

# LA MALADIE D'ALZHEIMER



S BAKCHINE  
CMRR REIMS  
EA INSERM 3797



# La maladie d'Alzheimer

- I. Épidémiologie
- II. Définitions
- III. Les lésions
- IV. Outils de dépistage et tests diagnostics
- V. Le parcours du patient
- VI. Le rôle des aidants
- VII. En pratique

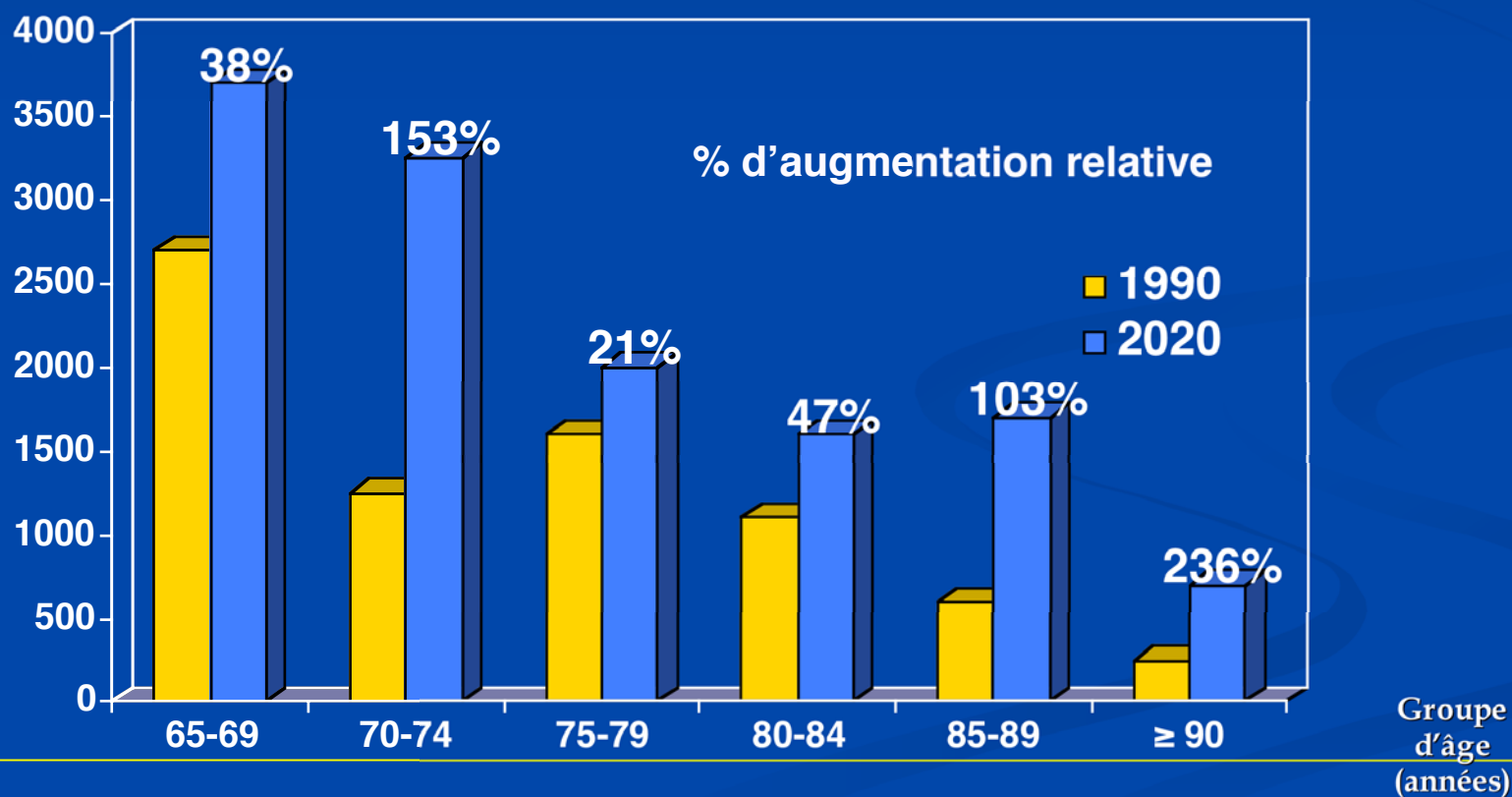
# Épidémiologie

# Épidémiologie des démences en France (étude Paquid)

- 800 000 cas de démence en France.
- Prévalence de 17,8% chez les plus de 75 ans.
- 2/3 ont 85 ans et plus.
- 611 500 sont des démences d' Alzheimer.
- 100 000 nouveaux cas par an
- Au moins 1 million de patients en 2020

