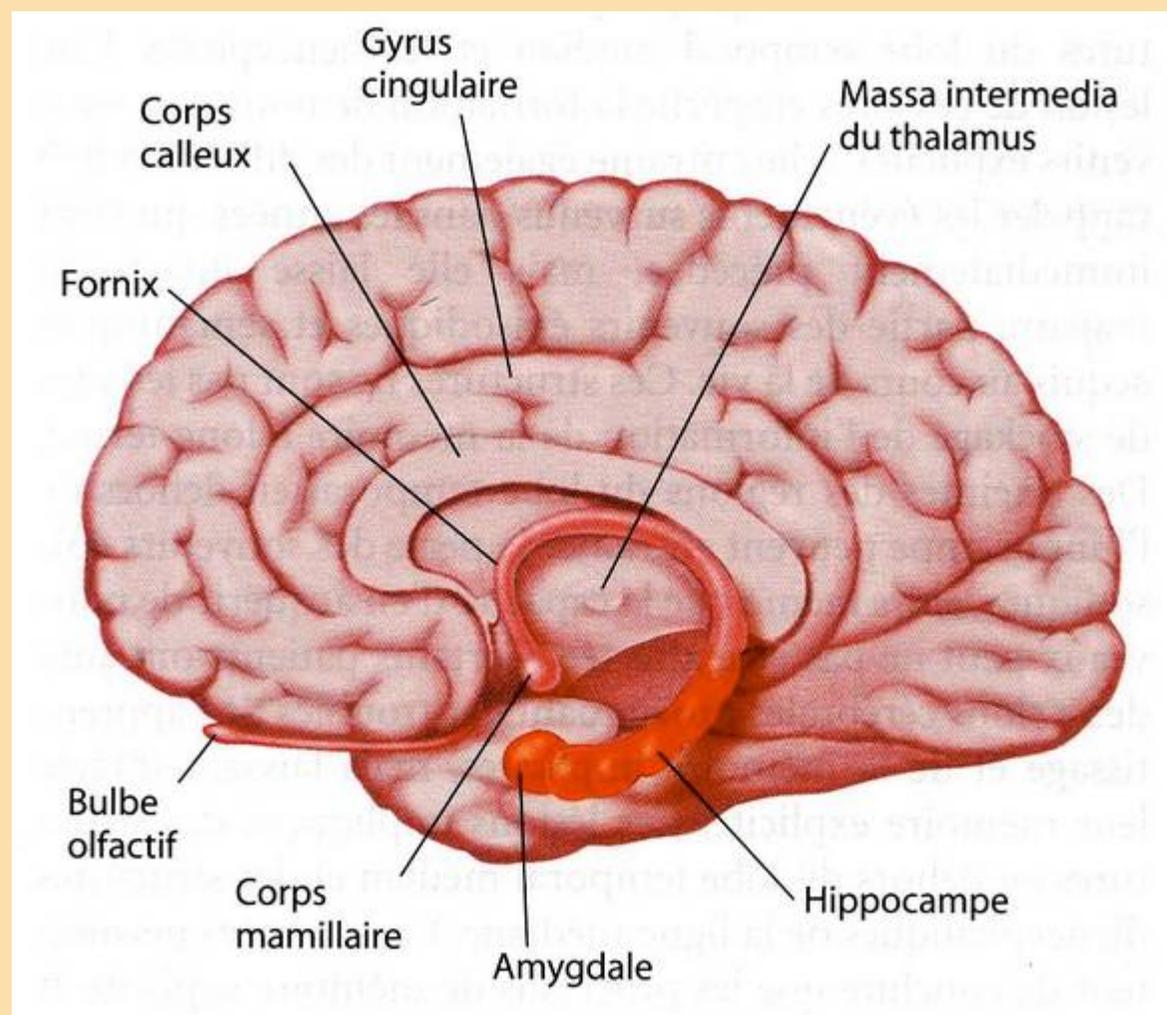
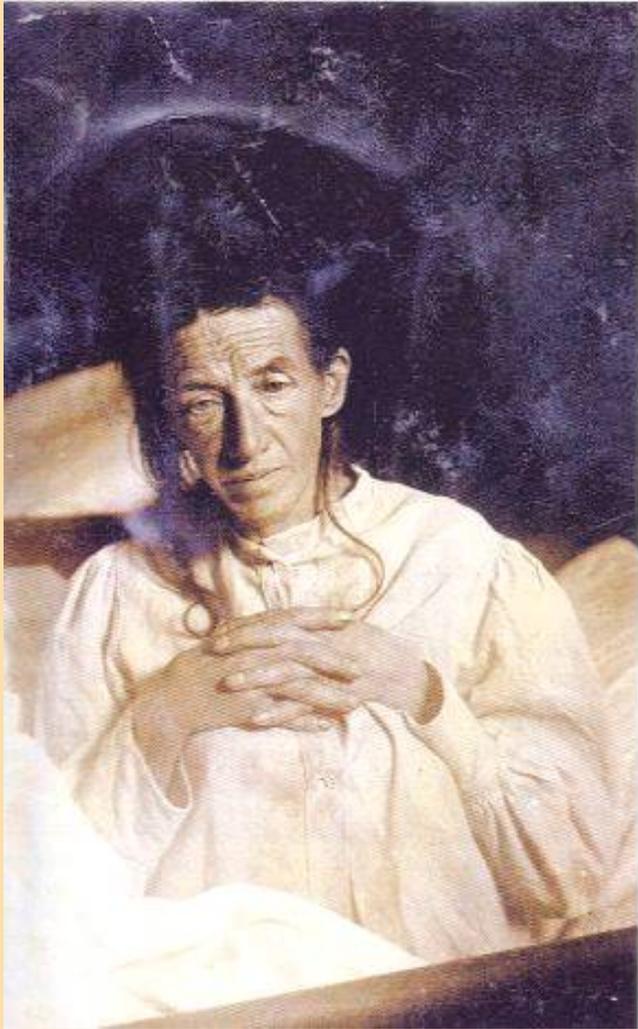


LA MALADIE D'ALZHEIMER

suivi et prise en charge



HISTORIQUE



•1ère description par Aloïs ALZHEIMER le 4/11/1906 d'Auguste D. 51 ans

Macroscopie : atrophie lobe temporal et aires associatives

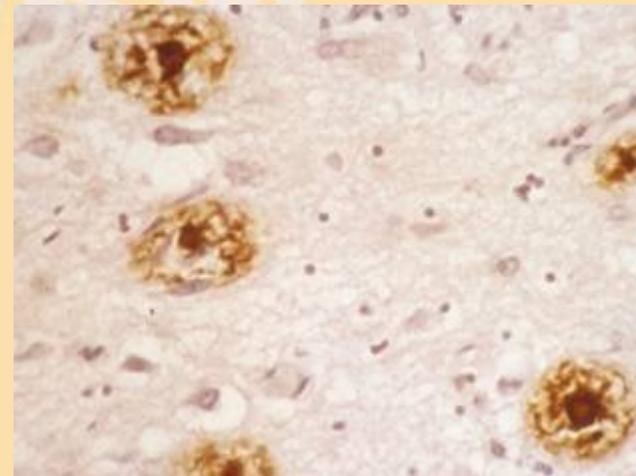
Microscopie : lésions classiques et immunohistochimie ++

NEUROPATHOLOGIE

Critères Dg du NIA et du Reagan Institute (1997) :
score de PS du CERAD + stades de BRAAK
avec 3 groupes de probabilité Dg

Stades de BRAAK(1991) // DNF :

- stades I et II : cortex entorhinal
- stades III et IV : extension hippocampique, CA1 puis subiculum
- stades V et VI : isocortex



ÉPIDÉMIOLOGIE (1)

- Plus de 60 ans : 20% en 2000 → 35% en 2050
- Incidence (études longitudinales cf. PAQUID depuis 1989) :
 - ≈ 15/1000 personnes + 65 ans/année
 - ≈ 3,5/1000 avant 75 ans et 60/1000 après !!!
 - ⇒ >100000 nouveaux cas/an en France
- Prévalence (études transversales cf. EURODEM et PAQUID) :
 - ↑ exponentielle avec le vieillissement
 - ≈ 0,3% avant 70 ans / 3,2% de 70 à 79 ans
 - 10,8% de 80 à 89 ans / 25 à 45% après 90 ans ???
 - ⇒ 800000 cas de démence en 2010
 - dont 500000 MA ???

