

CONFUSION ET DÉMENCES CHEZ LE SUJET AGE (63)

1. Confusion

1.1 Connaissances requises

- 1.1.1 Décrire le syndrome confusionnel (vs une aphasie, une démence, un état délirant)
- 1.1.2 Connaître les différentes modalités cliniques du syndrome confusionnel
- 1.1.3 Connaître les principales causes de confusion mentale
- 1.1.4 Décrire le delirium tremens
- 1.1.5 Connaître les signes de l'encéphalopathie de Wernicke-Korsakoff
- 1.1.6 Citer les arguments du diagnostic de confusion post-critique et d'état de mal non convulsivant
- 1.1.7 Citer les arguments en faveur de l'origine psychiatrique d'un syndrome confusionnel

1.2 Objectifs pratiques

Chez un patient réel ou simulé présentant un syndrome confusionnel

- faire les prescriptions d'urgence
- conduire l'examen clinique (chercher des signes de localisation) et interroger l'entourage (à la recherche d'une cause toxique notamment)
- décider de l'indication éventuelle d'une PL ou d'un scanner cérébral
- prévenir les complications

2. Démences

2.1 Connaissances requises

- 2.1.1 Connaître la définition de la démence
- 2.1.2 Enoncer les éléments permettant de distinguer syndrome démentiel et syndrome confusionnel
- 2.1.3 Connaître les différents troubles comportementaux associés au syndrome démentiel
- 2.1.4 Connaître les complications évolutives du syndrome démentiel
- 2.1.5 Savoir que l'imagerie cérébrale (TDM/IRM) est nécessaire au diagnostic d'un syndrome démentiel
- 2.1.6 Connaître les arguments cliniques et para-cliniques du diagnostic de la maladie d'Alzheimer
- 2.1.7 Citer les lésions pathologiques élémentaires et les bases physio-pathologiques de la maladie d'Alzheimer
- 2.1.8 Citer les principales maladies neurodégénératives responsables d'une démence, en dehors de la maladie d'Alzheimer
- 2.1.9 Citer les arguments du diagnostic de démence vasculaire
- 2.1.10 Connaître les dépressions pseudo-démentielles
- 2.1.11 Citer les caractéristiques cliniques d'une hydrocéphalie chronique de l'adulte
- 2.1.12 Connaître les caractéristiques cliniques de la maladie de Creutzfeldt-Jakob

3.2 Objectifs pratiques

Chez un patient réel ou simulé atteint d'un syndrome démentiel

- examiner un patient à l'aide du MMS
- interroger l'entourage pour établir l'anamnèse et chercher des troubles comportementaux
- examiner un patient dément
- chercher les facteurs aggravants (médicamenteux, métaboliques, etc...)
- prescrire les examens complémentaires nécessaires au bilan étiologique (imagerie cérébrale, biologie)
- remplir une échelle d'autonomie dans la vie quotidienne
- donner des conseils à l'entourage pour modifier l'environnement
- conseiller ou décider d'une sauvegarde de justice, d'une mise sous curatelle ou tutelle, d'un placement en institution

LES POINTS FORTS

◆ **. La confusion mentale se distingue de la démence par son début aigu (+++), mais une confusion peut inaugurer une démence.**

. **Les causes les plus fréquentes de confusion chez le sujet âgé sont :**

- **Toxiques (médicamenteuses principalement)**
- **Métaboliques**
- **Infectieuses**

. **Ces facteurs de causalité sont souvent multiples et intriqués**

◆ **. Les syndromes démentiels traduisent des pathologies cérébrales organiques évolutives et irréversibles (à l'exception des rares « démences curables » : tumeur cérébrale, hydrocéphalie chronique, hématome sous-dural chronique).**

. **La maladie d'Alzheimer est la plus fréquente des démences. Son diagnostic est avant tout clinique, reposant sur l'interrogatoire de l'entourage et l'examen neuropsychologique du malade. Les examens complémentaires visent surtout à écarter des causes autres de troubles cognitifs, éventuellement curables.**

. **Les autres causes de démence sont nombreuses : dégénératives, vasculaires, toxiques, infectieuses, ...**

. **La prise en charge d'un patient dément ne se réduit pas à la prescription de médicaments symptomatiques. Elle doit être globale, psychologique et sociale, et concerne le malade et son entourage.**

◆ **La dépression du sujet âgé est souvent trompeuse dans son expression clinique. Elle justifie un traitement anti-dépresseur d'épreuve (valeur diagnostique d'antécédents dépressifs) mais peut évoluer vers une démence.**

1. CONFUSION CHEZ LE SUJET AGE

Le syndrome confusionnel est un état aigu, le plus souvent transitoire et réversible, caractérisé par une altération globale de l'activité psychique, et secondaire à une cause organique ou psychologique. Il est fréquent chez le sujet âgé, peut révéler un grand nombre de pathologies non neurologiques et constitue une urgence diagnostique et thérapeutique. Il peut cependant survenir dans l'évolution d'un syndrome démentiel, ce qui rend quelquefois le diagnostic différentiel entre confusion et démence difficile, et justifie un suivi à distance après la prise en charge de la confusion.

1.1 SIGNES CLINIQUES

- début soudain, installation en quelques heures ou quelques jours
- altération de la vigilance variable au cours de la journée
- altération de l'attention et de la concentration
- désorientation temporo-spatiale
- altération des perceptions sensorielles se manifestant par des illusions ou des hallucinations visuelles ou auditives qui retentissent sur le comportement du patient (état confuso-onirique), avec possibilités de réactions de panique (fugue, agression...)
- langage incohérent, logorrhétique
- humeur marquée par un état de perplexité anxieuse et de méfiance
- agitation psycho-motrice fluctuante, prédominant souvent la nuit
- ralentissement idéatoire majeur
- quelquefois : troubles végétatifs (tachycardie, sueurs profuses, fièvre...)

1.2. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

⇒ Démences : cf Infra chapitre sur les démences

Principaux éléments permettant de différencier confusion et démence :

	Confusion	Démence
Début	aigu	insidieux
Vigilance	altérée	intacte (sauf aux stades avancés)
Fluctuation de la symptomatologie	importante, aggravation nocturne	généralement absente
Hallucinations	fréquentes, surtout visuelles	rare aux stades de début
Activité psycho-motrice	souvent augmentée quelquefois diminuée (apathie)	normale aux stades de début
Humeur	anxiété, peurs, méfiance	le plus souvent peu altérée
Délires	mal systématisés	peu fréquents
Discours	incohérent	le plus souvent normal au début
Signes neurologiques	souvent présents	souvent absents (sauf aux stades avancés)

⇒ Aphasie de Wernicke

- Le tableau clinique est dominé par des troubles de la compréhension orale, mais dans certains cas, le patient est très difficile à canaliser, ce qui peut amener à porter à tort le diagnostic de confusion.
- Dans ces cas, il convient de canaliser l'attention du patient afin de procéder à un examen systématique qui permettra de recueillir des données en faveur du diagnostic d'aphasie de Wernicke : productions verbales caractérisées par un jargon ou des paraphasies, troubles de la compréhension orale, dénomination également déficitaire avec production de paraphasies, signes neurologiques associés, en particulier une hémianopsie latérale homonyme droite...
- L'étiologie de cette aphasie sera à rechercher en urgence avec la réalisation d'un scanner cérébral.

