

Démences

Introduction

- Le terme de démence apparaît dans les écrits de Pinel en 1809 avec un sens très extensif d'abolition de la pensée
- C'est un syndrome dû à une affection cérébrale chronique, progressive avec perturbation et détérioration de nombreuses fonctions cognitives : mémoire, idéation, orientation, compréhension, calcul, langage et jugement sans altération de la vigilance (diagnostic différentiel avec la confusion mentale)
- Les perturbations cognitives s'accompagnent d'une détérioration du contrôle émotionnel, du comportement social ou de la motivation

Intérêt de la question

- La démence est devenue ces dernières années un phénomène socioéconomique majeur.
- Le caractère irréversible et progressif de la démence génère souvent des souffrances psychologiques importantes, autant pour la personne atteinte que pour l'entourage.
- Intérêt de la prévention
- Problème de prise en charge

Epidémiologie

- Selon l'OMS, en 2016, on compte 47,5 millions de personnes atteinte de démence dans le monde, 7,7 millions nouveaux cas chaque année.
- La maladie d'Alzheimer est la cause de 60 à 70 % des cas.
- 75,6 Millions en 2030.
- 135,5 millions en 2050
- En Algérie, on compte 10.000 malades atteints de la maladie d'Alzheimer

Etude clinique

- La sémiologie des états démentiels associe une dégradation des fonctions intellectuelles et des modifications de la personnalité et du comportement évoluant depuis au moins 6 mois
- Le mode de début est insidieux et peut rester longtemps méconnu. Les signes de la maladie s'installent progressivement et se caractérisent, avant tout, par des signes de détérioration cognitive qui suivent la progression des lésions histologiques
- Le patient, plus ou moins conscient de ses troubles, cache sa détérioration intellectuelle derrière des comportements automatiques
 - **Troubles de la mémoire** : ils sont constants, nécessaire au diagnostic et révélateur de la maladie dans plus de 75% des cas. Ce sont les troubles de la mémoire épisodique (mémoire de travail) « capacité de former de nouveaux souvenirs ». Les souvenirs récents s'effacent « amnésie de fixation », le patient oublie des événements familiaux récents, des rendez-vous importants, difficultés pour s'orienter dans les lieux nouveaux, difficulté pour évoquer le contenu d'une conversation et d'une lecture récente difficulté à assimiler de nouvelles informations. Les faits anciens sont mieux conservés. Le patient, bien qu'il soit plus ou moins conscient de ses troubles, il en minimise l'importance, ses plaintes sont discrètes voire absentes. Il est donc indispensable de s'appuyer sur l'interrogatoire de l'entourage pour évaluer le retentissement du déficit au quotidien.

- **Modification du caractère et de la personnalité** : défaut d'intérêt pour l'entourage et/ou le travail, irritabilité, accès de colère, bavardage, affaiblissement ou perte du jugement, prodigalité ou avarice.
- **Troubles du comportement** : ils sont souvent choquants et incompréhensibles pour l'entourage, en désaccord avec la personnalité habituelle du sujet, turbulence nocturne, fugues et errance, attitude d'opposition ou suggestibilité « réceptivité aux influences extérieures sans critique de leur valeur ou de leurs conséquences »
- **Troubles de l'attention** : diminution de l'attention spontanée et inefficacité de l'attention volontaire, distractibilité ; le patient se laisse distraire par l'ambiance environnante.
- **Troubles du langage** (aphasie) : l'aphasie apparaît après les troubles de la mémoire et se manifeste par un manque des mots en langage spontané et en dénomination, souvent compensé par des mots passe-partout et des périphrases
- **Apraxie** : trouble de l'activité caractérisé par l'incapacité d'effectuer sur commande des mouvements orientés vers un but.
- **Agnosie** : impossibilité de reconnaître certains objets et certaines formes
- **Syndrome délirant** : délire de jalousie, délire de référence...
- **Syndrome thymique** : une labilité de l'humeur (dépression ou euphorie avec une excitation psychomotrice)
- **Désorientation** : dans le temps et dans l'espace