# Population des plus de 65 ans en France (1)

## Projection d'évolution



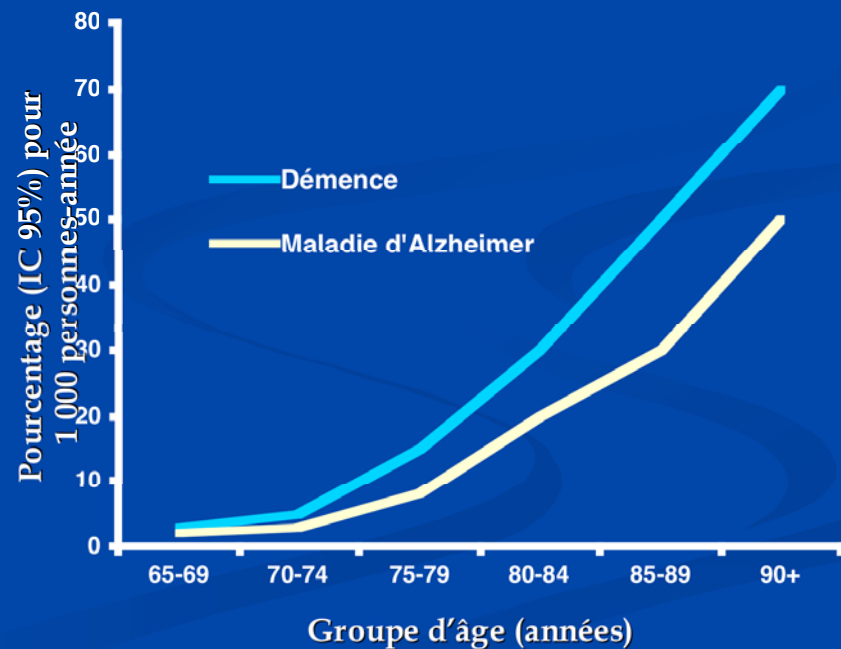
# Épidémiologie de la MA

- Prévalence\* et incidence\*\* augmentent avec l'âge (2, 5).
- Chez le sujet de plus de 65 ans.
  - Prévalence : entre 5 et 10% (3).
  - Incidence : 11,7/1 000 personnes-années après 65 ans (6).

\* Nombre de cas (nouveaux et anciens) dans une population donnée.

\*\* Nombre de cas nouveaux apparus dans une population donnée pour une période donnée.

Incidences poolées (%) par groupe d'âge des démences et de la MA (5) (courbes élaborées à partir des données chiffrées de 8 études européennes)



# Épidémiologie de la MA

## Facteurs de risque

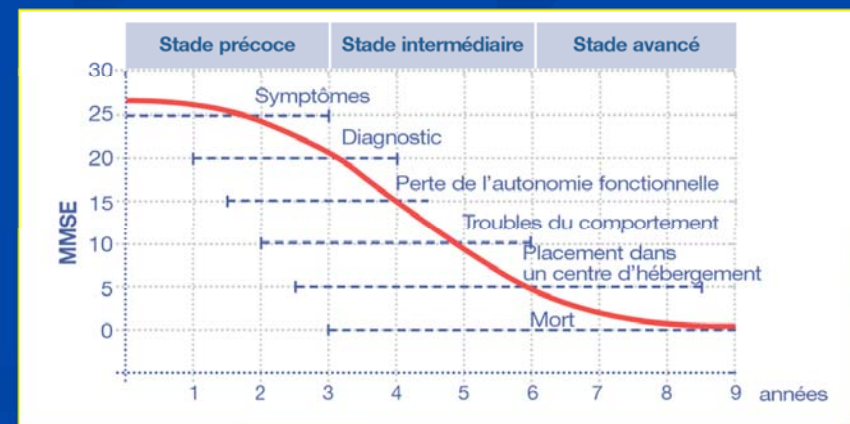
- 3 facteurs de risque certains :
  - âge : prévalence et incidence progressant de façon exponentielle avec l'âge,
  - antécédents de MA chez les ascendants,
  - facteur génétique dans les formes sporadiques.
- Facteurs de risque « possibles » :
  - sexe féminin,
  - terrain vasculaire,
  - niveau socio-culturel peu élevé,
  - antécédents de traumatisme crânien.