⇒ Ictus amnésique

- Le tableau est constitué par une amnésie isolée, antérograde et rétrograde, d'installation brutale, et transitoire (quelques heures).
- Le patient est perplexe et répète sans cesse les mêmes questions sans enregistrer les réponses qui lui ont été faites. Il n'y a ni trouble de la vigilance, ni altération des autres fonctions cognitives, et l'examen neurologique est normal. Le patient conservera à distance une amnésie lacunaire portant sur la période de l'ictus et éventuellement les heures le précédant.

⇒ Le syndrome de Korsakoff, séquelle irréversible de l'encéphalopathie de Gayet Wernicke (cf infra) comporte :

- une désorientation temporo-spatiale
- une amnésie antérograde massive, avec un oubli à mesure
- une lacune rétrograde pouvant porter sur plusieurs années
- des confabulations et des fausses reconnaissances
- une anosognosie
- le reste des fonctions cognitives est préservé

⇒ Etat délirant

- Le tableau clinique est différent :
 - absence de trouble de la vigilance
 - délire systématisé alimenté par le contexte
- comportement adapté aux thèmes délirants

1.3 ETIOLOGIE

Un grand nombre de facteurs sont susceptibles de favoriser l'apparition d'un syndrome confusionnel chez le sujet âgé du fait d'un **abaissement du seuil confusogène** accompagnant le vieillissement. Le diagnostic de syndrome confusionnel implique donc une enquête étiologique urgente et systématique, orientée par l'interrogatoire de l'entourage et l'examen général qui se doit d'être systématique et complet à la recherche de signes de déshydratation, d'un globe vésical, d'un état infectieux, de troubles du rythme cardiaque, d'un déficit neurologique.

Des examens complémentaires devront être réalisés en urgence :

- NFS, Plaquettes, TP, TCA
- Dextro, ionogramme sanguin, calcémie, glycémie, urée, créatinine
- ECG, Rx des poumons
- Eventuellement gaz du sang
- Selon le contexte :

Alcoolémie, recherche de toxiques, dosage de l'HbCO

Scanner cérébral et EEG, lorsqu'on suspecte une cause cérébrale...

Les causes les plus fréquentes chez le sujet âgé sont les suivantes :

⇒ **Causes toxiques et métaboliques : les plus fréquentes chez le sujet âgé ++**

- Prises médicamenteuses (sédatifs-hypnotiques, benzodiazépines, antiépileptiques, antiparkinsoniens, anticholinergiques, corticostéroïdes, antihypertenseurs centraux, antiulcéreux...). Il convient de rechercher systématiquement (Vidal, pharmacovigilance, banques de données sur Internet) les effets secondaires rapportés des médicaments utilisés et leurs interactions
- Sevrage médicamenteux : benzodiazépines++, barbituriques
- Ivresse alcoolique et sevrage alcoolique¹
 - Troubles hydroélectrolytiques : déshydratation, hyponatrémie++, hyperkaliémie, hypo ou hyper calcémie

¹ Le délirium tremens se constitue en 2-3 jours après le sevrage chez l'alcoolique chronique. Après une phase initiale (le prédélirium) marquée par une anxiété et des tremblements, en l'absence de traitement, se constitue un tableau clinique associant :

- un état confuso-onirique dominé par une agitation et des hallucinations, à prédominance visuelle
- des signes neurologiques somatiques marqués par un tremblement, une dysarthrie, des troubles de l'équilibre et de la coordination
- des signes généraux : fièvre, sueurs, tachycardie, hypotension... pouvant mettre en jeu le pronostic vital
- un état confuso-onirique dominé par une agitation et des hallucinations, à prédominance visuelle
- des signes neurologiques somatiques marqués par un tremblement, une dysarthrie, des troubles de l'équilibre et de la coordination
- des signes généraux : fièvre, sueurs, tachycardie, hypotension... pouvant mettre en jeu le pronostic vital.

- Troubles de la glycémie et de l'équilibre acido-basique
- Hypoxie par anémie ou insuffisance respiratoire
- Encéphalopathie de Gayet-Wernicke : Cette encéphalopathie carencielle (vitamine B1) concerne les sujets dénutris, et en particulier les alcooliques et peut se révéler brutalement par un syndrome confusionnel avec bradypsychie, hypersomnie et hallucinations. Elle doit être reconnue et traitée dès ce stade, et si possible avant l'apparition de signes neurologiques qui enrichiront le tableau (troubles oculo-moteurs, hypertonie, troubles de l'équilibre, troubles végétatifs...). Un traitement trop tardif (vitaminothérapie parentérale), peut aboutir au décès, ou à l'installation d'un syndrome de Korsakoff

⇒ Causes infectieuses

- Pneumopathie, infection urinaire, septicémie
- Intoxication aiguë par le monoxyde de carbone
- Méningoencéphalite
- De manière générale, toute cause de fièvre, quelle que soit sa cause, peut entraîner un syndrome confusionnel chez le sujet âgé ++

⇒ Suites chirurgicales

- en particulier au décours d'anesthésies générales
- choc opératoire, douleurs, immobilisation...

⇒ Causes neurologiques

- une confusion post-critique est suspectée quand : l'entourage rapporte une description de phases toniques et cloniques, un stertor, quand l'examen retrouve des stigmates de crise (morsure de langue, douleurs musculaires) et quand le patient est un épileptique connu.
 - un état de mal non convulsivant, en particulier un état de mal partiel complexe peut se manifester soit par des crises très rapprochées avec une altération intercritique de la vigilance, soit par un état confusionnel fluctuant. La réalisation d'un EEG est indispensable au diagnostic.
 - chez un épileptique connu, on doit également rechercher un surdosage en antiépileptiques ou une complication du traitement
- devant des signes de focalisation rechercher une cause focale vasculaire, tumorale ou traumatique (notamment un hématome sous dural) par la réalisation d'un scanner cérébral
- Devant un syndrome méningé, suspecter une hémorragie méningée ou une méningite : scanner cérébral, puis ponction lombaire.

⇒ Causes cardiaques

- insuffisance cardiaque décompensée, infarctus
- troubles du rythme ou de la conduction, embolie pulmonaire...

⇒ Traumatismes

- pas seulement les TC : toutes fractures peuvent favoriser l'apparition d'un syndrome confusionnel chez le sujet âgé.

⇒ Affections somatiques diverses

- rétention d'urines, fécalome
- ischémie d'un membre, ischémie mésentérique

⇒ Causes psychologiques

- La survenue d'événements socio-familiaux anxiogènes tels qu'un déménagement, un deuil peuvent favoriser l'apparition d'un syndrome confusionnel. Dans ces cas, l'anxiété domine le tableau clinique. Il conviendra de repérer les éléments évocateurs d'un syndrome dépressif qui peut être atypique chez le sujet âgé.(cf infra)

Nota bene : Souvent les causes sont intriquées ++

1.4 PRISE EN CHARGE ET TRAITEMENT

- rassurer le patient en lui parlant calmement, l'appeler par son nom, éviter le bruit et l'agitation, ne pas l'attacher
- interroger l'entourage pour reconstituer l'état antérieur, les antécédents, les circonstances de l'apparition des troubles, l'existence d'un facteur déclenchant (déménagement, deuil...), le traitement
- adresser à l'hôpital pour la prise en charge diagnostique et thérapeutique
- procéder à un examen clinique détaillé et à un bilan complémentaire systématique (cf supra)
- mettre en œuvre des mesures spécifiques quand la cause est identifiée :
 - rééquilibration hydroélectrolytique, traitement antibiotique
 - chez l'alcoolique, vitaminothérapie B1, B6, PP par voie parentérale avec réhydratation (proscrire les surcharges glucidiques sans apport de Vit B1, qui peuvent aggraver les conséquences de la carence ++) ...
- éventuellement traitement sédatif (avec prudence) sous surveillance hémodynamique et respiratoire

Même quand la confusion régresse après la mise en œuvre d'un traitement spécifique, il conviendra de revoir le patient à distance. La survenue de syndromes confusionnels répétés, sans cause identifiable, peut être révélatrice d'une pathologie cérébrale chronique sous jacente (cf infra).

