

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE

MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

CENTRE HOSPITALO-UNIVERSITAIRE DE CONSTANTINE

SERVICE DE NEUROLOGIE

SYNDROME DEMENTIEL

Présenté par Dr SERRADJ. Fatima

Médecin chef

Chef du département de médecine

OBJECTIFS DU COURS :

- Faire le diagnostic d'une démence
- Connaitre les étiologies
- Prise en charge précoce

PLAN :

I- Introduction-Définition

II- Circonstances de découverte

III- Manifestations cliniques

IV- Diagnostic positif

V- Complications

VI- prise en charge

I-Introduction :

Les démences constituent un problème de santé publique préoccupant du fait du retentissement majeur des maladies sur la santé de l'individu et sur leur entourage social. Le taux de prévalence chez les personnes de plus de 65 ans est évalué à 50% en France.

L'importance de poser un diagnostic précoce, notamment pour les démences qui relèvent d'un traitement médicamenteux. Le délai moyen entre les symptômes initiaux et le diagnostic est estimé à 20 mois.

Le diagnostic du syndrome démentiel est une étape cruciale avant d'entreprendre le diagnostic étiologique, ayant fait l'objet de recommandations de la haute autorité de santé (AHA).

-Définition du syndrome démentiel :

C'est un ensemble de symptômes défini par une atteinte acquise de plusieurs fonctions cognitives, chronique ou progressive. Lié à une atteinte organique du cerveau généralement irréversible.

Le diagnostic de démence repose uniquement sur les données cliniques et les critères définis par le guide DSM IV. L'imagerie cérébrale et les examens biologiques sont très utiles pour le diagnostic étiologique.

Les maladies pouvant entraîner un syndrome démentiel sont groupées en 3 entités :

- Les démences dégénératives
- Les démences secondaires dont les démences vasculaires
- Les démences mixtes : dégénératives avec composante vasculaire

- Critères de démence selon DSM IV :

Développement de déficits cognitifs multiples se manifestant par :

- Déficit au niveau de la mémoire avec une altération de la capacité à apprendre de nouvelles informations ou pour rappeler l'information précédente.
- Une (ou plus) des perturbations cognitives :
 - Aphasie
 - Apraxie
 - Agnosie
 - Trouble des fonctions exécutives (planification, organisation, séquençage, abstraction)

II- Circonstances de découverte :

On distingue les plaintes mnésiques sans altération de la performance mnésique et celles associées à un déficit de la mémoire.

-Les symptômes cognitifs : l'oubli d'évènements récents, une désorientation dans le temps et/ou dans l'espace, difficultés attentionnels, manque de mots, anosognosie.

-La perte d'autonomie fonctionnelle : définie par la nécessité d'une aide pour effectuer les gestes de la vie quotidienne, circonstance fréquente de découverte d'une démence. Les perturbations peuvent entraîner une incapacité à réaliser des activités instrumentales comme prendre un transport en commun, se servir du téléphone, gérer son budget.

III- Manifestations clinique :

Symptômes psychiatriques et troubles du comportement avec modification de la personnalité, par une perte d'intérêt pour des activités qui passionnait le malade pouvant aller jusqu'à un état dépressif majeur ; ainsi toute dépression chez un sujet de 65 ans doit conduire à réaliser une évaluation cognitive à la recherche d'une démence sous-jacente. Une démence peut être révélée par une apathie, un délire, des hallucinations, une agitation motrice, des troubles du sommeil.

IV- Diagnostic positif des démences du sujet âgé :

1-Tests pour évaluer les fonctions cognitives :

1.1. Mini mental status examination : c'est le test le plus communément utilisé, il comporte la cotation de 18 items avec un score compris entre 0 et 30. Un score de « 24 » est significatif d'une dysfonction cognitive alors qu'un score de « 27 » l'est rarement car les valeurs seuils pour interpréter ce test varient avec l'âge et le niveau d'éducation. Par ailleurs, un score bas ne permet pas à lui seul de faire le diagnostic d'une démence.

1.2. Tests rapides d'évaluation cognitive :

- Le test de l'horloge : d'une durée d'environ 2 mn, consiste à demander au malade de dessiner sans modèle le cadran d'une montre, en représentant les chiffres et de dessiner les aiguilles pour figurer une heure donnée par l'examineur. L'interprétation de ce test ne dépend pas du niveau d'éducation.
D'autres tests permettent de dépister les troubles mnésiques en demandant au malade de mémoriser une liste de mots en facilitant leur rappel par l'indication :
- Le test Memory Impairment Screen et le test des 5 mots de Dubois. Consiste à faire apprendre au sujet une liste de mots avec indication qui consiste à indiquer au malade les catégories sémantiques des mots à mémoriser pour ceux non rappelés spontanément. Le test des 5 mots évalue le rappel avant (libre) et après (différé) une épreuve interférente et sa cotation ne tient pas compte du recours aux indices.
Dans les troubles de mémoire liés à une démence, le rappel différé est altéré et n'est pas amélioré par l'indication.
- Le mini cog : très court, fait intervenir plusieurs types de tâches en particulier l'apprentissage de mots et le test de l'horloge.
Malgré sa brièveté (3 mn), sa sensibilité et sa spécificité sont comparables à celles des tests plus longs.
- CODEX : test rapide qui peut être réalisé en 3 minutes. Construit à partir de sous-items des tests MMSE et de l'horloge, avec une sensibilité et une spécificité de 92 et 85%.