# Définitions

# Qu'est-ce que la maladie d'Alzheimer ?

- Une pathologie neuro-dégénérative évolutive multifactorielle aboutissant à la démence (8).
- Il existe donc un stade « pré-déméntiel », notion recouverte en partie par le « MCI »
- Se manifestant par des signes et des symptômes distinctifs, bien que ceux-ci puissent varier d'un individu à l'autre selon (8) :
  - l'âge de survenue de la maladie,
  - les antécédents familiaux,
  - la vitesse à laquelle la maladie évolue.



# La symptomatologie de la MA

- Le début, le plus souvent insidieux, est souvent mis sur le compte des altérations liées à l'âge.
- Il est généralement caractérisé par des troubles de la mémoire mais est aussi marqué par des troubles psycho-comportementaux. Les signes neurologiques sont rares (absents au stade initial)
- Le tableau complet à la phase d'état peut réunir:
  - troubles cognitifs,
  - troubles psycho-comportementaux,
  - perte d'autonomie,
  - nécessité d'assistance.

# Troubles cognitifs

- Troubles mnésiques :
  - atteinte constante de la mémoire,
  - Mémoire de travail, mémoire récente, apprentissage diminués.
  - Troubles de l'orientation temporelle puis spatiale.
- Troubles du langage: manque du mot croissant, tr sémantiques, tr de compréhension.
- Troubles praxiques (gestes de moins en moins élaborés) aboutissant à des difficultés dans la vie quotidienne induisant une dépendance
- Troubles des fonctions exécutives: précoces, planification, organisation, décision, jugement, flexibilité... ☒
- Troubles gnosiques :
  - difficultés à reconnaître les images puis les objets (a. visuelle),
  - anosognosie (absence de conscience des troubles).

# Troubles psycho-comportementaux

- Troubles affectifs
  - Dépression
  - Anxiété
  - Exaltation de l'humeur
- Troubles émotionnels et de la motivation
  - Perturbations émotionnelles
  - **Apathie**
  - Conduites régressives
- Troubles comportementaux
  - Agitation
  - Instabilité
  - Compulsion
- **Analyse par le NPI**
- Manifestations psychotiques
  - Délires
  - Hallucinations
  - Troubles de l'identification
- Troubles des conduites élémentaires
  - Sommeil
  - Conduites alimentaires
  - Conduites sexuelles
- Evolution non linéaire, indépendante des troubles cognitifs

# Perte d'autonomie

## Nécessité d'assistance

- Au cours de l'évolution les patients perdent de plus en plus leur autonomie :
  - Perte mémoire, orientation, communication, décision...
  - troubles nutritionnels et habillage
  - troubles du comportement et du sommeil
- Nécessité d'un temps d'assistance de plus en plus long.
- Fardeau de plus en plus pénible pour l'aidant.