2. DEMENCES DU SUJET AGE

On utilise le terme de démence pour désigner une détérioration progressive du fonctionnement mental entravant l'autonomie dans la vie quotidienne, en relation avec une affection cérébrale. Cette altération peut toucher les fonctions cognitives (ou fonctions intellectuelles : mémoire, attention, langage, gnosies, praxies, raisonnement, jugement...) et les fonctions non cognitives (personnalité, affects, régulation des conduites sociales...).

2.1 LE DIAGNOSTIC POSITIF DE SYNDROME DEMENTIEL

Le diagnostic repose essentiellement sur la reconstitution de l'apparition des troubles par l'interrogatoire du malade et des proches, et sur l'examen clinique.

⇒ **L'interrogatoire** doit permettre de préciser les points suivants :

- Les circonstances de la consultation :
 - Qui est à l'origine de la demande ?
 - Le patient (rarement au stade de démence)
 - Son entourage (le plus souvent)
 - Quels sont les motifs de la consultation ?
 - Des « troubles de la mémoire »
 - Toujours faire préciser de quels troubles il s'agit (car dans le langage des patients ou de leur entourage, les « troubles de la mémoire » désignent toutes sortes de troubles cognitifs)
 - Demander des exemples, des faits précis :
 - Tendance à se répéter, ou à répéter les mêmes questions
 - Oubli de noms de personnes connues, mais peu familières
 - Oubli d'événements récents ou de détails de la vie quotidienne concernant le patient et sa famille
 - Difficultés d'orientation dans un lieu peu familier
 - Des difficultés nouvelles dans la réalisation des activités quotidiennes ou professionnelles
 - Difficultés pour réaliser des tâches usuelles (habillage, bricolage, cuisine...)
 - Incapacité à s'adapter à une situation nouvelle, à utiliser un appareil acquis récemment
 - Tendance à se négliger, à délaisser l'entretien de son intérieur
 - Des troubles du langage
 - Des modifications de l'humeur
 - Irascibilité, voire agressivité, labilité émotionnelle, tristesse ou euphorie
 - Des modifications du caractère
 - Apathie, perte d'initiatives, tristesse, désintérêt, indifférence affective, négligence voire incurie
 - Des comportements inhabituels ou incongrus
 - Apparition d'une familiarité excessive, d'une désinhibition sociale, voire de comportements délictueux
 - Modification des habitudes alimentaires (boulimie, voracité...)
 - Des épisodes confusionnels
 - Survenue en particulier au décours d'événements stressants ou simplement inhabituels (décès d'un proche, voyage, déménagement, intervention chirurgicale...)
 - Hallucinations visuelles, auditives, idées délirantes (préjudice, persécution...)
- Existe-t-il d'autres plaintes attirant l'attention sur le système nerveux central ou le système nerveux périphérique ? Notamment : des troubles de la marche, un ralentissement moteur, des troubles de la parole, des céphalées...

- Le début des troubles et le mode évolutif
 - Savoir si le début a été brutal, ou progressif
 - Connaître la rapidité d'évolution : rapide (quelques mois, voire quelques semaines) ou lente
 - Préciser le mode évolutif de l'aggravation : continu ou par à coups

- Le degré réel d'autonomie du patient dans la vie quotidienne
 - Pour les activités élémentaires : utilisation des transports en commun, du téléphone, prise des traitements (ces 3 items semblent très sensibles dans un syndrome démentiel débutant), mais aussi toilette, habillage, préparation et prise des repas, entretien de la maison, continence sphinctérienne
 - Pour les activités plus élaborées : gestion des comptes bancaires, paiement des factures, des impôts, courriers, courses, activités culturelles, sportives, lecture, TV...

- Les antécédents personnels. Rechercher en particulier :
 - Les facteurs de risque vasculaires (HTA, Tabac, Diabète...)
 - Les antécédents de traumatisme crânien sévère
 - Les antécédents de dépression
 - Des pathologies systémiques connues

- Les antécédents familiaux de pathologies neurologiques

⇒ L'examen des fonctions cognitives

- **Orientation temporo-spatiale**
 - date, jour, mois, saison, année heure
 - lieu de la consultation, étage, ville, département
- **Attention**
 - distractibilité durant l'entretien
 - capacité à saisir une question, à retenir une consigne
 - capacité à maintenir son attention durant les épreuves
- **Mémoire**
 - mémoire épisodique récente / ancienne
 - biographie personnelle, faits de l'actualité, identité du président de la république, faits récents de la vie quotidienne
 - tester les capacités d'apprentissage durant la consultation (liste de mots, objets cachés)
 - mémoire sémantique
 - savoirs et connaissances préalablement acquises, événements historiques, acquis didactiques et culturels (noms des capitales, noms des fleuves...), savoirs spécifiques à l'activité professionnelle exercée...
 - tester la connaissance du sens des mots
- **Langage** : rechercher en particulier
 - un manque du mot :
 - dans la conversation : utilisation de périphrases, « blancs », mots vides (« truc », « chose »...)
 - tester les capacités de dénomination orale (images, objets courants...)
 - un trouble de la compréhension orale
 - des difficultés de narration d'un récit

- **Praxies**

- apraxie idéomotrice et idéatoire
 - difficultés dans la vie quotidienne pour réaliser des actes usuels (cuisine, bricolage, jardinage)
 - difficultés à utiliser de nouveaux appareils ménagers
 - réalisation sur commande verbale de gestes expressifs, symboliques, de pantomimes
 - réalisation de gestes sur imitation
 - utilisation d'objets familiers
- apraxie d'habillage
 - habits inadéquats au contexte, boutonnage approximatif
- apraxie constructive
 - copie d'un dessin géométrique

- **Gnosies**

- difficultés à identifier des visages connus
- difficultés à identifier des objets

- **Jugement, Raisonnement**

- problèmes arithmétiques simples
- histoires absurdes

- **Fonctions exécutives**

- capacités d'anticipation, de planification
- adaptation aux changements
- inhibition des interférences

Une évaluation standardisée des fonctions cognitives peut être faite avec le Mini Mental State Examination (**MMSE**). Un score de 24/30 (26/30 chez les sujets avec niveau d'éducation supérieure) est considéré comme le seuil en dessous duquel une atteinte déficitaire doit être suspectée. L'interprétation de ce score doit cependant être très prudente : un faible niveau culturel peut être à l'origine de faux positifs, et inversement un haut niveau d'éducation permet de maintenir un score supérieur au seuil malgré l'existence d'une atteinte pathologique.

