'une autre maladie cérébrale pouvant rendre compte par eux-mêmes, des déficits mnésiques et cognitifs progressifs

2. Ce diagnostic de maladie d'Alzheimer probable est renforcé par :

- la détérioration progressive des fonctions telles que le langage (aphasie), les habilités motrices (apraxie) et perceptives (agnosie)
- la perturbation des activités de la vie quotidienne et la présence de troubles du comportement
- une histoire familiale de troubles similaires surtout si confirmés histologiquement
- le résultat aux examens standards suivants :
 - normalité du liquide céphalo-rachidien
 - EEG normal ou siège de perturbations non spécifiques comme la présence d'ondes lentes
 - présence d'atrophie cérébrale d'aggravation progressive

3. Autres caractéristiques cliniques compatibles avec le diagnostic de maladie d'Alzheimer probable après exclusion d'autres causes :

- période de plateaux au cours de l'évolution
- présence de symptômes tels que dépression, insomnie, incontinence, idées délirantes, illusions, hallucinations, réactions de catastrophe, désordres sexuels et perte de poids. Des anomalies neurologiques sont possibles surtout aux stades évolués de la maladie, notamment des signes moteurs tels qu'une hypertonie, des myoclonies ou des troubles de la marche.
- crises comitiales aux stades tardifs
- scanner cérébral normal pour l'âge

4. Signes rendant le diagnostic de maladie d'Alzheimer probable incertain ou improbable :

- début brutal
- déficit neurologique focal tel que hémiparésie, hypoesthésie, déficit du champ visuel, incoordination motrice à un stade précoce
- crises convulsives ou troubles de la marche en tout début de maladie

5. Le diagnostic clinique de la maladie d'Alzheimer possible :

- peut être porté sur la base du syndrome démentiel, en l'absence d'autre désordre neurologique, psychiatrique ou systémique susceptible de causer une démence, en présence de variante dans la survenue, la présentation ou le cours de la maladie ;
- peut être porté en présence d'une seconde maladie systémique ou cérébrale susceptible de produire un syndrome démentiel mais qui n'est pas considérée comme la cause de cette démence ;
- et pourrait être utilisé en recherche clinique quand un déficit cognitif sévère progressif est identifié en l'absence d'autre cause identifiable.

6. Les critères pour le diagnostic de maladie d'Alzheimer certaine sont :

- les critères cliniques de la maladie d'Alzheimer probable ;
- et la preuve histologique apportée par la biopsie ou l'autopsie.

Annexe 3 - Critères résumés de démence vasculaire probable ou possible, NINDS-AIREN

Ces critères associent une démence avec la définition suivante, une maladie cérébro-vasculaire, et une relation entre les deux, établie soit par la survenue de la démence dans les 3 mois qui suivent l'accident vasculaire cérébral, soit par une évolution fluctuante, en marche d'escalier.

Les critères suivants permettent de diagnostiquer une démence vasculaire :

• Probable :

1/ Démence :

- déclin cognitif par rapport au niveau antérieur
- déclin mnésique et d'au moins 2 autres domaines cognitifs
- interférant avec les activités de la vie quotidienne

2/ Maladie cérébro-vasculaire :

- présence de signes focaux à l'examen neurologique
- preuve TDM ou IRM de lésion vasculaire cérébrale

3/ Relation entre les 2 affections ci-dessus, d'après :

- début de la démence dans les 3 mois après un AVC
- détérioration brusque des fonctions cognitives, ou aggravation fluctuante ou par à coups des déficits cognitifs

4/ Critères en faveur du diagnostic (facultatifs) :

- troubles de la marche, précoces
- antécédents d'instabilité, de chutes spontanées
- troubles du contrôle mictionnel
- paralysie pseudo-bulbaire, incontinence émotionnelle
- modification de la personnalité et de l'humeur

• Possible :

Mêmes que probable, sauf :

- 1/ Absence de preuve TDM ou IRM de lésion vasculaire cérébrale
- 2/ Ou absence de relation temporelle claire entre démence et AVC
- 3/ Ou début insidieux à évolution variable (plateau, amélioration)