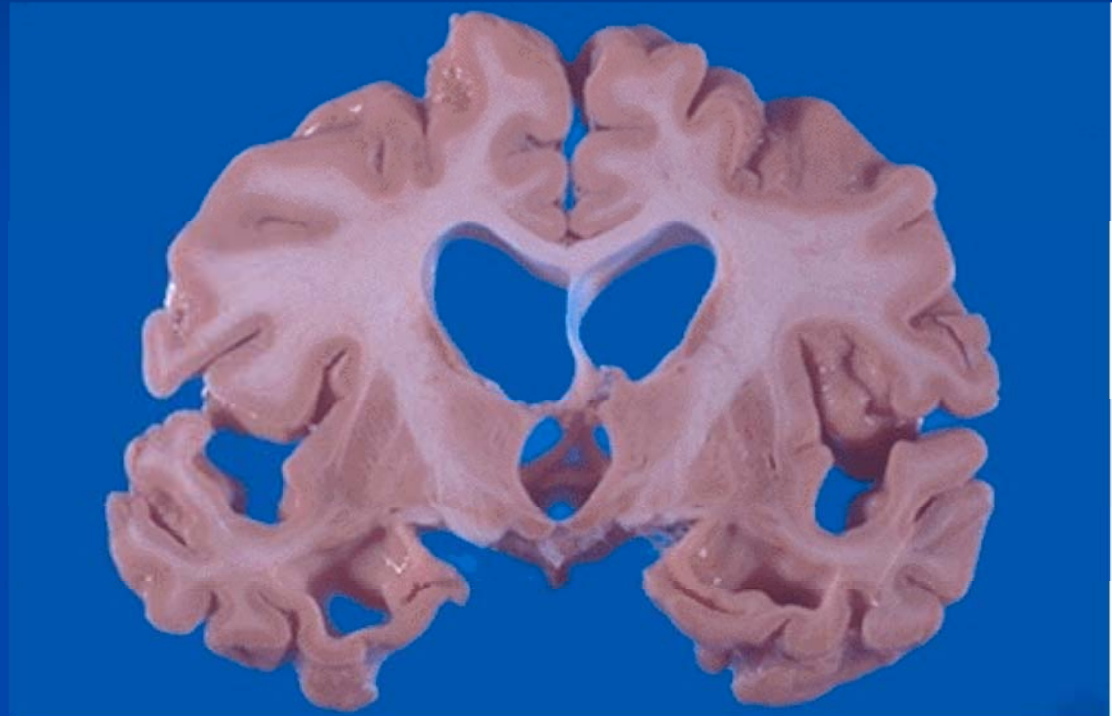


# Les lésions

# Maladie d'Alzheimer

- Plaques séniles (extra-cellulaires), contenant le peptide A $\beta$
- Dégénérescences neurofibrillaires (DNF, « tangles » en anglais): filaments hélicoïdaux , tau hyperphosphorylée
- Mort neuronale
- Apparition topographique et chronologique selon les stades de Braak et Braak

# MA: macroscopie



Alzheimer's disease with cerebral atrophy on coronal section of the brain shows the characteristic hydrocephalus ex vacuo, or ventricular dilation resulting from loss of cortex, gross.

# Stades de Braak et Braak, 1996

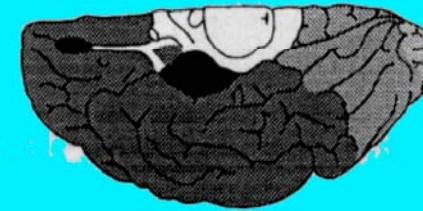
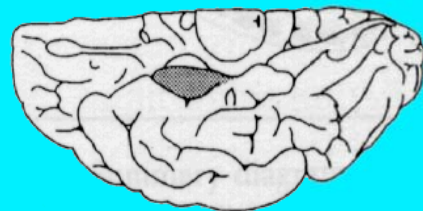
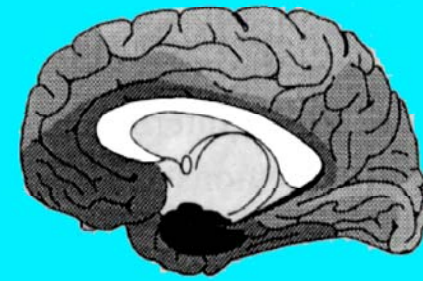
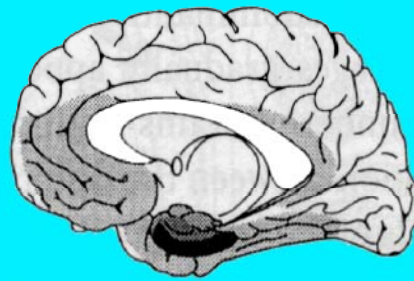
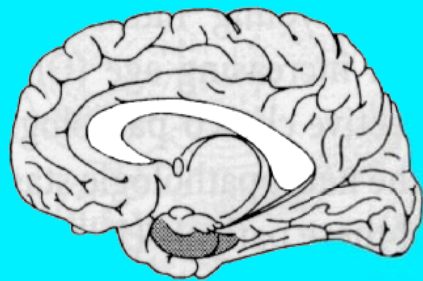
transentorhinal stages  
I-II