⇒ **L'examen du comportement** du patient durant la consultation doit permettre d'apprécier notamment :

- le niveau de conscience de ses difficultés ou non (anosognosie)
- une indifférence à la situation d'examen
- un apragmatisme, une absence d'initiatives durant l'entretien
- des comportements incongrus (familiarité excessive vis à vis du médecin, rires inappropriés, manipulation d'objets disposés sur le bureau...)
- de l'agressivité voire un oppositionisme
- une labilité émotionnelle

En conclusion :

Le diagnostic de syndrome démentiel est un diagnostic clinique qui doit donc être évoqué sur la base de l'interrogatoire du patient et de son entourage quand coexistent :

une altération de la mémoire associée à un autre trouble cognitif ou comportemental non imputable à un trouble de la vigilance, avec un retentissement sur la vie sociale.

La variabilité du diagnostic de démence d'un observateur à l'autre dans une même population est souvent relevée.

De toute manière, le diagnostic de démence, qui implique l'existence d'une pathologie cérébrale, devra être confirmé par un médecin spécialisé dans le domaine qui pourra, si il le juge nécessaire, approfondir l'évaluation des troubles cognitifs grâce à un examen neuro-psychométrique. De nombreux tests effectués par des neuropsychologues, permettent d'apprécier en détail la qualité et la sévérité de ces troubles.

2.2 LES DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS DES DEMENCES

Deux diagnostics doivent être différenciés en priorité : le syndrome confusionnel et la dépression

⇒ Le syndrome confusionnel

Le syndrome confusionnel est fréquent chez le sujet âgé, peut révéler un grand nombre de pathologies non neurologiques et constitue une urgence diagnostique et thérapeutique. Cependant, l'existence d'une pathologie cérébrale sous-jacente contribue à abaisser d'avantage le seuil confusogène du patient âgé qui en est affecté. Un syndrome confusionnel qui a été imputé à un facteur identifié (fièvre, médicament...) peut ainsi révéler un syndrome démentiel évoluant à bas bruit, ce qui rend quelquefois le diagnostic différentiel entre confusion et démence difficile. Dans tous les cas, un suivi à distance s'impose après la prise en charge de la confusion afin d'écarter ou de retenir cette hypothèse.

cf supra le tableau n°1 au chapitre sur la confusion

⇒ La dépression

Les états dépressifs du sujet âgé sont fréquents et de diagnostic plus difficile que ceux des adultes plus jeunes. La prévalence d'un épisode dépressif majeur est de l'ordre de 3% au delà de 65 ans, et elle serait encore plus grande chez les personnes résidant dans une institution, surtout durant la première année suivant l'admission. En plus des facteurs concernant la population générale, les sujets âgés présentent des facteurs aggravant le risque de dépression : deuils, confinement à domicile, perte de liens familiaux ou de rôle social, altération de l'état de santé... Les aspects sémiologiques de la dépression du sujet âgé sont quelquefois trompeurs, prenant la forme d'un syndrome démentiel.

■ Signes cliniques

- les symptômes dépressifs (douleur morale, tristesse, sentiment de dévalorisation...) sont moins expressifs et se manifestent plus tardivement que chez l'adulte jeune
- la symptomatologie peut être dominée par un ralentissement idéo-moteur, voire une inhibition psycho-motrice
- quelquefois, la symptomatologie est dominée par un délire persécutif, caractérisé par exemple par des idées de ruine, associée à de l'agitation et de l'agressivité
- dans d'autres cas, elle est caractérisée par un apragmatisme, une apathie, un repli sur soi...
- dans certains cas, particulièrement sévères, il s'agit d'un état mélancolique, avec prostration, mutisme, opposition massive, refus alimentaire absolu, perte de poids importante, et insomnie prédominant en fin de nuit, ce tableau pouvant conduire au décès en quelques jours
- au plan cognitif, les fonctions instrumentales sont conservées, et l'entourage constate quelquefois une fluctuation de la séméiologie

Certains traits cliniques peuvent contribuer à distinguer dépression et démence

	Dépression	Démence
Début	Souvent aigu	Insidieux
Antécédents de dépression sévère	Fréquents	Peu fréquents
Activité psycho-motrice	Ralentissement/inhibition	Normale au stade de début
Troubles du langage	Très rares	Fréquents
Evolution nyctémérale des troubles cognitifs	Fluctuation des troubles cognitifs	Stabilité
Plaintes somatiques	Fréquentes	Rares
Amaigrissement	Important et rapide	Léger

■ Conduite à tenir

Quand l'hypothèse d'un syndrome dépressif se pose dans ce contexte, il est nécessaire de mettre en œuvre un traitement antidépresseur d'épreuve ++

- les traitements médicamenteux : l'emploi d'un antidépresseur sérotoninergique en première intention a pour avantage d'éviter les effets anticholinergiques et de ne pas exposer au risque d'hypotension orthostatique des tricycliques ; les antidépresseurs imipraminiques ne seront prescrits qu'en milieu spécialisé après un contrôle ECG, et en l'absence de contre-indication (glaucome, adénome prostatique, troubles de la conduction).

- L'hypothèse du syndrome dépressif ne doit pas être remise en cause avant deux mois de traitement bien conduit, après lesquels on procèdera à une nouvelle évaluation des fonctions cognitives

- L'utilisation de la psychothérapie pourra être discutée en milieu spécialisé

On doit cependant souligner qu'un syndrome dépressif peut traduire une tentative d'adaptation du patient à l'installation de troubles cognitifs dus à une démence débutante. Même en cas d'amélioration sous traitement antidépresseur, un suivi prolongé s'impose.

2.3. LES ETIOLOGIES DES DEMENCES

Le diagnostic étiologique des démences relève du médecin spécialiste. Il y a plus d'une cinquantaine de causes susceptibles d'être impliquées dans une démence. Chez les sujets de plus de 65 ans, la maladie d'Alzheimer est de loin la cause la plus fréquente.

⇒ **Les éléments cliniques d'orientation du diagnostic étiologique**

- Les données de l'examen neurologique, en particulier des fonctions motrices :
 - altérées précocement dans les démences vasculaires, l'hydrocéphalie chronique, les maladies dégénératives des noyaux gris centraux compliquées de démence.
 - longtemps normales dans : la maladie d'Alzheimer
- Le profil de l'atteinte cognitive et comportementale (précisé au besoin par une évaluation neuropsychologique) : par exemple
 - atteinte limitée à la mémoire : maladie d'Alzheimer débutante
 - atteinte cognitive diffuse : maladie d'Alzheimer évoluée
 - atteinte comportementale plus que cognitive avec respect relatif des fonctions visuo-spatiales : démence fronto-temporale
- Les antécédents :
 - lourd contexte vasculaire : démence vasculaire
 - antécédents familiaux de démence : pathologie dégénérative

⇒ **Les éléments d'orientation paraclinique**

- L'Imagerie cérébrale

- Le scanner cérébral : examen obligatoire, sans puis avec injection de produit de contraste (après contrôle de la clearance à la créatinine chez l'insuffisant rénal chronique).

Son intérêt principal : rechercher des causes curables : hématome sous dural, hydrocéphalie chronique tumeur cérébrale

Ses intérêts secondaires :

Evaluer l'étendue et la sévérité d'une atrophie corticale

rechercher l'existence d'une atrophie sous-corticale

rechercher l'existence d'anomalies de la substance blanche

Sa normalité n'exclut pas le diagnostic de démence.