ÉPIDÉMIOLOGIE (2)

Facteurs de risques

- âge ++
- sexe féminin : risque x 1,5 à 2
- antécédents familiaux de MA
- statut hormonal et THS : effet neurotrophique des œstrogènes
- alcool : biais de l'effet social ?
- inactivité = FDR MA ou signe d'atteinte précoce ?
- facteurs nutritionnels : antioxydants, AGL ???
- aluminium : encéphalopathie des dialysés, exposition professionnelle
- autres expositions professionnelles: solvants organiques, champs électromagnétiques, AG ???
- TC : démence pugilistique
- tabac et AINS : non protecteurs

ÉPIDÉMIOLOGIE (2)

Facteurs protecteurs

- la consommation d'alcool en quantité modérée serait un facteur protecteur
- vaccin
- longues études
- il serait possible de diviser par 2 le risque de développer la maladie d'Alzheimer en conservant une activité cognitive simple telle que lire un journal, jouer aux échecs ou aux dames, fréquenter les librairies, l'entretien d'un réseau social riche
- l'exercice physique
- une alimentation riche en vitamine C et E
- thé vert
- statines ; anti-inflammatoires
- « ce qui est bon pour le cœur est bon pour le cerveau »

DÉFINITION (1)

Un "modèle de maladie chronique" selon KATZMAN (1993) :

- A. *phase de latence* ... facteurs d'initiation
mutation APP, Apo E, dépôts amyloïdes...
puis phase évolutive "maligne" :
- B. phase pré-clinique ... facteurs promoteurs
tests de dépistage // PS, DNF ???
- C. phase pré-démentielle : seuil de perte neuronale
et synaptique ... MCI ???
- D. phase démentielle : altération de plusieurs fonctions
cognitives ... critères Dg du NINCDS
- E. perte d'autonomie : démence sévère,
institutionnalisation et DECES

DÉFINITION (2)

- Définition médicale de la démence issue des classifications du DSM des années 80 : syndrome caractérisé par des troubles de la mémoire et des troubles d'au moins une autre fonction cognitive (langage, gnosies, praxies, fonctions exécutives) retentissant sur les activités sociales, familiales ou professionnelles après élimination d'une cause psychiatrique et d'une confusion

Évolution progressive avec début insidieux ou apparence brutale // décompensation du déclin cognitif secondaire à un syndrome confusionnel post-op. ou une maladie intercurrente ou une rupture dans l'environnement ou un brusque délire de préjudice

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES (1)

Critères du DSM IV :

- ▶ déficits cognitifs multiples (mémoire + langage ou praxies ou gnosies ou fonctions exécutives)
- ▶ déclin cognitif // fonctionnement antérieur
- ▶ début progressif et déclin continu
- ▶ pas d'atteinte du SNC (AVC, Parkinson, HSB, hydrocéphalie, tumeur...) pas d'affection générale (hypothyroïdie, carence B12 ou folates, hypercalcémie...), pas de toxicité médicamenteuse, d'alcoolisme ou de stupéfiant
- ▶ pas de confusion mentale
- ▶ pas de dépression ou de psychose

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES (2)

Critères du NINCDS-ADRDA :

MA probable :

- ✓ démence (clinique, MMS, tests psychométriques)
- ✓ atteinte progressive d'au moins 2 fonctions cognitives (mémoire + langage ou praxies ou gnosies ou fonctions exécutives)
- ✓ pas de trouble de la conscience
- ✓ début entre 40 et 90 ans
- ✓ pas d'affection cérébrale ou systémique pouvant altérer progressivement
- ✓ les fonctions cognitives
- ✓ altération des AVQ
- ✓ ATCD familiaux
- ✓ TDM : atrophie, EEG peu spécifique

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES (3)

- Compatible avec le DG de MA probable :
 - ✓ progression en plateaux
 - ✓ signes associés: dépression, insomnie, délire, hallucinations
 - ✓ incontinence, amaigrissement...
 - ✓ si stade avancé : crises comitiales, hypertonie, myoclonies
 - ✓ troubles de la marche...
 - ✓ TDM normale
- Contre le Dg de MA probable :
 - ✓ début soudain
 - ✓ signes neurologiques focaux
 - ✓ épilepsie ou trouble précoce de la marche

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES (4)

MA possible :

- ✓ syndrome démentiel en l'absence d'étiologie reconnue de démence (neuro, psy ou somatique) et en présence de formes atypiques dans leur mode de début, leur présentation clinique ou leur évolution
- ✓ en présence d'une 2^{ème} affection générale ou neurologique,
- ✓ qui pourrait causer la démence, mais qui n'est pas considérée comme responsable de la démence

MA certaine :

- critères cliniques de MA probable et lésions histologiques caractéristiques

CLINIQUE :

TROUBLES MNÉSQUES (1)

- La maladie d'Alzheimer est avant tout une maladie de la mémoire +++
- Tous les processus mnésiques sont touchés (encodage, stockage, rappel, consolidation)
- Évocateur : l'atteinte de l'indigence et l'oubli en rappel différé
- Mode de début le + fréquent > 3 cas/4 :
 - ✓ +/- plainte
 - ✓ +/- minimisation des troubles
 - ✓ Oubli des évènements les + récents des tâches à effectuer, de RV ou de trajets
 - ✓ +/- DTS

CLINIQUE :

TROUBLES MNÉSINIQUES (2)

- Mémoire Court Terme (empan) : préservée
- Mémoire de travail (empan inverse, calcul du MMS..) : altérée
- Mémoire Long Terme explicite :
 - ✓ épisodique (5 mots, GB...) : altérée rapidement ++
gradient temporel, profil hippocampique : encodage , RL faible, apprentissage
indiciage peu efficace, intrusions, rappel différé
 - ✓ sémantique (dénomination, évocation, complètement...)
: préservée au début ? puis se dégrade...
- MLT implicite :
 - ✓ procédurale : longtemps préservée
 - ✓ amorçage : préservée ?

CLINIQUE :

troubles du langage (1)

Deuxième élément sémiologique, plus rarement inaugural, 40% des formes débutantes (isolés ou associés), 3 stades évolutifs :

- **Aphasie anomique :**

- ✓ manque du mot +/- circonlocutions stéréotypées ou génériques
- ✓ débit normal, quelques paraphrasies sémantiques (épreuve de dénomination d'image ou d'objet, d'évocation catégorielle)
- ✓ compréhension et répétition normales
- ✓ lecture préservée
- ✓ dysorthographe précoce : régularisation des mots irréguliers, *ex : batème (baptême), onion (oignon)...*

CLINIQUE :

troubles du langage (2)

- **Aphasie trans-corticale sensorielle :**
 - ✓ paraphasies sémantiques fréquentes
 - ✓ digressions et persévérations idéiques, fluence,
 - ✓ compréhension altérée
 - ✓ répétition normale, écriture perturbée (agencement spatial...)
 - ✓ lecture +/- préservée
- **Aphasie globale :**
 - ✓ désintégration du langage oral et écrit, expression jargonnée et fragments automatisés (formules de politesse, écholalie...)
 - ✓ débit réduit
 - ✓ paraphasies sémantiques et phonémiques
 - ✓ compréhension aléatoire et écriture illisible

CLINIQUE : troubles praxiques

Exceptionnels en mode d'entrée, inapparents
dans les AVQ au début

- apraxie réflexive : reproduire des gestes sans signification, témoigne d'un dysfonctionnement pariétal
- apraxie visuo-constructive : difficultés d'agencer des parties pour réaliser un tout (reproduire un dessin figuratif ou abstrait à 3 ou 2 dimensions !!! NSC, test de l'horloge...), closing-in ++ (reproduire un dessin en repassant sur le modèle)
- apraxie de l'habillement : perturbation du schéma corporel, difficulté de préservation des gestes fins (boutonnage...)
- apraxie idéomotrice : perte de la représentation motrice du geste, ne sait plus le réaliser lui-même mais le reconnaît (mimes sur commande ou imitation)
- apraxie idéatoire : + tardivement touchée
Difficulté à réaliser des séquences gestuelles complexes ou perte de la conception même du geste d'utilisation ?
(plier une lettre /enveloppe ; allumer une bougie/allumette...)