limbic stages  
III-IV

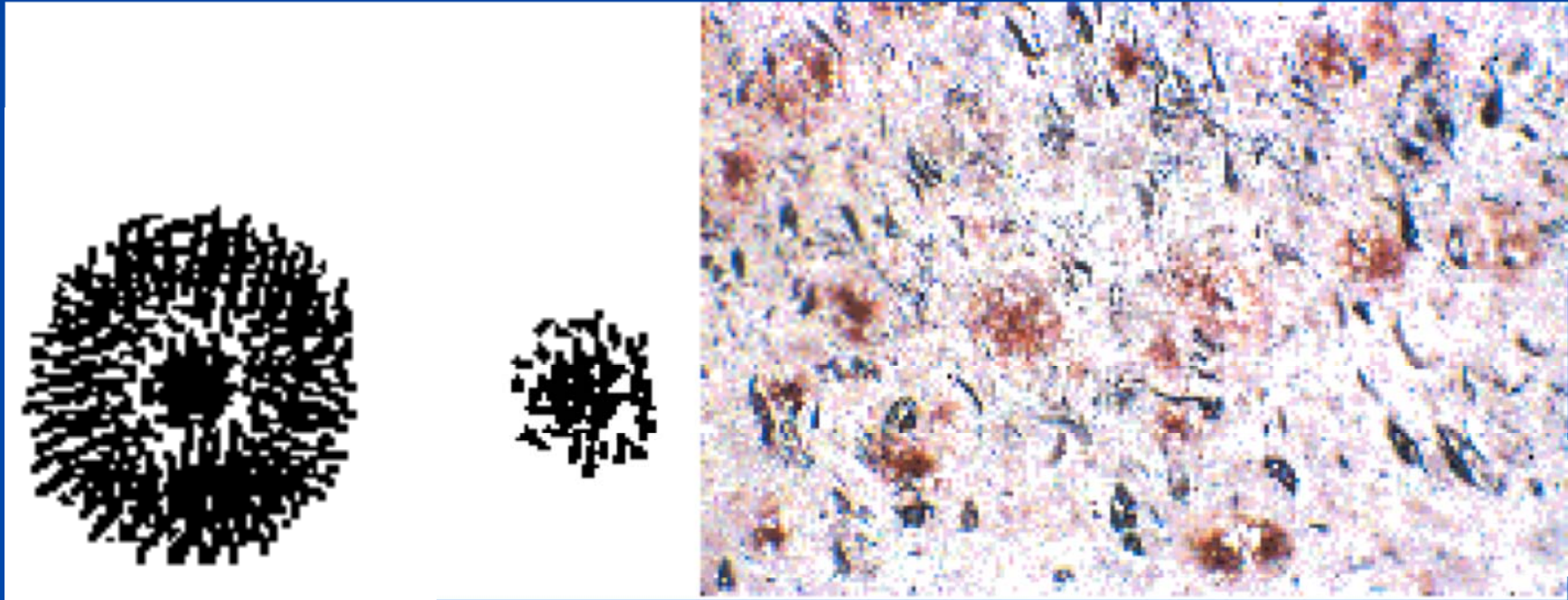


neocortical stages  
V-VI

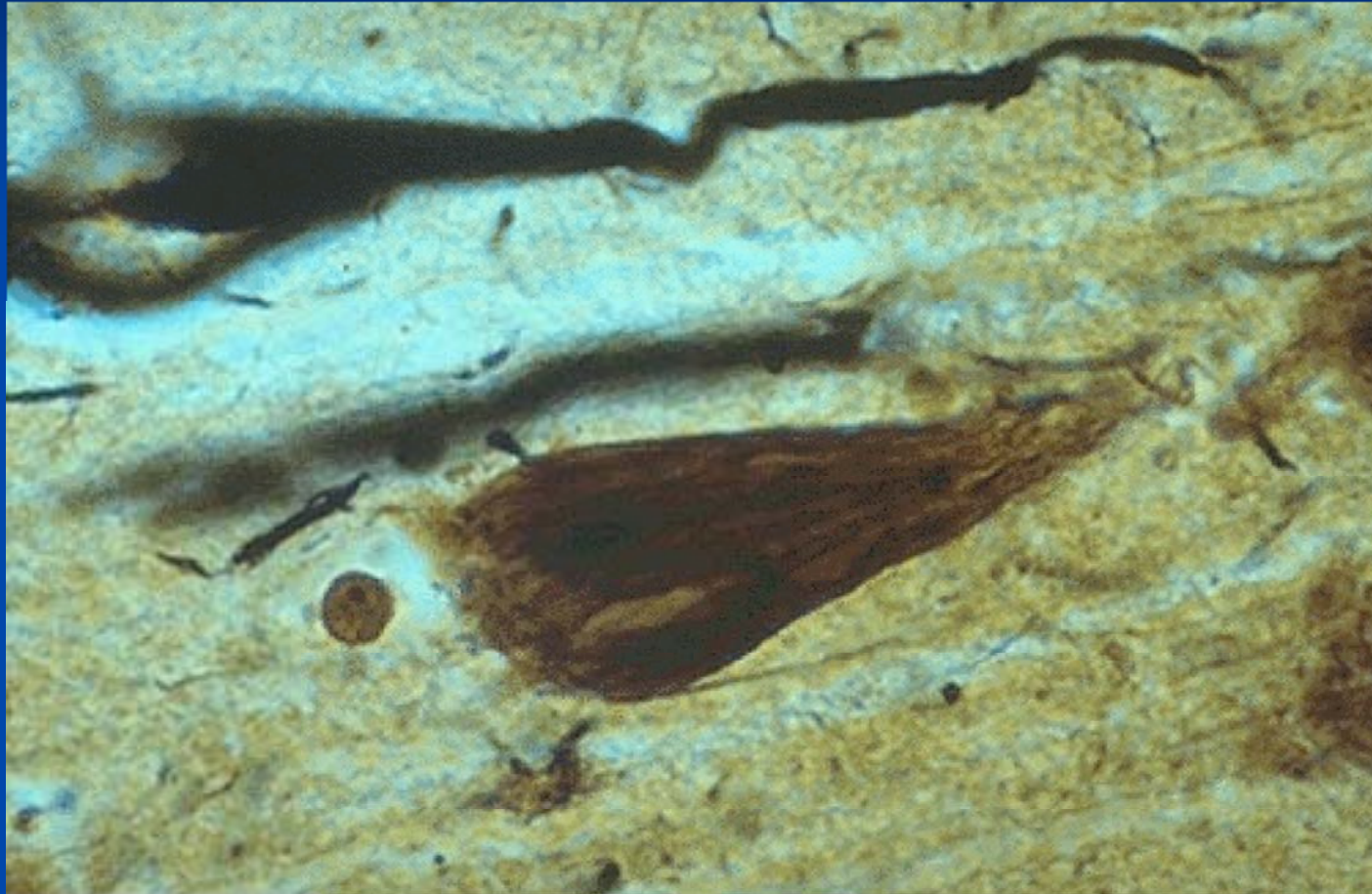


Neurofibrillary changes of the Alzheimer type

# Plaque sénile «adulte »

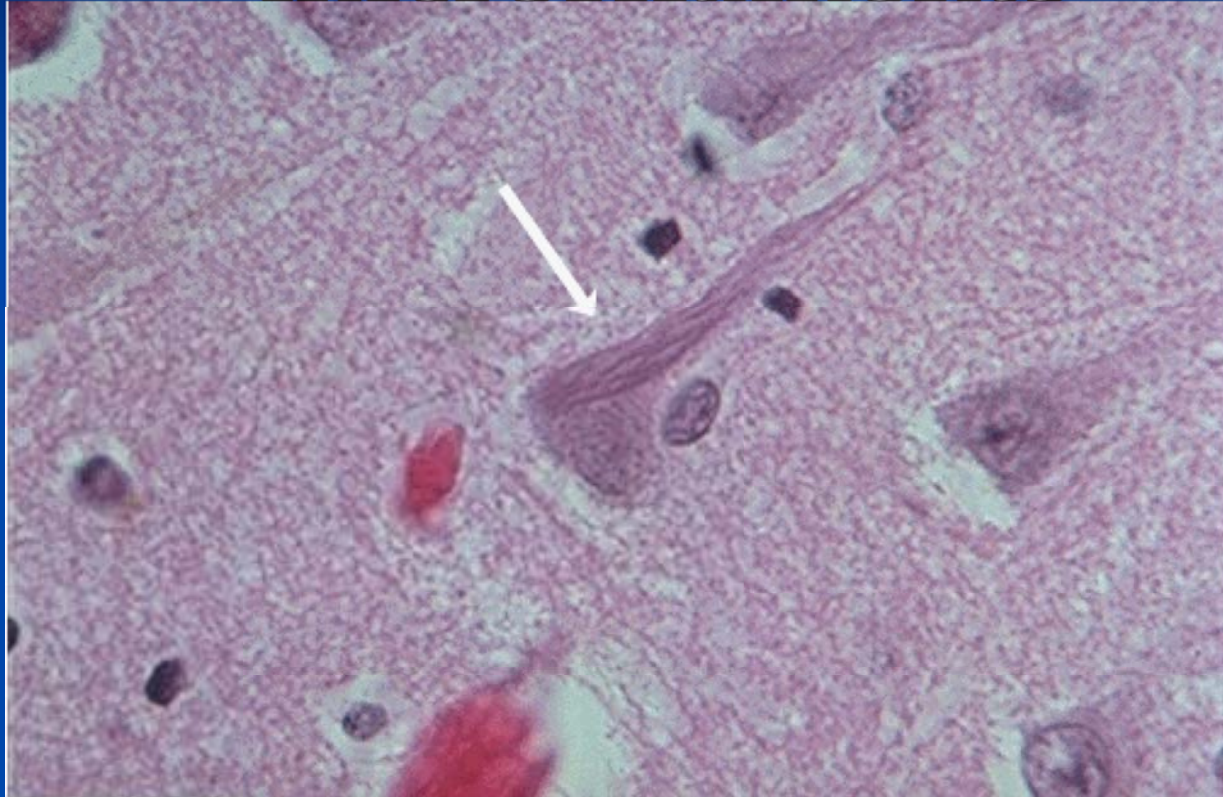


# DNF, coloration argentique



Alzheimer's disease, neurofibrillary tangle. The tangles are best demonstrated with Bielschowsky silver stain as shown here, microscopic.

# DNF: contenu en microfilaments



Alzheimer's disease, neurofibrillary tangle. The neurons demonstrate intracytoplasmic proliferation of twisted filaments producing the visible "neurofibrillary tangle" under the microscope. These are commonly found in the pyramidal cells of the Hippocampus and the cerebral cortex. H and E stain, microscopic.

# Neurobiochimie: hypothèse cholinergique

- Le premier système de neurotransmission dont l'implication a été prouvée dans la maladie d'Alzheimer est le système cholinergique.
  - La dégénérescence du noyau basal de Meynert conduit à une baisse des concentrations de l'acétylcholine.
  - Les déficits d'apprentissage et de mémoire sont corrélés au déficit cholinergique.
- Mais de très nombreux autres systèmes sont touchés (NA, DA, GABA, glutamate etc..)

# MA et génétique

- Au départ maladie considérée comme sporadique
- Puis identification familles avec un facteur génétique direct:
  - rares familles avec transmission mendélienne autosomique dominante (50% des relatifs au 1er degré touchés) à pénétrance complète
  - formes à début précoce (présénile < 65 ans)
  - < 10% des MA
- Découverte de facteurs génétiques pour les formes tardives
  - début après 65 ans
  - concerneraient environ 30% des MA
- L'étude de ces familles a permis des avancées considérables dans la physiopathologie de la MA

# La piste Amyloïde

- Contenu essentiel des plaques séniles
- Dépôt insoluble comme point de départ de la cascade physiopathologique de la MA ?
- Etude du métabolisme normal et pathologique de la protéine précurseur: l'APP (amyloid precursor protein)