- L'IRM cérébrale : examen facultatif, notamment en cas de doute sur l'existence de lésions vasculaires

- La tomoscintigraphie d'émission monophotonique (SPECT) : examen facultatif permettant d'étudier le débit sanguin cérébral, et en particulier de rechercher un hypodébit dans des régions apparemment indemnes d'atrophie.

- La biologie sanguine

Ionogramme sanguin, glycémie, urée, créatinine, calcémie, folates et vit B12 en fonction du contexte, TSH, NFS et VS, Sérologie syphilis (VDRL-TPHA), bilan hépatique

▪ L'électroencéphalogramme

Selon le contexte : n'a d'intérêt que pour la recherche de signes spécifiques de maladies rares (Exp : M. de Creutzfeldt-Jakob)

▪ L'Etude du LCR

Elle est réservée à la recherche de certaines affections : vascularites cérébrales, maladies à prion.

Point important : le bilan paraclinique a pour but principal de contribuer à la recherche d'une cause curable de démence même si celles-ci représentent moins de 10% des démences (cf tableau récapitulatif en annexe 1)

⇒ Les causes de démences

▪ Les démences dégénératives

➔ La maladie d'Alzheimer

A/ Epidémiologie

- La plus fréquente des causes de démence après 65 ans. En France, selon les données de l'étude PAQUID, sa prévalence serait de 3,12/100 habitants, ce qui représenterait approximativement 200.000 patients.

- Sa prévalence croît avec l'âge (5% des sujets âgés de plus de 65 ans, 1/3 des démences entre 65 et 75 ans, 95 % des démences après 85 ans), mais **la maladie d'Alzheimer est une maladie à part entière, et non l'effet du vieillissement ++**

- Il existe de très rares formes familiales de début précoce (Mutations connues sur 3 gènes différents) mais les **formes les plus fréquentes sont des formes sporadiques de la maladie**

- Il existe de probables facteurs de risque : en particulier l'allèle E4 de l'apolipoprotéine E

B/ Anatomopathologie et biochimie :

- *L'atrophie et la mort neuronale touchent initialement le système hippocampo-amygdalien, puis diffuse au reste du cortex associatif. Au stade de démence, l'ensemble du cerveau est atrophique (pds < 1 kg ; N = 1,4 - 1,6 kg). L'atrophie prédomine dans les régions fronto-temporales : sillons élargis, circonvolutions amincies. Les ventricules sont dilatés, surtout dans la zone des carrefours fronto-temporo-occipitaux.*

Une atrophie ne signifie pas obligatoirement "maladie d'Alzheimer", des patients avec Alzheimer peuvent avoir un cerveau macroscopiquement normal.

Le standard histopathologique réside dans une combinaison de critères définis par de nombreux groupes d'études. Ce sont :

- *Outre l'atrophie qui est particulièrement sévère au niveau de l'hippocampe, des noyaux noradrénergiques du tronc cérébral et du noyau basal cholinergique de Meynert*
- *La perte neuronale et une désorganisation cytoarchitectonique du cortex*
- ***Les dégénérescences neurofibrillaires (DNF) : inclusions intraneuronales formées par une agglutination des neurofibrilles du cytosquelette sous la forme filaments hélicoïdaux dont le principal constituant est une isoforme anormalement phosphorylée de la protéine TAU (Tubuline Associated Units).***
- ***Les plaques séniles (PS) sont des lésions extracellulaires constituées de dépôts d'une protéine amyloïde colorée par le rouge congo : la protéine bêta-amyloïde. Cette protéine résulte d'un défaut de clivage de son précurseur transmembranaire normal.***
- *Des dépôts de protéine bêta-amyloïde s'accumulent dans la paroi des vaisseaux (angiopathie amyloïde)*
- *Même si la relation entre les anomalies morphologiques et les perturbations biochimiques n'est pas totalement établie, la perte de neurones cholinergiques joue un rôle important en entraînant un déficit marqué en choline acétyl-transférase et en acétylcholine au niveau du cortex*

C/ Signes cliniques :

Au début, le tableau est dominé par les troubles de la mémoire avec une atteinte de la mémoire épisodique récente et une préservation de la mémoire ancienne, associés quelquefois à un manque du mot ; il n'y a pas de trouble moteur ni sensitif et le champ visuel est normal²

Plus tard, se constitue progressivement un syndrome aphaso-apraxo-agnosique, puis l'ensemble des fonctions cognitives est atteint, ce qui entraîne un degré croissant de dépendance

A un stade très évolué, s'installent des troubles moteurs, un syndrome extrapyramidal, des myoclonies, des crises d'épilepsie

l'évolution est progressive et lente et la durée de vie moyenne autour de 8-9 ans

D/ Données paracliniques :

- pour l'imagerie cérébrale :

à un stade très précoce, l'atrophie est limitée aux régions parahippocampiques (et donc non visible sur les coupes habituelles du scanner)

plus tard, il existe une atrophie corticale diffuse, ou à prédominance rétro-rolandique

Rappelons qu'actuellement, le principal intérêt du scanner est d'éliminer un autre diagnostic : tumeur cérébrale, hydrocéphalie chronique, ...

- la biologie (cf supra) est normale.

E/ Le diagnostic :

Le diagnostic de maladie d'Alzheimer étant en pratique courante seulement établi sur la base de données cliniques, l'utilisation de critères diagnostiques consensuels s'avère utile pour le spécialiste (voir annexe 2 et 3 : critères diagnostiques du DSM IV et du NINCDS-ADRDA).

➔ Les démences fronto-temporales

- moins fréquentes que la maladie d'Alzheimer

- l'âge moyen de survenue se situe entre 50 et 60 ans

- un antécédent familial de démence est assez fréquemment retrouvé,

- association possible à d'autres pathologies neurologiques : sclérose latérale amyotrophique, parkinsonisme

- *sur le plan anatomo-pathologique : l'atrophie cérébrale est localisée aux lobes frontaux et à la partie antérieure des lobes temporaux. Sur le plan histologique : il existe une perte neuronale sévère, et une gliose astrocytaire réactionnelle importante. Les neurones restants sont ballonnés et contiennent quelquefois des inclusions cytoplasmiques (corps de Pick) formés à partir des neurofilaments (maladie de Pick).*

- *le tableau clinique* est dominé par les troubles du comportement ++ et de l'humeur (apathie, désintérêt ou jovialité, boulimie, stéréotypies verbales ou gestuelles, désinhibition sociale, sexuelle...), le patient est orienté, les troubles mnésiques sont au second plan, contrastant avec l'atteinte des fonctions exécutives. On ne retrouve pas de syndrome aphaso-apraxo-agnosique.

Sur le plan paraclinique : on retrouve une atrophie antérieure (fronto-temporale) sur le scanner cérébral, caractérisée par une dilatation des cornes frontales des ventricules latéraux.

➔ La démence à corps de Lewy diffus

- forme particulière de démence dégénérative, caractérisée sur le plan histologique par la présence de corps de Lewy dans les neurones corticaux et dans les noyaux pigmentés du tronc cérébral (locus niger, locus caeruleus).

- sur le plan clinique : démence + hallucinations + syndrome extrapyramidal et fluctuations de l'état cognitif.

➔ La dégénérescence cortico-basale

² A un stade très précoce, le déficit cognitif est léger, sans syndrome démentiel, et sans répercussion notable sur l'autonomie du patient. Une étude psychométrique approfondie, peut suggérer une probable évolution vers une démence, notamment une maladie d'Alzheimer.

rare cause de démence dégénérative caractérisée par l'installation progressive d'une apraxie asymétrique sans trouble majeur de la mémoire au début, associée à un syndrome extrapyramidal.