1.3. Evaluation de la perte d'autonomie fonctionnelle : Si la perte d'autonomie est une conséquence des démences, elle peut être utile à leur repérage.

L'étude PAQUID a montré que le besoin d'aide pour au moins une activité instrumentale de la vie quotidienne (IADL), tel que l'utilisation : du téléphone, des transports, prise des médicaments, gestion des finances...) avait une sensibilité et une spécificité de 94% et 71% pour le diagnostic de démence.

2- Les consultations mémoires :

Réunissent dans une même unité de lieu et de temps des médecins spécialisés dans le diagnostic et la prise en charge de troubles cognitifs (gériatres, neurologue, neuro-psychiatre...) et contribuent au diagnostic étiologique et permettent de formuler des orientations.

3- Diagnostic différentiel :

- La confusion mentale : caractère brutal et récent des troubles avec altération de la vigilance et onirisme.
- Anxiété et dépression : plaintes mnésiques sans altération objective des performances cognitives.
- Prise de médicaments sédatifs et/ou anticholinergiques.
- Déclin cognitif léger (MCI : mild cognitive impairment), ces malades nécessitent un suivi rapproché car l'évolution vers une démence avérée est fréquente.

4- Diagnostic étiologique :

L'enquête étiologique repose sur le mode d'installation des troubles et sur l'évolution, les données cliniques, le profil des troubles neuropsychologiques et sur l'imagerie cérébrale.

On classe les démences en 2 catégories :

- Les démences dégénératives où la maladie d'Alzheimer est la plus fréquente (70-80%).
 - Les démences secondaires non dégénératives avec 20 à 25% des cas d'origine vasculaire et 9% de démences potentiellement réversibles.
- La réalisation d'une IRM cérébrale est nécessaire pour identifier les lésions cérébro-vasculaires, mais aussi l'hydrocéphalie chronique de l'adulte et les processus expansifs intracrâniens.
- Un bilan biologique simple est utile :
- * Dosage de la TSH, ionogramme sanguin, bilan rénal, bilan phosphocalcique, dosage de la vitamine B12.
 - * Sérologies de la syphilis et VIH.
 - * L'EEG doit être réalisé en cas de syndromes démentiels d'évolution rapide ou ceux associés à des myoclonies et à des crises épileptiques.

V- Complications :

Certaines échelles ont été développées pour évaluer la sévérité des démences comme l'échelle de détérioration globale (global deterioration scale) ou l'échelle d'évaluation clinique de la démence ou CDR (clinical dementia rating).

L'évolution de la perte d'autonomie est une étape indispensable pour évaluer le retentissement. Les outils valides ADL et IADL sont les plus utilisés dans l'évaluation des activités de la vie quotidienne.

- Les troubles du comportement sont fréquents dans les démences fronto-temporales et vasculaires et sont regroupés sous le terme de « symptômes psychologiques et comportementaux ». Les troubles du comportement sont en relation souvent avec des difficultés d'adaptation à l'environnement et dépendent de l'entourage proche.

- L'épilepsie est beaucoup plus fréquente chez les sujets atteints d'une démence que chez les sujets du même âge non déments. La maladie d'Alzheimer augmente d'un facteur de 6 à 10 le risque de développer une épilepsie.

Le rôle de l'entourage est capital pour identifier les crises focales simples ou à sémiologie complexe. Il faut penser à l'épilepsie devant des épisodes de confusion mentale récurrents.

- La dénutrition protéino-énergétique est une complication fréquente et elle aggrave le pronostic. Une perte de poids de 2 Kg ou plus doit faire réaliser une évaluation précise de l'état nutritionnel.

- les chutes et les troubles de la marche sont fréquents notamment dans les formes évoluées (démence à corps de Lewy, démence vasculaire) impliquant des mécanismes complexes : atteinte du contrôle moteur, troubles attentionnels, modification du système nerveux périphérique.

VI-Prise en charge :

- Traitement médicamenteux en fonction de l'étiologie ou symptomatique (Anticholinesthérasiques...).
- psychothérapie de groupe ou individuelle.
- Les aidants familiaux sont une aide majeure permettant de préserver la qualité de vie du malade et sa sécurité en cas de perte d'autonomie, tout en retardant son entrée en institution.

Références

- 1- M.Paulin, F.Pasquier. Syndrome démentiel : Diagnostic et prise en charge. EMC-AKOS (Traité de Médecine) 2010 :1-10[Article 5-0745]
- 2- American Psychiatric Association Diagnostic and Statistical manual of mental disorders. Washington DC: APA,1994