CLINIQUE

Troubles gnosiques et visuo-spatiaux

- Agnosie visuelle : 30%
reconnaissance d'images, puis d'objets,
puis des visages familiers (prosopagnosie),
autotopoagnosie,
agnosie digitale, anosognosie.....dysfonctionnement
pariétal
- Désorientation topographique précoce
grand environnement, puis espace de + en + réduit, SD de
Balint rare (ataxie optique + apraxie du regard + inattention
visuelle ou simultagnosie)

CLINIQUE

Troubles des fonctions exécutives

- Atteinte précoce de la gestion des tâches doubles ou imprévues : déficit des processus d'inhibition et incapacité à :
 - ✓ manipuler des infos concurrentes
 - ✓ former des concepts,
 - ✓ résoudre des problèmes,
 - ✓ réaliser une action dirigée vers un but
- Atteinte du S.A.S qui gère les activités inhabituelles ou complexes
 - ✓ élaboration des stratégies
 - ✓ utilisation des connaissances antérieures
 - ✓ inhibition des réponses inappropriées
 - ✓ planification des étapes d'une action... Stroop, TMT, Wisconsin, observation en situation écologique

CLINIQUE

Troubles psycho-comportementaux

- Trois éléments sur quatre présentent des troubles comportementaux : après 70 ans l'apparition de ces troubles doit faire rechercher un début de démence et faire pratiquer une évaluation des fonctions supérieures (IADL, MMS au minimum)
Ces troubles représentent la première cause de placement en institution
- Nature des troubles

Positifs : agitation, agressivité,
hallucinations et délires
troubles comportementaux moteurs aberrants
Ces troubles sont mal ou sur-traités

Négatifs : apathie
dépression
Ces troubles sont méconnus et sous-traités

CLINIQUE

Troubles somatiques

Peu ou pas de signe neurologique sauf en fin d'évolution +++

- Signes extrapyramidaux modérés et tardifs ; Dg \neq DCL, DCB...
- Myoclonies dans les formes familiales ; Dg \neq MCJ
- Crises épileptiques tardives
- Réflexes archaïques au stade terminal ; Dg \neq DFT
- Incontinence sphinctérienne nocturne (diurne tardive), aggravée par les iAChE (instabilité vésicale)
- Amaigrissement fréquent
- Troubles de la marche tardif : Dg \neq HPN...
- Troubles de la déglutition tardifs : Dg \neq PSP, vasculaire...
- Troubles oculomoteurs absents (PSP...)
- Syndrome cérébelleux absent (AMS, MCJ...)
- Syndrome pyramidaux absents (vasculaire)
- Mouvements anormaux absents (Huntington..)
- Baisse de l'odorat précoce

FORMES CLINIQUES (1)

Forme typique de CUMMINGS (75% des cas)

- **stade I (1 à 3 ans) :**

- ✓ chute de l'encodage et rappel
 - ✓ désorientation temporelle puis topographique
 - ✓ apraxie constructive(complexe), aphasie anomique
 - ✓ préservation des praxies et des calculs
 - ✓ indifférence, instabilité émotionnelle, dépression, anxiété
- pas de signe neuro ++

- **stade II (2 à 10 ans) :**

- ✓ troubles mnésiques +++, désorientation topographique ++
- ✓ apraxie constructive, aphasie fluente trans-corticale
- ✓ sensorielle; acalculie; apraxie idéomotrice; idées délirantes,
- ✓ hallucinations, déambulation
- ✓ +/- rigidité +/- incontinence

FORMES CLINIQUES (1)

Forme typique de CUMMINGS (75% des cas)

- **stade III (8 à 12 ans) :**

- ✓ déclin cognitif global avec AAA
- ✓ personnalité très altérée
- ✓ hallucinations
- ✓ rigidité et troubles posturaux, incontinence

Facteur de mauvais pronostic : pente de déclin (MMS : perte >1,8 à 4,2 points/an)

Signes psychiatriques, parkinsoniens, comorbidités vasculaire, alcool et dépression

Échelles de cotation :

CDR ou Clinical Dementia rating (5 niveaux)

GDS ou Global Deterioration Scale (7 niveaux)

FORMES CLINIQUES (2)

SYNDROME DE BENSON

(forme visuelle ou atrophie corticale postérieure, avant 65 ans)

- Troubles de la mémoire au 2ème plan voire absents,
- Bonne conscience du déclin cognitif (plainte : flou visuel et difficultés à lire) et
 - ✓ dysfonctionnement occipito-temporal : distorsions visuelles, troubles de la reconnaissance visuelle des objets ou des visages, alexie ou
 - ✓ dysfonctionnement occipito-pariétal : agraphie, apraxie gestuelle, désorientation spatiale, même dans un environnement familier

FORMES CLINIQUES (3)

Syndrome de MESULAM

(aphasie progressive)

- manque du mot insidieux et progressif
- pas de retentissement sur les AVQ pendant au moins 2 ans
- fonctions langagières pré-morbides normales sauf dyslexie développementale
- acalculie, apraxie idéo-motrice, persévérations ou déficits constructifs légers
- autres atteintes cognitives possibles après les premières années, mais le langage reste le secteur le plus altéré tout au long de l'évolution et s'aggrave plus vite
- absence d' AVC ou de tumeur / imagerie

FORMES CLINIQUES (4)

Apraxie progressive (DE RENZI)

- Atrophie et hypométabolisme pariéto-occipital ou temporo-pariéto-occipital
pas de syndrome parkinsonien à la différence de la DCB
- Apraxie gestuelle idéomotrice ou idéatoire avec +/- apraxie constructive
- Apraxie de l'habillement, orofaciale ; main étrangère; dysgraphie et dyslexie
- Reconnaissance des objets et mémoire longtemps préservées ; pas de déficit du CV

Formes asymétriques

Forme génétique

Formes précoces avant 50 ans

Amnésie progressive : MCI ?

DIAGNOSTIC (1)

- Clinique : neuro, cardio, thyroïde, poids, sens...
- Bilan neuropsychologique si doute Dg ou forme débutant pour quantifier les déficits
- Biologique :
 - ✓ NFS, VS, Glycémie, Calcémie, Natrémie, Clearance Créatininémie, TSH, Folate, B12, ASAT, ALAT, VIH, TPHA-VDRL
 - ✓ Bientôt ? : Test de mesure des biomarqueurs du LCR : peptide amyloïde et protéine Tau
- Imagerie morphologique :
 - ✓ TDM sans injection
 - ✓ IRM si forme débutante (volume temporal interne) ou si FDR vasculaires
 - ✓ IRM 7 tesla (de très haute résolution): permettrai de visualiser les plaques amyloïdes
- Imagerie fonctionnelle si doute DG (formes frontales)
- EEG si atteinte frontale ou fluctuation cognitive (e.partielle++)

DIAGNOSTIC (2)

- **Ce qui n'est pas une démence :**

- ✓ troubles mnésiques // vieillissement
- ✓ MCI
- ✓ dépression, confusion mentale ou retard mental ou carence d'instruction

- **Ce qui est une autre démence :**

- ✓ démences infectieuses : SYPHILLIS, maladie de WIPPLE, SIDA, LEMP, LYME
- ✓ démences neurochirurgicales : tumeurs bénignes d'évolution lente (méningiome fronto-basal ou de la petite aile du sphénoïde...)