➔ Les atrophies corticales focales constituent un ensemble d'affections dégénératives caractérisées par l'installation d'une atrophie limitée à certaines régions du cortex et se manifestant par un trouble instrumental isolé, ou prédominant largement sur les autres symptômes (aphasie progressive primaire, troubles visuo-spatiaux progressifs...).

➔ La maladie de Parkinson

- peut se compliquer d'une atteinte cognitive à un stade évolué (détérioration sous cortico-frontale), mais reste avant tout une maladie de la motricité.

➔ La maladie de Steele-Richardson (Paralysie Supranucléaire Progressive : PSP)

affection rare, où les signes somatiques (chutes ++, dystonie axiale, ophtalmoplégie de fonction, syndrome extrapyramidal) s'accompagnent fréquemment de troubles cognitifs frontaux

➔ La chorée de Huntington est une maladie autosomale dominante (gène sur chromosome 4), touchant l'adulte entre 30 et 50 ans, mais quelquefois sa révélation est plus tardive. S'associent : mouvements anormaux choréiques (tronc, face, membres), syndrome démentiel se caractérisant par un respect des fonctions instrumentales, ralentissement idéatoire, troubles de l'attention et des fonctions exécutives, et signes psychiatriques divers (irritabilité, agressivité...). Sur le plan anatomopathologique, cette maladie se caractérise par une atrophie sévère du striatum (noyau caudé et putamen) avec perte neuronale et gliose

▪ Les démences vasculaires

- Elles représenteraient la seconde cause de démence chez les sujets âgés,
- Elles surviennent chez des patients porteurs d'une maladie cérébro-vasculaire : succession d'accidents ischémiques ou de lacunes cérébrales
- Association de facteurs de risque vasculaire (dont HTA ++),

- Du point de vue clinique :

Le début est souvent brutal, l'évolution est marquée par une aggravation par à coups ++

Les troubles cognitifs sont marqués un ralentissement idéatoire et des troubles des fonctions exécutives

Il existe dès le début des signes à l'examen somatique +++ : signes de focalisation (moteurs, sensitifs, hémianopsie, syndrome pyramidal...), syndrome pseudo-bulbaire (dysarthrie, dysphagie, rire et pleurer spasmodique...), troubles de la marche,

- Du point de vue paraclinique :

signes en imagerie cérébrale ++ : infarctus cérébraux, microlacunes disséminées, lésions étendues de la substance blanche périventriculaire au scanner cérébral (leucoaraïose), séquelles d'hémorragies.

- *Du point de vue anatomo-pathologique : on retrouve de multiples petits infarctus disséminés dans les différents territoires des artères cérébrales et à leur jonctions. Leur prédominance dans la substance blanche et leur aspect kystique s'inscrivent dans la maladie de Binswanger.*

- Traitement seulement préventif par prévention des accidents ischémiques cérébraux

▪ L'hydrocéphalie chronique

- démence curable ++

- trouble de la résorption du LCR d'origine indéterminée ou en relation avec un antécédent (parfois ancien) de pathologie méningée (TC, hémorragie méningée, méningite...),

- triade symptomatique : d'abord troubles de la marche et de l'équilibre puis troubles des conduites sphinctériennes et syndrome démentiel

- au scanner : dilatation tétraventriculaire +++, hypodensités péri-ventriculaires (trouble de la résorption),

- la ponction lombaire évacuatrice +++ ou une dérivation lombaire externe peuvent avoir une valeur diagnostique

- traitement chirurgical : dérivation ventriculaire.

▪ Les causes carentielles, métaboliques et endocriniennes

Chez le sujet âgé, rechercher en priorité les troubles hydroélectrolytiques chroniques (hyponatrémie, hypo ou hyper calcémie), une carence en folates ou en vitamine B12, une hypothyroïdie,

Rechercher également une encéphalopathie hépatique chronique, une insuffisance rénale avancée

Les autres causes (maladie de Wilson, maladies métaboliques héréditaires : leucodystrophie métachromatique, adrénoleucodystrophie, céréoïde lipofuscinose...) concernent les sujets plus jeunes

- Les causes toxiques

- Intoxication médicamenteuse chronique :

- Elle doit être systématiquement recherchée chez le sujet âgé (benzodiazépines, tricycliques, anticholinergiques, barbituriques...)

- Intoxication alcoolique chronique

- Les causes infectieuses

- La syphilis tertiaire (paralysie générale)

- cause exceptionnelle, mais curable de démence ++,
 - expression d'une méningo-vascularite tardive (10 à 20 ans après une syphilis primaire non traitée),
 - démence rapidement progressive + marquée par des idées délirantes de type mégalomane et un syndrome frontal, associée à une dysarthrie et un signe d'Argyll-Robertson³
 - on retrouve une méningite lymphocytaire avec hyperprotéinorachie
 - la sérologie VDRL-TPHA est positive dans le sang et dans le LCR ++,
 - des tests plus spécifiques (FTA) permettent de confirmer le diagnostic
 - Traitement en milieu hospitalier par Pénicilline G à fortes doses et corticoïdes au début.

- La leucoencéphalite multifocale progressive

- démence subaigüe ++ touchant les patients immuno-déprimés (sida, leucémies...),
 - signes déficitaires focaux (aphasie, cécité corticale...),
 - atteinte de la substance blanche visible au scanner cérébral (hypodensités) ou en IRM (plages hyperintenses en T2),
 - responsabilité d'un Papovavirus (virus JC),
 - évolution vers la mort en quelques mois.

- Les maladies à prions

- groupe d'affections très rares liées à une isoforme anormale d'une petite particule protéique dépourvue d'acide nucléique : le prion, résistant aux agents inactivants des bactéries et des virus.

- se caractérisant à l'anatomopathologie par une atrophie cérébrale et une dégénérescence spongiforme ; dans le cortex et les noyaux gris centraux, la perte neuronale et la gliose astrocytaire sont sévères ; la spongiose est due à de multiples petites cavités kystiques intracellulaires.

- maladies transmissibles, à déclaration obligatoire

- La Maladie de Creutzfeldt-Jakob :

- habituellement sporadique chez le sujet âgé (mais elle se manifeste plutôt vers l'âge de 50 ans)

- exceptionnellement familiale ou iatrogène (greffe de dure-mère)

- démence d'évolution subaigüe ++, associée à l'apparition de signes neurologiques ++ (syndrome cérébelleux, myoclonies, syndrome extrapyramidal...),

- à l'EEG : complexes angulaires périodiques

- dans le LCR : présence de marqueurs de souffrance neuronale (protéine 14-3-3),

- mort en quelques mois

- Les autres causes infectieuses (qui sont plutôt à rechercher chez le sujet plus jeune)

- La maladie de Whipple

- Les encéphalites dues au VIH

³ Abolition du réflexe pupillaire photomoteur contrastant avec la conservation du réflexe pupillaire lors de l'accommodation-convergence

Les méningoencéphalites tuberculeuses
 Les séquelles d'encéphalite herpétique
 La maladie de Lyme

▪ Les autres causes

➡ Les causes tumorales

- tumeurs frontales (méningiome frontal)
- tumeurs temporales droites.
- Rares encéphalites paranéoplasiques

➡ Les causes traumatiques

- séquelles de traumatisme crânien grave (conséquences cognitives aggravées chez les sujets âgés)
- hématome sous dural chronique.