• Certaine:

Mêmes que probable, plus :

- 1/ Signes histopathologiques de maladie cérébro-vasculaire
- 2/ Absence de dégénérescence neurofibrillaire et de plaques séniles
- 3/ Absence d'autres affections cliniques ou neuropathologiques pouvant être la cause de démence

D'après Roman GC, Tatemichi TK, Erkinjuntti T, Cummings JL, Masdeu JC, Garcia JH, et al. Vascular dementia: diagnostic criteria for research studies. Report of the NINDS-AIREN International Workshop. *Neurology* 1993;43(2) :250-60.

Annexe 4 - Critères de démence vasculaire, DSM-IV-TR

A. Apparition de déficits cognitifs multiples, comme en témoignent à la fois :

(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 :

a. aphasie (perturbation du langage)

b. apraxie (altération de la capacité à réaliser une activité motrice malgré des fonctions motrices intactes)

c. agnosie (impossibilité de reconnaître ou d'identifier des objets malgré des fonctions sensorielles intactes)

d. perturbation des fonctions exécutives (faire des projets, organiser, ordonner dans le temps, avoir une pensée abstraite).

B. Les déficits cognitifs des 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.

C. Signes et symptômes neurologiques en foyer (p. ex., exagération des réflexes ostéo-tendineux, réflexe cutané plantaire en extension, paralysie pseudo-bulbaire, troubles de la marche, faiblesse d'une extrémité) ou mise en évidence d'après les examens complémentaires d'une maladie cérébro-vasculaire (p. ex., infarctus multiples dans le cortex et la substance blanche sous-corticale) jugée liée étiologiquement à la perturbation.

D. Les déficits ne surviennent pas exclusivement au cours de l'évolution d'un syndrome confusionnel.

Codification fondée sur les caractéristiques prédominantes :

Avec syndrome confusionnel : si un syndrome confusionnel est surajouté à la démence.

Avec idées délirantes : si les idées délirantes sont la caractéristique prédominante.

Avec humeur dépressive : si l'humeur dépressive (notamment des tableaux cliniques comportant les critères symptomatiques d'un épisode dépressif majeur) est la caractéristique prédominante, on ne fait pas un diagnostic séparé de troubles de l'humeur dus à une affection médicale générale.

Non compliquée : ce sous-type est utilisé si aucun des symptômes ou syndromes ci-dessus ne prédomine dans le tableau actuel.

Spécifier si : (peut s'appliquer à n'importe lequel des sous-types cités ci-dessus).

Avec perturbation du comportement : s'il existe une perturbation du comportement cliniquement significative (p. ex. errance)

Annexe 5 - Proposition de traduction pour les critères révisés pour le diagnostic clinique de la démence à corps de Lewy (DCL)

1. Manifestation centrale (essentielle pour le diagnostic d'une probable ou possible DCL)

- Déclin cognitif progressif dont la sévérité entraîne un retentissement sur l'autonomie et les relations sociales ou professionnelles.

- Une altération mnésique, au premier plan ou persistante, n'est pas nécessairement présente pendant les stades précoces, mais devient habituellement patente avec l'évolution.

- Des déficits observés aux tests d'attention et des fonctions exécutives et l'atteinte des capacités visuo-spatiales peuvent être au premier plan.

2. Signes cardinaux (deux signes sont suffisants pour le diagnostic d'une DCL probable, un pour une DCL possible)

- Fluctuations cognitives avec des variations prononcées de l'attention et de la vigilance

- Hallucinations visuelles récurrentes typiquement bien détaillées et construites

- Caractéristiques motrices spontanées d'un syndrome parkinsonien.

3. Manifestations évoquant une DCL (la présence d'au moins une de ces manifestations en plus d'au moins un signe cardinal est suffisante pour le diagnostic de DCL probable, et en l'absence de signe cardinal pour le diagnostic de DCL possible)

- Troubles du sommeil paradoxal (qui peuvent précéder la démence de plusieurs années)

- Hypersensibilité aux neuroleptiques

- Anomalie (réduction) de fixation du transporteur de dopamine dans le striatum en tomographie d'émission monophotonique ou du MIBG (Méta-iodo-benzyl-guanidine) en scintigraphie myocardique.