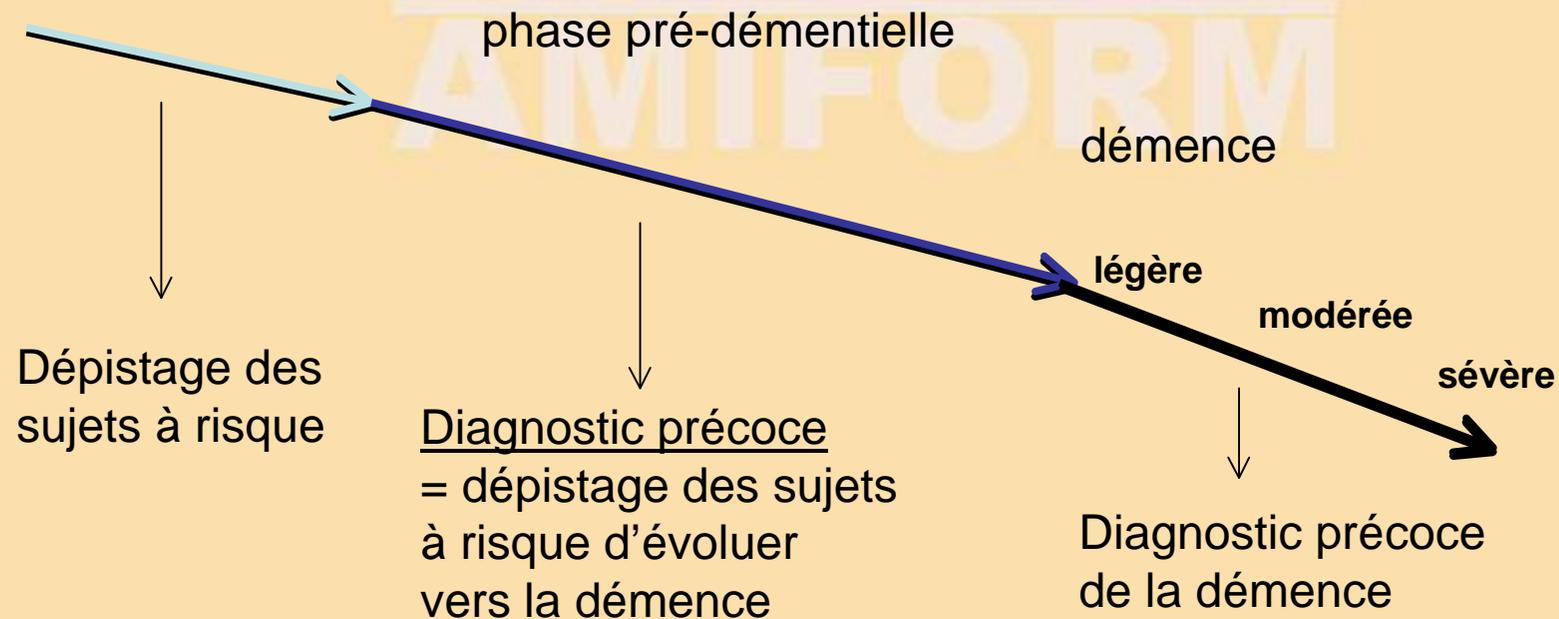
- **Autres démences dégénératives :**

- ✓ MCLD ou DCL
- ✓ DFT (PICK, DFT) formes temporales : démence sémantique
- ✓ DCB
- ✓ SHP
- ✓ démences vasculaires
- ✓ encéphalite limbique paranéoplasique
- ✓ MCJ
- ✓ leucodystrophie

DIAGNOSTIC (3)

- Intérêt du Dg au stade précoce :
 - ✓ retarder le début de la maladie de 5 ans permettrait de réduire la prévalence de 50 %
 - ✓ meilleure efficacité des thérapeutiques ?
 - ✓ maintien des AVQ permettant de garder une "surface sociale"
 - ✓ protection juridique et prévention des risques (conduite auto.)

phase
préclinique

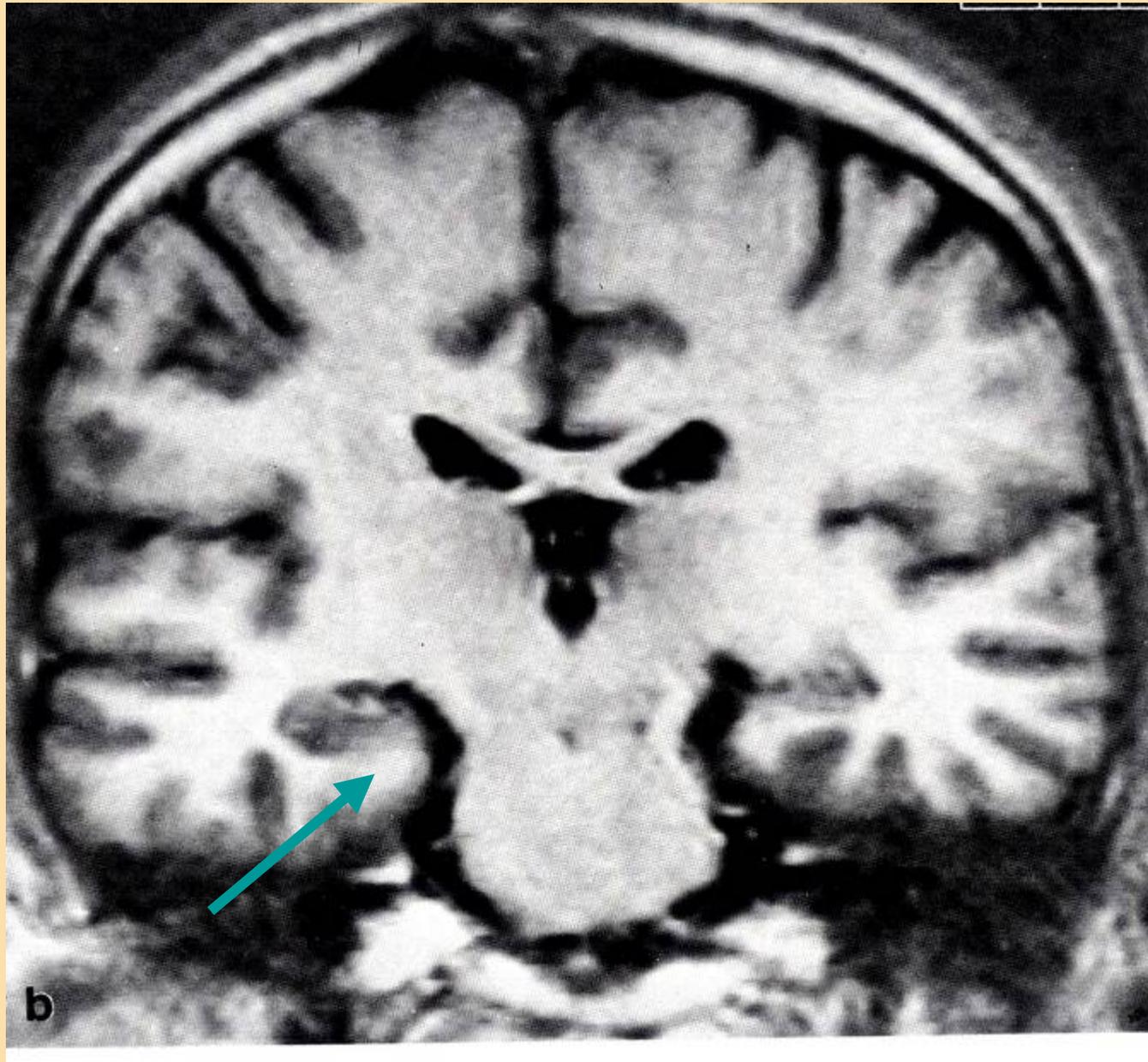


DIAGNOSTIC (4)

- Bases du Dg précoce :

La qualité de l'interrogatoire et la réceptivité du médecin aux plaintes (mnésiques ou non) du patient et de l'entourage +++, IADL + loisirs et finances / MMS si pas de cause évidente à la perte d'autonomie... et bilan neuro-psycho au moindre doute...