Diagnostic positif

- **Interrogatoire** : doit être minutieux et précis, fait avec l'entourage, précise les modalités d'apparition, évolution des troubles, évolutivité, les antécédents familiaux, les antécédents traumatiques, infectieux ou psychiatriques
- **Examen physique** : l'examen clinique doit être soigneux, à la recherche de signes neurologiques, localisés ou non, d'une incontinence sphinctérienne (hydrocéphalie à pression normale), intermittente au début. Il comportera, en outre, systématiquement, un examen général notamment cardio-vasculaire et une évaluation nutritionnelle, car la perte de poids est fréquente chez les patients déments
- **Examen psychométrique** : à la recherche d'une détérioration mentale pathologique et de signes d'organicité cérébrale. Confirmer l'existence du syndrome démentiel et de déterminer un profil d'atteinte psychométrique aidant au diagnostic étiologique
 - **Mini Mental Test de Folstein « MMS »** : évalue l'efficacité cognitive globale, permet d'apprécier le niveau de sévérité de la démence, il fournit un score sur 30 points, le score pathologique est inférieur à 24 « très suspect d'un déficit cognitif » / entre 18 et 24 « déficit très probable » / inférieur à 18 « déficit cognitif certain ». Un score supérieur à 24 n'élimine pas une démence
 - Test de l'horloge, test des 5 mots
- **Bilan biologique** : hémogramme, ionogramme sanguin, calcémie, glycémie, bilan lipidique complet, TSH, protidémie. En fonction du contexte, on complétera par un dosage de l'urée, créatinine, enzymes hépatiques, γGT, vitamine B12 et folates, azotémie, une recherche de la sérologie : TPHA – VDRL et HIV.
- **Imagerie cérébrale** (TDM ou IRM) : afin d'éliminer une tumeur, hématome ou hémorragie...

Diagnostic étiologique

- **Démence corticale** :
 - **Maladie d'Alzheimer** : c'est la plus fréquente des démences débutantes à un âge présénile (65 ans ou avant)
 - **Facteurs de risque** : le principal facteur de risque est l'âge, hypertension, diabète, artériosclérose et tabagisme (doublent ou triplent le risque de souffrir de la maladie d'Alzheimer), hérédité, prise au long cours de certains médicaments (Benzodiazépine,

Phénobarbital...), certaines maladies (troubles cardio-vasculaires), mode de vie (alimentation, sédentarité, consommation d'alcool, de café ou de tabac), exposition à des substances dans l'environnement ou dans le cadre d'activités professionnelles (aluminium, plomb...), faible niveau de scolarité

- **Démence fronto temporale :**
 - **TDM :** montre la prédominance frontale de l'atrophie cérébrale et la dilatation, souvent considérable, des cornes frontales et temporales. La région occipitale est toujours indemne.
- **Démence cortico sous-corticale :**
 - **Chorée de Huntington :** maladie autosomique dominante,
 - **Signes cliniques :** débutent généralement vers 30-40 ans, par les modifications de caractère, des réactions dépressives et un syndrome choréique.
 - **Démence à corps de Lewy :** elle se manifeste par un syndrome parkinsonien, associé à des hallucinations, des troubles cognitifs fluctuants.
 - **Maladie de Parkinson avec démence**
 - **Démence sénile :** cette affection est caractérisée par des lésions dégénératives cérébrales nettement individualisées de même nature que celles de la maladie d'Alzheimer mais de répartition topographique différentes, elle apparaît en moyenne à l'âge de 75 ans (65 à 85 ans). Aucun facteur étiologique déterminant n'est connu avec certitude.
- **Démence vasculaire :** athérosclérose, HTA
- **Etiologies infectieuses :** maladie de Creutzfeld-Jakob, syphilis, herpes, méningite tuberculeuse, HIV, abcès cérébral...
- **Neurologique et traumatique :** tumeur, hématome sous-dural ou extra-dural, hydrocéphalie avec pression normale (trouble sphinctérien avec trouble de l'équilibre. La ponction lombaire améliore la symptomatologie)
- **Cause carencielle :** déficits en vitamine B12 et acide folique.
- **Causes métaboliques :**
 - **Maladie de Wilson :** donne en principe des démences infantiles avec mouvements anormaux à type de rigidité et de spasmes oppositionnistes (de rares cas à début adulte).
 - **Troubles hydroélectrolytiques chroniques :** hyponatrémie, hyper- et hypo-calcémie, hypoglycémie chronique ou séquelle d'une hypoglycémie prolongée, insuffisance rénale avancée, encéphalopathie hépatique chronique, hypothyroïdie, maladie de Cushing.
- **Cause toxique :** alcoolisme chronique, prise médicamenteuse chronique (Benzodiazépine, Phénobarbital), intoxication au monoxyde de carbone