4. Symptômes en faveur d'une DCL (souvent présents mais manquant de spécificité)

- Chutes répétées et syncopes

- Pertes de connaissance brèves et inexplicables

- Dysautonomie sévère pouvant survenir tôt dans la maladie telle qu'une hypotension orthostatique, une incontinence urinaire, etc.

- Hallucinations autres que visuelles

- Idées délirantes systématisées

- Dépression

- Préservation relative des structures temporelles internes à l'IRM ou au scanner

- Diminution de fixation généralisée du traceur de perfusion en TEMP ou TEP avec réduction de l'activité occipitale

- Ondes lentes sur l'EEG avec activité pointue transitoire dans les régions temporelles

5. Le diagnostic de DCL est moins probable en présence :

- d'une maladie cérébro-vasculaire se manifestant par des signes neurologiques focaux ou sur l'imagerie cérébrale

- d'une affection physique ou de toute autre affection cérébrale suffisante pour expliquer en partie ou en totalité le tableau clinique.

D'après Mc Keith IG et al. Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies. Third report of the DLB consortium. *Neurology* 2005;65:1863-1872.

Annexe 6 - Critères diagnostiques des dégénérescences lobaires fronto-temporales

A. DÉMENCE FRONTO-TEMPORALE

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES CLINIQUES

I - CRITÈRES DIAGNOSTIQUES PRINCIPAUX

- Début insidieux et évolution progressive.
- Déclin dans les conduites sociales et interpersonnelles.
- Trouble de l'autorégulation et du contrôle dans les conduites personnelles
- Émoussement émotionnel.
- Perte des capacités d'introspection (perte de conscience des symptômes mentaux).

II - CRITÈRES DIAGNOSTIQUES COMPLÉMENTAIRES

Troubles du comportement

- Déclin de l'hygiène corporelle et de la tenue vestimentaire.
- Rigidité mentale et difficultés à s'adapter.
- Distractibilité et manque de ténacité.
- Hyperoralité, changement des habitudes alimentaires.
- Persévérations et stéréotypies comportementales.
- Comportement d'utilisation.

Discours et langage

- Altération de l'expression orale : aspontanéité, réduction du discours, logorrhée.
- Discours stéréotypé.
- Écholalie.
- Persévérations.
- Mutisme.

Symptômes physiques

- Réflexes archaïques.
- Négligence du contrôle des sphincters.
- Akinésie, rigidité, tremblements.
- Pression artérielle basse et labile.

Examens complémentaires

Neuropsychologie : altération significative des « tests frontaux » en l'absence d'une amnésie sévère, d'une aphasie ou de troubles perceptifs et spatiaux.

EEG : normal malgré des signes cliniques évidents de démence.

Imagerie cérébrale (structurale ou fon fonctionnelle) : anomalies prédominant dans les régions antérieures frontales et/ ou temporales.

B. APHASIE NON FLUENTE PROGRESSIVE

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES CLINIQUES

I - CRITÈRES DIAGNOSTIQUES PRINCIPAUX

- Début insidieux et évolution progressive.
- Discours spontané non fluent avec au moins l'une des caractéristiques suivantes : agrammatisme, paraphrasies phonémiques, anomie.

II - CRITÈRES DIAGNOSTIQUES COMPLÉMENTAIRES

Discours et langage

- Bégaiement ou apraxie bucco-faciale.
- Répétition altérée.
- Alexie, agraphie.
- Précocement : préservation du sens des mots
- Tardivement : mutisme.

Comportement

- Précocement : préservation des habiletés sociales.

- Tardivement : changements comportementaux similaires à ceux de la démence fronto-temporale.

Symptômes physiques

Tardivement : atteinte des réflexes archaïques controlatéraux, akinésie, rigidité, tremblements.