- repérer l'atteinte mnésique hippocampique ++ (plainte mnésique, RL, indiçage peu efficace, intrusions et reconnaissance)
- l'atteinte du comportement affectif (apathie, pseudo-dépression)
- suivre l'évolution...
- l'imagerie ne montre pas de signe pathognomonique de MA +++ (centrées)
- scintigraphie surtout si troubles frontaux prédominants : un hypométabolisme antérieur orientera vers une DFT



Coupe coronale passant par le pulvinar

CONCLUSION

- **HIER : Dg au stade démentiel**
 - ✓ recherche de causes curables de démences
 - ✓ accompagnement jusqu'au décès
- **AUJOURD'HUI : Dg au stade pré-démentiel**
 - ✓ troubles mnésiques +/- dysexécutifs
 - ✓ +/- troubles comportementaux
 - ✓ recherche et ttt des FDR vasculaires
 - ✓ IChE...
 - ✓ Dg MA probable selon évolutivité
- **DEMAIN : DG des FDR de MA et des sujets à risque**

LES TRAITEMENTS (1)

- Les traitements spécifiques de la maladie
 - deux tiers des malades ne prennent pas de médicaments (HAS 2007)
 - La première prescription est faite par le neurologue, réévaluée chaque année.
 - La prescription est avant tout la mise en place d'une prise en charge thérapeutique et médico-psychosociale à long terme individualisée dont le médicament n'est qu'un élément
- Les traitements des troubles cognitifs
- Les traitements des troubles du comportement
- La rééducation et la stimulation cognitives

TRAITEMENTS MÉDICAMENTEUX SPÉCIFIQUES : le présent

- Il n'existe pas, à ce jour, de traitement qui stoppe ou guérisse le développement des lésions cérébrales spécifiques à la MA.
- Voir la fiche bon usage du médicament : "Quelle place pour les médicaments anti-Alzheimer dans la prise en charge des patients " - Haute Autorité de Santé (HAS) novembre 2007.
- Il existe des traitements qui ralentissent l'évolution de la maladie et améliorent la qualité de la vie de ces patients et de leur entourage : aujourd'hui, il y en a quatre :
 - **Les anticholinestérasiques** : au stade léger, modéré ou modérément sévère de la MA
 - Le donépézil (Aricept®)
 - La galantamine (Réminyl® ou Réminyl® LP)
 - La rivastigmine (Exelon®)
 - La ménanthine (Ebixa®) : c'est le seul médicament indiqué au stade sévère de la maladie

TRAITEMENTS MÉDICAMENTEUX SPÉCIFIQUES : l'avenir

- **le vaccin :**
 - Reprise des études en phase I et II après la survenue de méningo-encéphalites dans les précédents essais.
 - La sécurité d'emploi est étroitement surveillée avant de se prononcer sur un bénéfice
- **les molécules anti-amyloïdes** (deux études sont attendues) :
 - Le tramiprosate
 - Le R- flurbiprofène
- **les inhibiteurs acétyl et butyryl cholinestérases et anti-NMDA**
 - Le Dimebon
 - Serait efficace avec peu d'effets secondaires(bouche sèche)
 - Encourageants, mais une seule étude sur 183 patients seulement

TRAITEMENTS MÉDICAMENTEUX

des troubles comportementaux (1)

- La réponse n'est pas systématiquement médicamenteuse
- Supprimer les traitements confusiogènes
- Parfois débiter un traitement par inhibiteur de la cholinestérase : Réminyl, Aricept, Exelon
- Antidépresseurs sérotoninergiques : Seropram®, Deroxat® (anxiété, intérêt également dans les troubles du comportement)
- Ou sérotoninergiques et adrénérgiques : Effexor® (apathie) ; éviter les tricycliques
- Athymil® (si troubles du sommeil et anxiété)

TRAITEMENTS MÉDICAMENTEUX

des troubles comportementaux (2)

- Anxiolytiques : éviter les BZP surtout à longue durée d'action. Privilégier Seresta®, Temesta® qui ont des demi-vie assez courtes. Equanil® (anxiété et déambulation)
- Hypnotiques : prudence (hallucinations sous Zolpidiem ou zopiclone)
- Stabilisateurs de l'humeur : Dépamide®, Dépakine® et Dépakot®
- Neuroleptiques : commencer par Tiapridal® (100 à 300mg/24H)
- En cas de délire et/ou hallucinations : Risperdal® (1/2 à 2mg/24H)
- Loxapac® (1 à 2 ampoules IM) exceptionnellement dans les très grandes agitations
- Décevant dans l'agressivité (on peut proposer les antidépresseurs sérotoninergiques ou les stabilisateurs de l'humeur)

TRAITEMENTS NON MÉDICAMENTEUX

des troubles comportementaux (3)

- Certains symptômes ne se traitent pas forcément (hallucinations) si elle est bien supportée par le patient
- Ne pas surprendre le patient dément
- Veiller à entourer le dément d'une atmosphère environnante stable et sereine
- Respecter le rythme du dément, ne pas le malmener, lui parler gentiment sans infantilisme
- Prévoir une activité physique diurne et des possibilités de déambulation
- Éviter les trop longues siestes
- Éviter les excitants en fin de journée ou le soir
- Aider à comprendre les troubles par son entourage

LE SUIVI ET LA PRISE EN CHARGE

L'ANNONCE DU DIAGNOSTIC

La loi du 04 mars 2002 établit un devoir médico-légal d'information du malade avec nécessité pour le médecin de faire preuve que l'information a été donnée et correctement donnée. Cette loi est l'aboutissement de l'implication des associations de familles et de patients et du changement des mentalités sans être véritablement le résultat de l'évolution de la relation Médecin-Patient.

(Document HAS : service évaluation des pratiques : Annoncer une mauvaise nouvelle février 2008)

➤ Les questions à se poser :

- **Avant la rencontre avec le patient**

- ✓ Comprendre ses propres difficultés à annoncer et déterminer son rôle et ses limites dans la prise en charge
- ✓ Être suffisamment bien informé sur la maladie et les options de prise en charge

- **Lors de la rencontre avec le patient**

- ✓ Obtenir du patient lui-même des indications le concernant (ses attentes de la consultation, ce qu'il sait de la maladie)
- ✓ Connaître l'environnement du patient (possibilité de soutien ou de fragilisation sa situation matérielle)

- **En fin de consultation**

- ✓ Le patient a-t-il pu poser toutes les questions ?
- ✓ A-t-il bien compris et retenu ce que je lui ai dit et expliqué ?
- ✓ Au cours de la prochaine consultation que dois-je lui dire de plus ?

Les attitudes les plus communes :

- La mauvaise nouvelle doit être partagée entre le patient et son entourage
- La rationalisation (le discours scientifique) : le discours doit être clair et compréhensible et progressif, éviter le jargon médical, répéter l'information si nécessaire
- La banalisation, le mensonge (même si la famille veut cacher la vérité), la réassurance « *ce n'est pas grave, cela ira mieux* » est une réponse artificielle du médecin préjudiciable au patient
- La fuite en avant : dire tout et tout de suite. Parfois deux consultations peuvent être nécessaires
- Il faut savoir accepter les incohérences du patients (projets visiblement irréalistes)
- Ne pas savoir écouter le patient: bien souvent ce qui est dit par le médecin ne sera pas ce qui sera retenu par le patient. Bien faire sentir que le médecin est un interlocuteur disponible, éventuellement proposer des contacts avec d'autres professionnels concernés (psychologues ou autres soignants, associations de malades, remettre des documents d'information...)