Manuel statistique et diagnostique des maladie mentale (DSM V)

- **Troubles neurocognitifs (TNC) :** correspondant dans le DSM IV à démence délirium troubles amnésique et autres troubles cognitifs, commencent par l'état confusionnels suivi de syndrome de TNC majeur, TNC léger et leurs sous-types étiologiques :
 - Maladie d'Alzheimer
 - Dégénérescence lobaire fronto-temporale (démence fronto-temporale)
 - Maladie avec corps de Lewy (démence à corps de Lewy)
 - Maladie vasculaire (démence vasculaire)
 - Lésion cérébrale traumatique
 - Substance ou un médicament
 - Infection au HIV
 - Maladie à prion
 - Maladie de Parkinson
 - Maladie de Huntington
 - Autre condition médicale
 - Multiples étiologies (causes)
 - Non spécifié

Prise en charge

- **Quelques règles générales :**
 - L'annonce diagnostique est essentielle parce qu'elle contribue à augmenter l'adhésion au projet de soin et au traitement, elle aide les patients et leur entourage à mieux comprendre, à faire face et à anticiper les situations difficiles associées à la maladie, afin que le ne soit pas appris de façon fortuite.
 - Être à l'écoute des souhaits et des sentiments du patient et de son entourage
 - Explorer les représentations sociales et les croyances du patient et de son entourage sur la démence et la santé
 - Ne rien dire qui ne soit vrai et ne pas supprimer tout espoir
 - Eviter de prescrire des médicaments ayant des effets centraux pouvant favoriser la décompensation tel que les anticholinergiques, les antidépresseurs tricycliques, les benzodiazépines, le Gardéнал et le L-Dopa.
- **Chimiothérapie des démences :**
 - **Inhibiteurs de l'acétylcholinestérase :**
 - Donepezil « Aricept » : comprimé, 5 et 10 mg
 - Rivastigmine « Exelon » : comprimé, 1.5, 3, 4.5 et 6 mg
 - **Posologie** : 3 mg/j, soit deux prises/jour le matin et le soir pendant les repas « pour éviter les nausées ».
 - **Antipsychotiques atypiques :**
 - Risperidone « Risperdal » : 1 mg/j, Olanzapine « Zyprexa » : 5-10 mg/j
 - Diminuent significativement les symptômes neuropsychiatriques, principalement l'agitation, l'agressivité, le délire et les hallucinationq
- **Traitement non pharmacologique :**
 - **Rééducation cognitive** : elle a pour but, d'une part de renforcer les ressources résiduelles dans le vie sociale, familiale, et les activités de la vie quotidienne, et d'autre part renforcer l'estime de soi afin de préserver l'autonomie et la qualité de vie
 - **Rééducation orthophonique.**
 - **Soutien psychologique du malade** : est primordial, un encouragement de maintien des activités sociales, intellectuelles et physiques, on doit l'encourager à écrire, à lire, à se tenir, l'informer de l'actualité, améliorer la communication
 - Entretenir d'une manière minutieuse la propreté
 - Créer une structure de vie stable et calme dans la maison
 - S'assurer que l'environnement immédiat présente peu de danger, alerter la famille des dangers possibles
 - Veiller à ce que le malade ait toujours dans sa poche une carte ou encore un bracelet avec une indication sur son état de santé et des numéros de téléphone au cas où il s'égarerait
 - La prise en charge de la famille est indispensable : proposer des aides à domicile, service de garde, auxiliaire de vie, soins infirmiers
 - Faire des visites régulières pour offrir un soutien, selon les besoins, fournir des aide-mémoires
 - On peut orienter le patient, quand c'est possible, vers des structures spécialisées de prise en charge

Conclusion

- Les démences sont des états irréversibles dus à des processus organiques incurables
- Les innombrables problèmes de prise en charge, impose de poser un diagnostic de démence fondé sur des éléments solides pour ne pas condamner le malade à une affections chronique et souvent létale, ainsi que savoir le poser au début d'affection organique pouvant être traitée et ainsi éviter l'évolution inéluctable chronique
- Le pronostic dépend donc de la nature du processus pathogène et de la précocité de la prise en charge