➡ Les causes systémiques

- lupus érythémateux disséminé
- sarcoïdose
- Autres causes iatrogènes
- radionécrose cérébrale post-radiothérapique,
- chimiothérapie par méthotrexate.

2.4. TRAITEMENT ET PRISE EN CHARGE DES DEMENCES

La prise en charge et le traitement de la maladie d'Alzheimer et des autres démences constituent un parcours long et difficile, qui devra s'adapter à l'aggravation progressive des troubles cognitifs, à la dépendance croissante des patients et à la survenue de troubles du comportement

⇒ Les traitements médicamenteux

Points importants :

- certaines molécules possèderaient une action neuroprotectrice (vitamine E, anti-oxydants...), mais il n'y a pas à l'heure actuelle de traitement curatif disponible pour les pathologies dégénératives corticales
- il n'y a pas de traitement préventif de la démence, en dehors de la prévention des facteurs de risque vasculaire
- nota bene : l'accumulation de médicaments vasotropes ne sert à rien !!!
- les seuls traitements médicamenteux disponibles sont symptomatiques en dehors de certaines démences curables (hypothyroïdie, carence en folates ou B12, paralysie générale).

▪ Les traitements symptomatiques des troubles comportementaux

- le traitement médicamenteux doit être le plus minimaliste possible.

- en cas d'apparition d'un nouveau trouble comportemental, en particulier d'une agitation psychomotrice, avant de mettre en place un traitement psychotrope, il est impératif d'essayer d'en analyser le mécanisme par un interrogatoire serré de la famille : il peut s'agir d'une origine endogène, liée à un délire ou des hallucinations, ou d'une origine exogène, en relation avec ce que perçoit le patient d'un changement survenu dans son environnement, ou d'attitudes de familiers, ou encore d'un événement pathologique intercurrent...

- les principes d'utilisation des médicaments psychotropes dans ces situations sont les suivants :
- les réserver aux états d'agitation patente, aux comportements agressifs, à l'anxiété avec insomnie ou aux états dépressifs, quand ces symptômes compromettent la prise en charge au domicile, et ne peuvent être expliqués par une cause exogène identifiée sur laquelle on peut agir. Il faut privilégier le traitement du symptôme le plus perturbant.
- éviter les associations de psychotropes
- utiliser de préférence des médicaments à durée de vie courte
- limiter dans le temps leur utilisation (quelques jours ou quelques semaines), puis tenter de les arrêter progressivement

- les benzodiazépines et les neuroleptiques sont à utiliser avec prudence ++ (rôle potentiellement aggravant sur les troubles cognitifs pour les premiers, apparition d'un syndrome extra-pyramidal pour les seconds),
- peuvent être utilisés le Valpromide, le Meprobamate, ou certains anti-psychotiques (l'Olanzapine, le Risperdone... de prescription spécialisée)
- on évitera l'utilisation des antidépresseurs avec un effet anticholinergique ++,

▪ Les traitements symptomatiques des troubles cognitifs

- dans la maladie d'Alzheimer, possèdent actuellement l'AMM pour cette affection dans les stades légers à modérément sévères (MMS entre 10 et 26). Les inhibiteurs de l'acétylcholinestérase (qui agissent en tant que traitements substitutifs sur la déplétion cholinergique qui joue un rôle important dans cette affection) :

Aricept (Donepezil)

Exelon (Rivastigmine)

Reminyl (Galantamine)

- La prescription initiale de ces médicaments est réservée au spécialiste (neurologue, psychiatre, gériatre)
- Le suivi clinique et l'adaptation du traitement assurés par le médecin traitant porte en particulier sur les éventuels effets secondaires digestifs (nausées, inappétence, amaigrissement...)

▪ Les traitements des pathologies associées

- Traiter les pathologies chroniques associées susceptibles d'aggraver le syndrome démentiel (hypothyroïdie, hypertension ou hypotension artérielle, diabète, dépression...)
- Corriger les déficits sensoriels ++
- Rechercher et traiter également les pathologies intercurrentes pouvant aggraver les troubles cognitifs (déshydratation, infections urinaires ou bronchiques...)
- Pour les pathologies lourdes (néoplasies, mesures de réanimation) : ni acharnement thérapeutique, ni abandon thérapeutique.

⇒ **Prise en charge non médicamenteuse**

- La stimulation cognitive (en séance individuelle avec une orthophoniste ou en groupe par exemple en hôpital de jour) peut apporter un effet de bien être pour le patient, mais, elle procure surtout un sentiment de soulagement et de déculpabilisation pour les proches.
- L'effet thérapeutique des autres types d'approche qui ont été proposés (atelier d'expression artistique, musicothérapie, contact avec les animaux de compagnie...) n'est pas démontré, et là encore il s'agit éventuellement d'améliorer le sentiment de bien être du patient.

- L'action de l'entourage et l'aide aux aidants

L'entourage, le conjoint, les enfants, doivent pouvoir bénéficier de conseils, d'écoute et, éventuellement, de soutien psychologique, surtout quand le patient devient très dépendant. Souvent, la personne cohabitant avec le patient assume seule toutes les activités domestiques que le patient n'est plus capable de réaliser (achats, ménage, cuisine...) tout en s'occupant des soins personnels du patient (prise des médicaments, toilette, habillage), en palliant les problèmes occasionnés par ses « bêtises » (déplacement des objets, ouverture des robinets, argent caché...) et en s'adaptant aux éventuels troubles comportementaux (déambulations nocturnes, hallucinations...).

Il est recommandé :

- de recourir à une aide à domicile (soins infirmiers à domicile notamment pour la toilette et l'habillage) lorsque le maintien à domicile est possible, car l'intervention d'un tiers est parfois mieux acceptée par le malade que celle d'un proche.
- d'orienter les familles vers des structures d'accueil en hôpital de jour, voire en hébergement temporaire, afin de leur ménager des périodes de répit
- d'orienter l'aidant vers une assistante sociale, si possible spécialisée, afin qu'il puisse bénéficier des aides financières auxquelles il peut prétendre (Actuellement Prestation Spécifique Dépendance, et à partir du 1^{er} Janvier 2002, Allocation Pour l'Autonomie...) et qu'il puisse être informé sur les institutions susceptibles d'accueillir de manière temporaire (Cantou) ou définitive (Etablissements de long séjour) le malade
- d'attirer l'attention de l'entourage sur l'existence d'éventuelles sources de danger dans l'environnement du patient (gaz, escaliers, produits ménagers...) afin que des mesures de sécurité soient prises

- de déconseiller fermement, voire d'interdire la conduite automobile aux patients, même si, aux stades débutants, ces derniers peuvent ne pas comprendre qu'on puisse mettre en cause leurs capacités

Même si le maintien à domicile, quand il est possible, permet au patient de conserver des repères dans un univers familial et lui procure un bien être incontestable, le médecin se doit de conseiller le placement en établissement de long séjour quand la dépendance du patient est devenue trop lourde à assumer, pour des raisons physiques ou psychiques, pour l'aidant, ou quand le patient vit seul à son domicile, et qu'il est matériellement impossible d'y assurer ses soins et sa sécurité avec l'aide de la famille ou d'intervenants extérieurs. Cette démarche, toujours douloureuse et culpabilisante pour les membres de l'entourage, doit être entamée de manière progressive, en prenant le temps d'en parler longuement avec chacun d'entre eux et de les conduire à préparer cette étape. Dans la mesure du possible un placement ne doit pas être décidé et réalisé dans l'urgence, mais préparé et vécu par l'entourage comme un choix réfléchi.