LE SUIVI DANS LA PRISE EN CHARGE

- Le suivi recommandé est pluridisciplinaire, piloté par le médecin traitant en collaboration avec un neurologue, un gériatre ou un psychiatre. Sa structuration dépend du contexte local et des ressources disponibles
- Le suivi par un médecin spécialiste est recommandé 6 mois après l'annonce du diagnostic ou à la fin de la titration des traitements spécifiques, puis au minimum tous les ans.
- Cette évaluation multidisciplinaire peut se faire en plusieurs temps ou être regroupée dans le cadre d'une consultation mémoire, voire d'une séance d'hôpital de jour, en présence d'un informant proche, porte sur les champs suivants :

Évaluation médicale du patient :

- examen clinique du patient
 - ✓ poids, pouls, pression artérielle et recherche d'une hypotension orthostatique
 - ✓ état nutritionnel, variation de poids, appétit, ingesta
 - ✓ chutes et risques de chute, comorbidités, iatrogénie,
- évaluation cognitive globale
- évaluation comportementale, au mieux à l'aide d'une échelle comme la NPI ou le questionnaire de dyscontrôle comportemental (QDC)
- évaluation fonctionnelle des activités de base de la vie quotidienne (toilette, habillage, alimentation, déplacement, etc...) et des activités instrumentales de la vie quotidienne (autonomie pour la prise de médicament, la gestion des finances, les transports, le téléphone, etc...) avec les échelles type IADL, qui permettent d'ajuster les aides physiques et matérielles à apporter

Évaluation médicale de l'aidant et des proches

- Fatigue de l'aidant témoignant d'un vécu d'épuisement, d'une souffrance verbalisée ou repérable, qu'il est possible d'évaluer sur une échelle analogique ou avec une échelle de type Zarit (éventuellement forme simplifiée)
- Ce repérage peut être l'occasion de mettre en place des réponses thérapeutiques adaptées à l'aidant comme au sujet malade
- Évaluation de l'état de santé de l'aidant (trop souvent négligé) qui peut nécessiter une consultation propre

Évaluation sociale et juridique

- Conduite automobile, la gestion inappropriée des finances
- Elle évalue les risques de l'environnement
- Mesure l'isolement du patient, voire du patient et de son aidant principal. En fonction des circonstances, le médecin peut proposer une mise sous sauvegarde de justice
- En cas de maltraitance avérée ou supposée, le réseau Allo Maltraitance (ALMA)

LES RESSOURCES HUMAINES

- services de soins infirmiers à domicile
- kinésithérapeute
- orthophoniste...
- l'auxiliaire de vie/l'emploi d'une personne à domicile
- l'aménagement du lieu de vie : prévenir les chutes
- prévenir les accidents domestiques (eau froid ou chaude dans la salle d'eau, gaz)

LES AIDES MATERIELLES

- portage des repas, service de blanchisserie, livraison de courses
- téléalarme (mairies ou le conseil général) peut être couplé à un détecteur d'activité en complément du "bip" traditionnel, installé à un endroit de passage régulier de la personne
- matériel médical : barres de soutien, sièges, aménagement de douches, facilitation des déplacements intérieurs ou extérieurs...

LES AIDES FINANCIERES

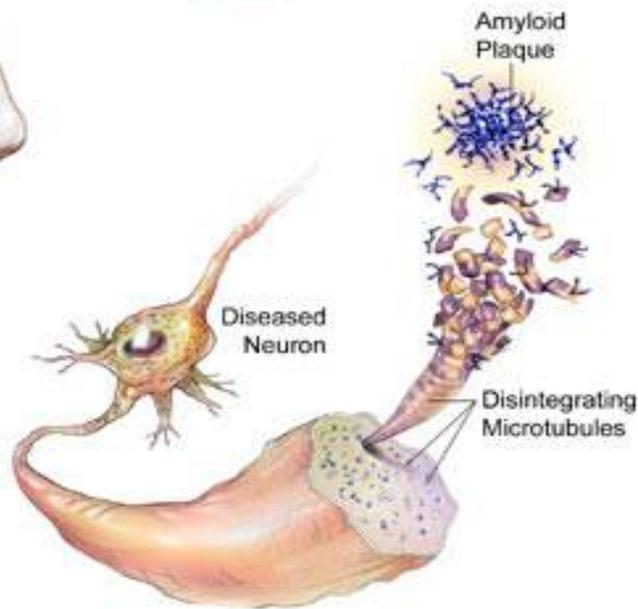
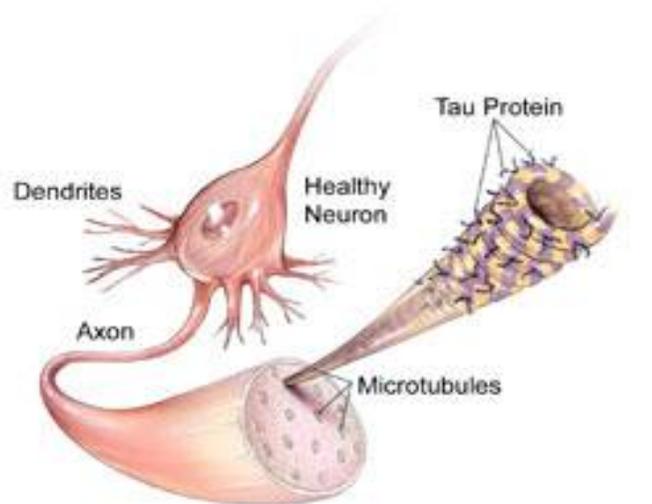
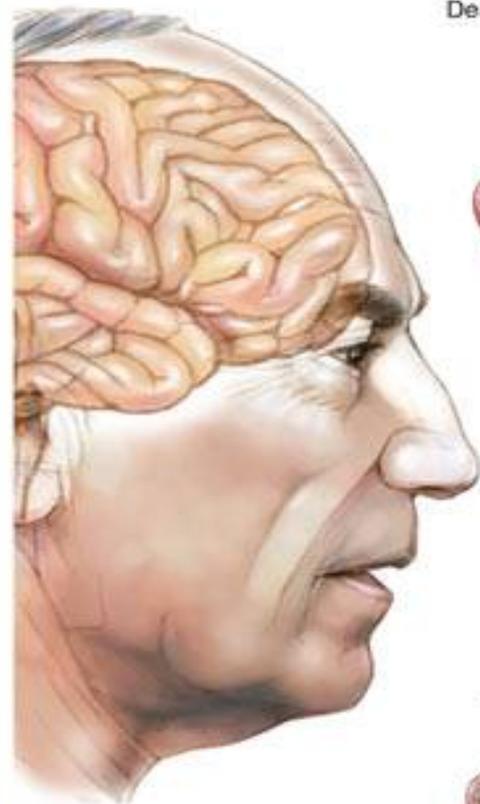
- Majoration pour tierce personne de la Sécurité Sociale si l'état de dépendance a été reconnu avant 65 ans
- Allocation compensatrice tierce personne attribué par la MDHP (Maison Départementale de Personnes Handicapées) si la personne malade a moins de 60 ans. Il existe également des volets aides techniques et aménagement du logement
- Aides financières : agence nationale de l'habitat (ANAH), caisses de retraites
- Déduction fiscale et une exonération de charges sociales sur le salaire de l'intervenant. L'APA peut prendre en charge les dépenses de rémunération de l'intervenant à domicile si ses interventions font partie du Plan d'aide personnalisé élaboré par l'équipe médico-sociale (grille AGIR: GIR 1 à GIR 6).