Examens complémentaires :

Neuropsychologie : aphasia non fluente en l'absence d'amnésie sévère ou de désordres perceptifs et spatiaux.

EEG : normal ou ralentissement asymétrique mineur.

Imagerie cérébrale (structurale et/ou fonctionnelle) : anomalies asymétriques prédominant sur l'hémisphère dominant (habituellement gauche).

C. DÉMENCE SÉMANTIQUE (APHASIE SÉMANTIQUE + AGNOSIE ASSOCIATIVE)

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES CLINIQUES

I - CRITÈRES DIAGNOSTIQUES PRINCIPAUX

- Début insidieux et évolution progressive.

- Troubles du langage caractérisés par :

- un discours spontané fluent mais peu informatif

- trouble sémantique se manifestant par une altération de l'évocation et de la compréhension des mots

- paraphasies sémantiques.

- Et/ou des troubles de la perception caractérisés par :

* prosopagnosie (altération de l'identification des visages familiers)

* et/ou agnosie associative (altération de l'identification de la fonction des objets).

- Préservation des capacités perceptives d'appariement et de reproduction de dessins.

- Préservation de la répétition de mots isolés.

- Préservation de la lecture à haute voix et de l'écriture sous dictée de mots réguliers.

II - CRITÈRES COMPLÉMENTAIRES

Discours et langage

- Logorrhée.

- Usage idiosyncratique des mots.

- Absence de paraphasies phonémiques.

- Dyslexie/dysorthographe de surface.

- Préservation des capacités de calcul.

Comportement

- Perte des capacités d'empathie et de sympathie dans la relation avec les autres.

- Limitation des intérêts.

- Avarice.

Symptômes physiques

- Réflexes archaïques absents ou présents tardivement.

- Akinésie, rigidité, tremblements.

Examens complémentaires

Neuropsychologie :

- atteinte sémantique profonde qui se manifeste par l'impossibilité de compréhension et d'évocation de mots et/ou de l'identification d'objets et de visages connus.

- phonologie et syntaxe préservées, traitement de l'information perceptive correct, habiletés spatiales et mémoire du quotidien non altérées.

EEG : normal.

Imagerie cérébrale (structurale et/ou fonctionnelle) : anomalies prédominant au niveau du lobe temporal antérieur (symétrique ou asymétrique).

D. CRITÈRES COMMUNS AUX TROIS SYNDROMES CLINIQUES DE DÉGÉNÉRESCENCE LOBAIRE FRONTO-TEMPORALE

I - CRITÈRES COMPLÉMENTAIRES

- Début avant 65 ans.
- Présence d'un même trouble chez les parents du premier degré.
- Paralyse bulbaire, faiblesse musculaire, fasciculation (association à une maladie des neurones moteurs présente dans une minorité de cas).

II - CRITÈRES DIAGNOSTIQUES D'EXCLUSION

a) Antécédents et clinique - Début brutal avec AVC.

- Existence d'une relation entre le début du trouble et un traumatisme crânien.
- Amnésie sévère précoce.
- Désorientation spatiale précoce.
- Logoclonies, discours festinant (festination du discours, accélération) avec perte du cours de la pensée.
- Myoclonus.
- Atteinte cortico-spinale.
- Ataxie cérébelleuse.
- Choréo-athétose.

b) Examens complémentaires

- Imagerie cérébrale : prédominance d'anomalies (structurales ou fonctionnelles) à localisations postérieures ou centrales. Lésions multifocales au scanner et à la RMN.
- Examens biologiques : présence d'un trouble métabolique ou inflammatoire comme la sclérose en plaques, la syphilis, le sida et l'herpès encéphalitique.

III - CRITÈRES DIAGNOSTIQUES RELATIFS D'EXCLUSION

- ATCD atypiques d'alcoolisme chronique.
- Hypertension.
- ATCD de maladie vasculaire (ex : angine de poitrine).

D'après Robert PH, Lafont V, Snowden JS, Lebert F. Critères diagnostiques des dégénérescences lobaires fronto-temporales. L'Encéphale, 1999; 25 (6) 612-621