⇒ Protection des patients

- du fait des troubles cognitifs, le patient peut être rapidement dans l'incapacité de gérer ses affaires. Si il est seul, potentiellement exposé à des manipulations, ou si les membres de son entourage sont en conflit, le malade peut bénéficier d'une mesure de protection juridique temporaire (sauvegarde de justice) ou prolongée (curatelle ou tutelle).

-Enfin, au cours du suivi médical effectué par le médecin généraliste, qui intègre notamment les paramètres physiques (état nutritionnel, hygiène...) et mentaux, ce dernier devra détecter d'éventuels signes de maltraitance.

Annexe I :**DEMENCES POTENTIELLEMENT CURABLES**

Démences vasculaires <ul style="list-style-type: none"> • Athérome • Embolies • Vascularites • Thromboses veineuses cérébrales 	Désordres nutritionnels <ul style="list-style-type: none"> • Déficit en vitamine B12 • Déficit en folates • Déficit en thiamine • Pellagre
Maladies de système <ul style="list-style-type: none"> • Lupus et SAPL • Sarcoïdose • Syndrome de Gougerot-Sjögren • Vascularites du système nerveux central isolées • Maladie de Horton • Maladie de Behcet 	Troubles endocriniens <ul style="list-style-type: none"> • Hypo et hyperthyroïdie • Hypo-parathyroïdie • Insulinomes • Affections hypophysaires et surrénaliennes
Maladies psychiatriques <ul style="list-style-type: none"> • Dépression (pseudo-démences ?) • Schizophrénie 	Maladies neurologiques <ul style="list-style-type: none"> • Tumeurs cérébrales • Hématomes sous-duraux • Hydrocéphalies à pression normale
Intoxications <ul style="list-style-type: none"> • Alcool • Métaux lourds : plomb, aluminium (dialysés), bismuth, cuivre 	Maladies infectieuses <ul style="list-style-type: none"> • Syphilis - Sida • Méningoencéphalites (tuberculeuse, fongique, parasitaire) • Maladie de Whipple • Maladie de Lyme
Médicaments <ul style="list-style-type: none"> • Intoxications diverses (antidépresseurs, tranquillisants, cimétidine, digoxine, analgésiques, narcotiques, anticholinergiques, agonistes, dopaminergiques) 	Divers <ul style="list-style-type: none"> • Syndrome d'apnées du sommeil • Hyperviscosité • Radiations • Syndrome paranéoplasique • Encéphalite limbique • Maladies hématologiques • Waldenström • Polyglobulies • Lymphomes • Porphyrries
Troubles métaboliques <ul style="list-style-type: none"> • Déséquilibre hydro-électrolytique • Hyponatrémie • Hypoxie • Hypercalcémie 	

Annexe II :

CRITERES DU DSM-IV

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 :
 - aphasie (perturbation du langage),
 - apraxie (altération de la capacité à réaliser une activité motrice malgré des fonctions motrices intactes),
 - agnosie (impossibilité de reconnaître ou d'identifier des objets malgré des fonctions sensorielles intactes),
 - 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 2 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 de critères A1 et A2 ne sont pas dus :

- 1) A d'autres affections du système nerveux central qui peuvent entraîner des déficits progressifs de la mémoire et du fonctionnement cognitif (p. ex. maladie cérébro-vasculaire, maladie de Parkinson, maladie de Huntington, hématome sous-dural, hydrocéphalie à pression normale, tumeur cérébrale).
- 2) A des affections générales pouvant entraîner une démence (p. ex. hypothyroïdie, carence en vitamine B12 ou en folates, pellagre, hypercalcémie, neurosyphilis, infection par le VIH).
- 3) A des affections induites par une substance.

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

F. La perturbation n'est pas mieux expliquée par un trouble de l'axe I (p. ex. Trouble dépressif majeur, Schizophrénie).

Annexe III :

CRITERES DU NINCDS-ADRDA

1. Les critères pour le diagnostic clinique de "Maladie d'Alzheimer probable" sont :
 - Une démence diagnostiquée sur les données de la clinique et documentée par une échelle de type "mini mental status", échelle de démence de Blessed ou autre confirmée ultérieurement par des tests neuropsychologiques appropriés.
 - Des altérations portant sur au moins 2 fonctions cognitives.
 - Une diminution progressive de la mémoire et d'autres fonctions cognitives.
 - L'absence de troubles de la conscience.
 - Un début entre 40 et 90 ans, le plus souvent après 65 ans, et une absence d'affections systémiques ou cérébrales qui pourraient, directement ou indirectement, être responsables d'altérations mnésiques ou de troubles cognitifs.
2. Le diagnostic de "Maladie d'Alzheimer probable" est basé sur :
 - La présence d'une aphasie, d'une apraxie, d'une agnosie.
 - Une réduction des activités quotidiennes et des perturbations comportementales.
 - Des antécédents familiaux de troubles similaires, surtout si une confirmation histologique a été apportée.
 - Les résultats des examens paracliniques :
 - Pas d'anomalie du LCR à l'examen usuel.
 - EEG normal ou présentant des altérations non spécifiques (ondes lentes).
 - Mise en évidence d'une atrophie cérébrale au scanner X, atrophie progressant sur plusieurs examens consécutifs.
3. D'autres manifestations cliniques sont compatibles avec le diagnostic de "Maladie d'Alzheimer probable", après exclusion des autres causes de démence :
 - Présence de plateaux dans la progression de la maladie.
 - Symptômes associés de dépression, insomnie, incontinence, délire, illusions, hallucinations, exacerbation brutale de manifestations verbales, émotionnelles ou physiques, troubles sexuels, amaigrissement, anomalies neurologiques notamment lorsque la maladie est à un stade avancé (hypertonie, myoclonies, troubles de la marche...). Crises épileptiques possibles à un stade avancé.
 - Scanner X normal pour l'âge.
4. Eléments qui plaident contre le diagnostic de "Maladie d'Alzheimer probable" :
 - Début soudain.
 - Signes neurologiques focaux (hémiparésie, déficit sensitif, déficit du champ visuel), troubles de la coordination survenant précocement en cours d'évolution.
 - Crises d'épilepsie ou troubles de la marche dès le début de la maladie.
5. Le diagnostic de "Maladie d'Alzheimer possible" peut être porté :
 - Sur la base d'un syndrome démentiel, en l'absence d'autres étiologies reconnues de démence (affections neurologiques, psychiatriques ou maladie générale) et en présence de formes atypiques dans leur mode de début, leur présentation clinique ou leur évolution.
 - En présence d'une seconde affection générale ou neurologique, qui pourrait causer la démence mais qui n'est pas considérée comme actuellement et dans le cas considéré responsable de cette démence.
 - Dans le cadre de la recherche clinique, ce diagnostic doit être retenu lorsqu'un déficit cognitif est isolé et s'aggrave progressivement en l'absence d'autre cause identifiable.
6. Les critères pour le diagnostic de "Maladie d'Alzheimer certaine" sont :
 - Les critères cliniques pour le diagnostic de Maladie d'Alzheimer probable.
 - La mise en évidence d'altérations histopathologiques caractéristiques obtenues par biopsie ou autopsie.