LES STADES EVOLUTIFS

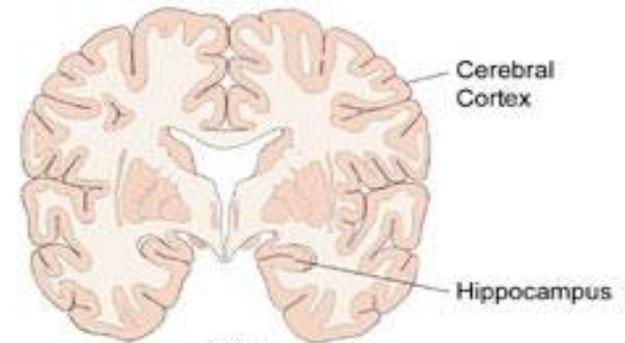
Dans la maladie de Alzheimer

L'évolution de la maladie est progressive mais continue s'échelonnant sur de nombreuses années

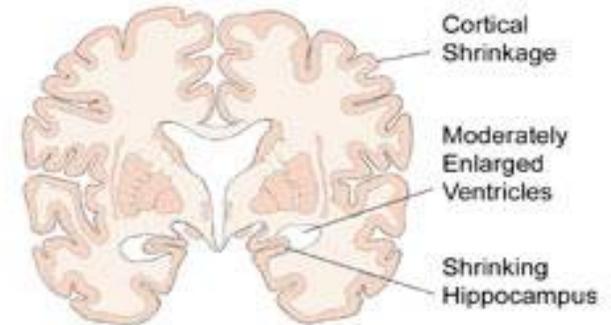
- Étape asymptomatique : sur de nombreuses années 25-30 ans ?
 - Aucun signe clinique ne se manifeste, elle passe en général inaperçue
 - Cependant les plaques séniles caractéristiques de la maladie se développent dans le cerveau, des modifications morphologiques ou fonctionnelles semblent pouvoir être décelées 5-7 ans avant les premiers symptômes (IRM 7 tesla ?)
- Étape pré maladie : 3 à 4 ans : Mild Cognitive Impairment (MCI)
 - Les tests neuropsychologiques ont un très grand intérêt dans cette phase
 - déficit de mémoire surtout, les fonctions intellectuelles sont globalement conservées, la perte d'autonomie inexistante
- La maladie : s'ajoutent les troubles des fonctions supérieures et le perte progressive de l'autonomie.



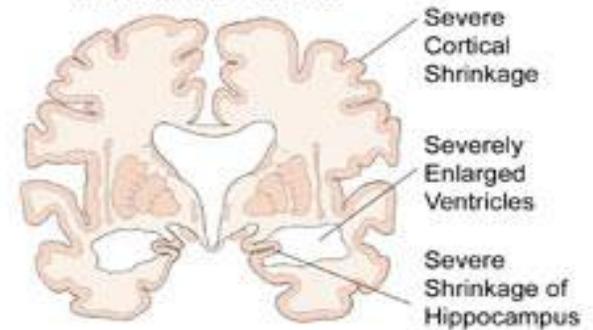
Healthy Brain



Mild Alzheimer's Disease



Severe Alzheimer's Disease



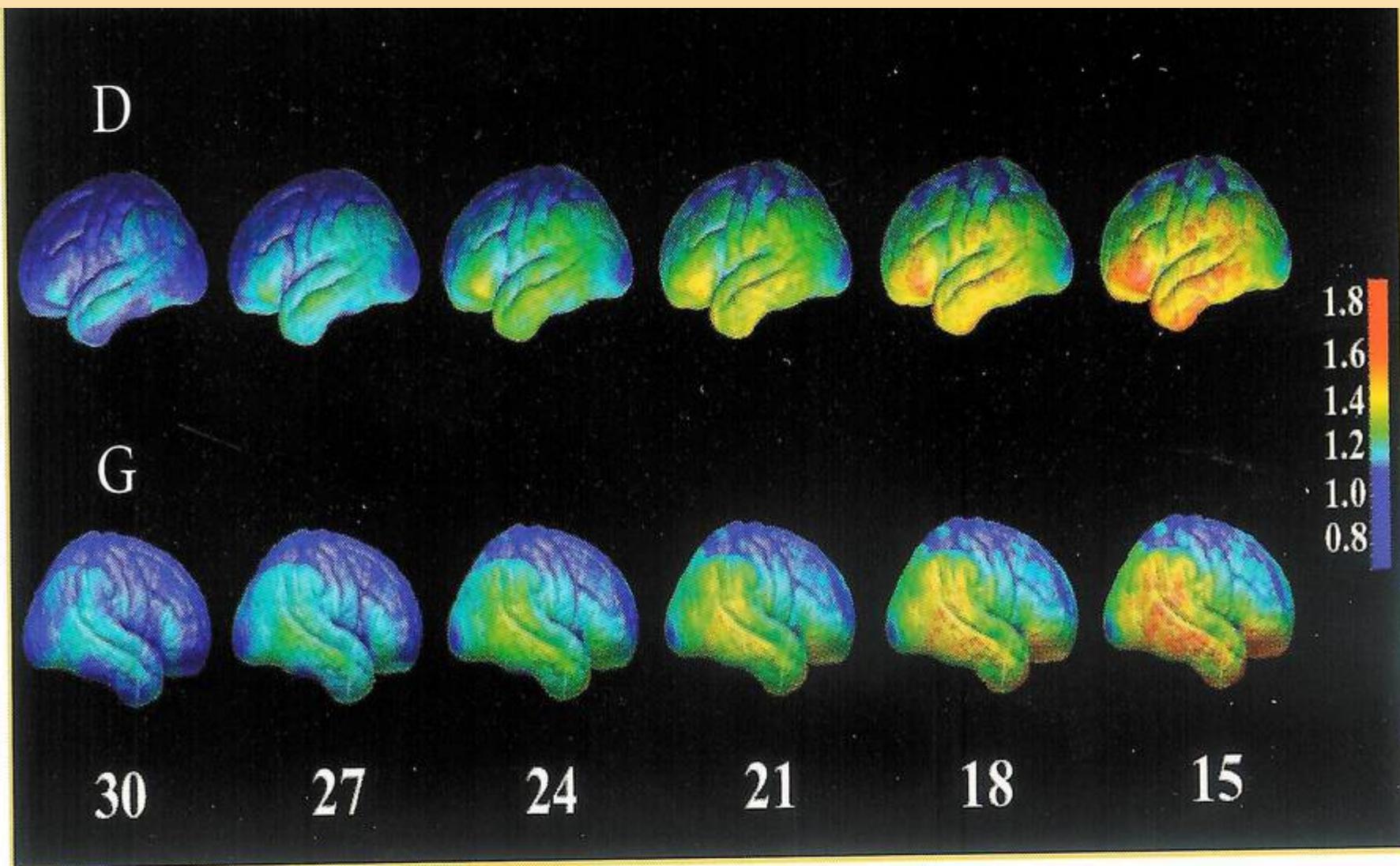


Figure 3 : La progression des lésions visualisées en PET FDDNP est parallèle à la baisse du MMSE.

LES STADES DE LA MALADIE

- Stade léger : les troubles restent discrets, l'entourage les attribue en général au vieillissement: « si fan vieil lou sorda »
- Stade modéré : la perte d'autonomie devient nette, la vie à domicile ne se conçoit qu'avec des aides. Le patient n'est pas conscient de ces troubles, ce qui rend la prise en charge plus difficile
- Stade sévère : les troubles du comportement sont importants, la perte d'autonomie complète

A tous les stades peuvent exister des troubles comportementaux :

- Troubles affectifs et émotionnels
- Perturbation des conduites élémentaires
- Désordres comportementaux
- Signes psychotiques

INDICATION HOSPITALISATION

- La prise de décision d'une hospitalisation est toujours un moment important, en raison de ses conséquences
- La seule nécessité d'une institutionnalisation ne devrait pas justifier une hospitalisation
- Les critères d'hospitalisation en urgence sont :
 - les pathologies intercurrentes aiguës graves, menaçant le pronostic vital ou fonctionnel
 - la dangerosité du patient pour lui-même ou son entourage.
- Les critères d'hospitalisation programmée sont :
 - la nécessité d'examens complémentaires non réalisables en ambulatoire
 - un environnement jugé temporairement non favorable
 - l'existence d'un nouveau problème médical, susceptible d'entraîner des SPCD ou une confusion, et devant être diagnostiqué

INDICATION HOSPITALISATION (2)

- Une hospitalisation en urgence ne se justifie pas au seul motif :
 - de placement ou de changement d'institution
 - de fugue ou de déambulation
 - d'opposition, d'agitation de cris de troubles du caractère
- Afin d'éviter un passage aux urgences, l'hospitalisation, lorsque les premières mesures mises en œuvre se sont avérées inefficaces, devrait s'organiser en première intention en unité de soins Alzheimer pluridisciplinaire ou en unité de court séjour gériatrique ou de psychiatrie du sujet âgé
- Les EHPAD devraient s'engager, sauf en cas de changement de statut médical radical, à reprendre le patient en fin d'hospitalisation

PLACEMENT EN INSTITUTION (1)

- la décision d'entrer en institution devrait être l'aboutissement d'un processus élaboré au fil de l'évolution de la maladie, dans le cadre du projet de soins
- il convient d'évoquer assez tôt cette question avec le patient, tant qu'il peut lucidement faire des choix
- toujours rechercher l'avis du malade, respecter son choix, mais sans s'y laisser enfermer s'il semble déraisonnable
- de définir clairement les objectifs de l'institutionnalisation
- de prendre toute décision dans un travail en triangulation (malade, famille, soignants)
- de conseiller l'aidant pour qu'il ne s'enferme pas dans des promesses impossibles de maintien à domicile à tout prix ? De dédramatiser l'image de l'institution pour permettre une meilleure qualité de vie au malade et lever la culpabilité des aidants et de l'entourage

PLACEMENT EN INSTITUTION (2)

- de proposer de visiter différentes structures, voire envisager une intégration progressive par le biais de l'accueil de jour ou d'accueil en hébergement temporaire
- l'entrée en institution représente toujours un moment difficile pour le patient et son entourage dans l'évolution de la maladie. L'accompagnement est particulièrement utile durant cette période
- il est recommandé que l'institution soit adaptée à la prise en charge de la démence et au stade de celle-ci
- l'organisation de la prise en charge de la maladie d'Alzheimer relève et doit être sous la responsabilité du médecin de l'établissement, médecin coordonnateur pour les EHPAD
- ce dernier s'assurera d'une bonne collaboration avec le médecin traitant

LE PLAN ALZHEIMER 2008-2012

3 AXES - 11 OBJECTIFS - 44 MESURES

AXE I. AMÉLIORER LA QUALITÉ DE VIE DES MALADES ET DES AIDANTS

- Apporter un soutien accru aux aidants
- Renforcer la coordination entre tous les intervenants.
- Permettre aux personnes atteintes et à leurs proches de choisir le soutien à domicile
- Améliorer l'accès au diagnostic et optimiser le parcours de soins
- Améliorer l'accueil en établissement pour une meilleure qualité de vie des personnes atteintes de la maladie d'Alzheimer
- Valoriser les compétences et développer les formations des professionnels

AXE II. CONNAÎTRE POUR AGIR

- Fournir un effort sans précédent pour la recherche
- Organiser un suivi épidémiologique

AXE III. SE MOBILISER POUR UN ENJEU DE SOCIÉTÉ

- Informer et sensibiliser le grand public
- Promouvoir une réflexion et une démarche éthique
- Faire de la maladie Alzheimer une priorité européenne

THÉRAPIE COGNITIVO- COMPORTEMENTALE

des troubles de la communication (selon Thierry Rousseau) (1)

- Les difficultés linguistiques des patients atteints de DTA n'est pas un simple déficit du langage mais un véritable trouble de la communication sur lequel influent différents facteurs :
 - Le degré d'atteinte cognitive
 - Les facteurs individuels et psychosociaux
 - Les facteurs cognitifs et linguistiques (profil neuro-psychologique)
 - Les facteurs contextuels (thème de discussion...)
- Les capacités de communication des patients DTA subissent des modifications quantitatives et qualitatives :
 - Réduction globale et progressive des actes émis
 - Diminution des actes adéquats et augmentations des inadéquats
 - Augmentations des actes verbaux
 - Simplification des actes, utilisation d'actes automatiques
 - Augmentation d'émission inadéquats d'actes élaborés du langage

THÉRAPIE COGNITIVO- COMPORTEMENTALE

des troubles de la communication (selon Thierry Rousseau) (2)

- Faire en sorte que le patient puisse se sentir encore reconnu comme individu communicant, pour éviter qu'il ne se laisse très vite glisser et que d'autres facteurs psychologiques ne viennent aggraver le tableau clinique
- Essayer de donner de la qualité à sa fin de vie en maintenant une forme de communication et ainsi continuer à le respecter en tant qu'être humain
- Faire en sorte que le patient puisse être maintenu le plus longtemps possible dans son milieu socio-familial

THÉRAPIE COGNITIVO- COMPORTEMENTALE

des troubles de la communication (selon Thierry Rousseau) (3)

- Les principes :
 - Proposer des situations de communication où il sera le plus à l'aise
 - Faire en sorte qu'il utilise les actes de langage qu'il manipule encore
 - A partir des actes qu'il peut utiliser tenter de lui faire utiliser des actes pour lesquels il a plus de difficultés
 - Faire en sorte qu'il puisse s'appuyer sur le discours de son interlocuteur pour construire le sien
 - Favoriser la communication sous toutes ses formes
 - Ne pas tenter de ramener le patient là où on est, mais le rejoindre là où il est

THÉRAPIE COGNITIVO- COMPORTEMENTALE

des troubles de la communication (selon Thierry Rousseau) (3)

- Examen de la communication du patient :
 - Quels actes utilise-t-il de préférence de manière adéquats ou inadéquats ?
 - Quelle est la raison de cette inadéquation ?
 - Quel thème de discussion favorise ou ne favorise pas la communication ?
 - Quels actes de l'interlocuteur entraînent un discours adéquat du patient ?
 - Quels actes de l'interlocuteur plongent le patient dans l'inadéquation ?

GRILLE D'ANALYSE DE COMMUNICATION

de Thierry Rousseau

Présentation :

- Cette grille permet une analyse pragmatique qualitative et quantitative des actes de langage verbaux et non verbaux
 - Classification des actes verbaux : (taxonomie de DORE) ou non verbaux (classification de LABOUREL)
 - Détermination de l'adéquation du discours par rapport aux règles socio-linguistiques et à l'échange d'informations
- Elle apprécie la fréquence des actes de langage verbaux ou non verbaux

Principe d'utilisation :

- Analyse de plusieurs situations de communications en variant les formes de discussions, les thèmes, les interlocuteurs
- Remplir la grille, tenir compte du temps de discussion, un enregistrement par caméra permet une analyse rétrospective

GRILLE D'ANALYSE DE COMMUNICATION

de Thierry Rousseau

Faisabilité-fiabilité :

- L'utilisation de cette grille est possible quel que soit le stade de démence
- Elle permet de déterminer la frontière entre le stade où le patient peut encore transmettre un message et celui où il ne peut plus le faire
- Les difficultés :
 - la longueur de la procédure (estimée à 1h30)
 - La place importante de la subjectivité

Conclusion :

Les difficultés de communication de la DTA sont essentielles. Il existe des outils orthophoniques qui permettent aux patients de conserver jusqu'au bout le statut d'individu communiquant