# Métabolisme de l'amyloïde

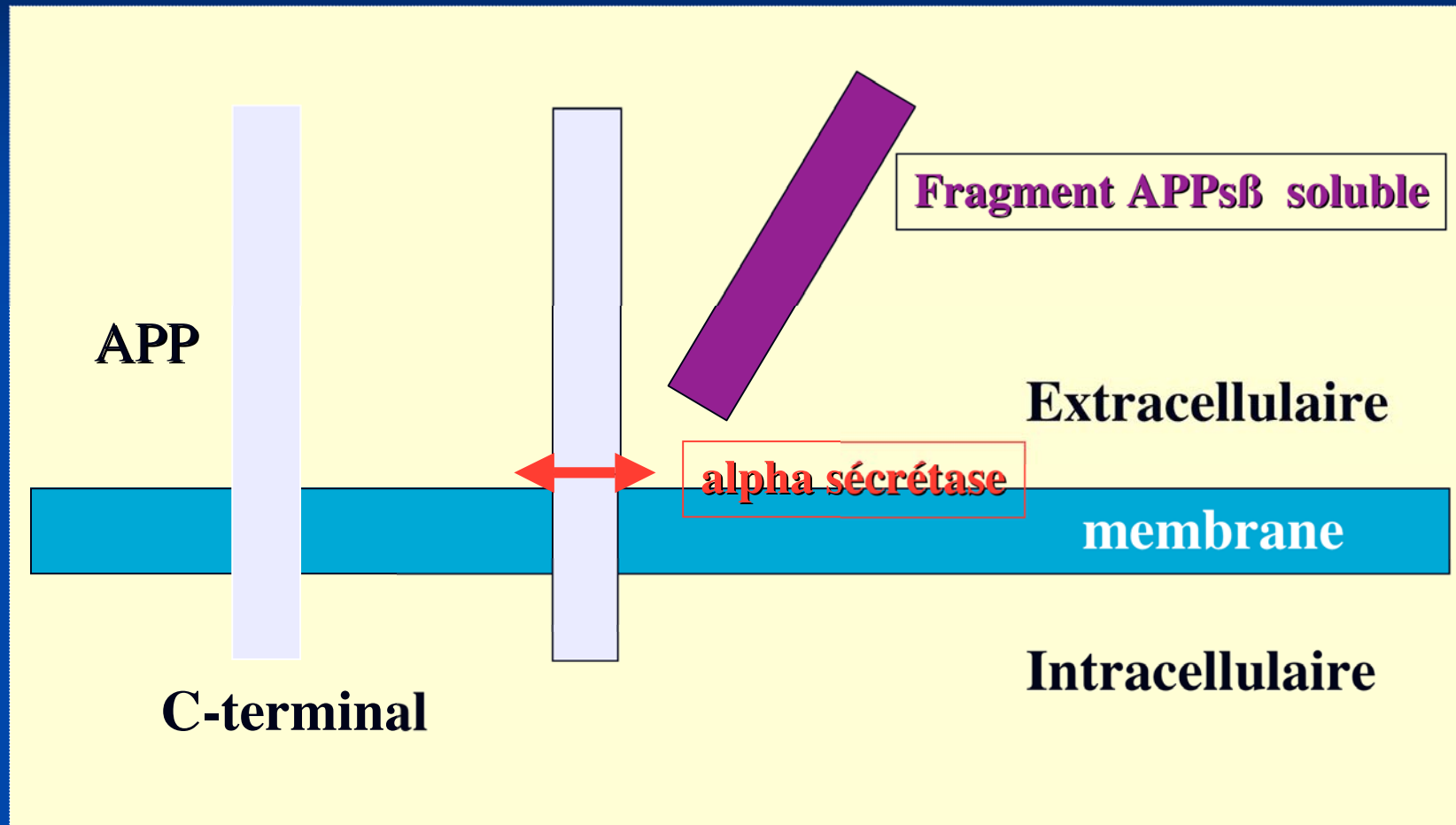
- la protéine précurseur: l'APP (amyloid precursor protein) APP
- est une protéine transmembranaire de 110 - 135 kDa
- avec un long domaine N terminal extracellulaire
- un court domaine C-terminal intracellulaire
- Son rôle physiologique n'est pas connu
- Le gène codant pour l'APP est sur le chromosome 21

# 2 voies normales de clivage de l'APP

## Voie prédominante:

- action de l'alpha-sécrétase
- coupe dans le domaine extra-membranaire
- libère un fragment N-terminal APPs-a soluble et non toxique (rôle neuroprotecteur et régulation coagulation ?)
- et fragment C-terminal internalisé et dégradé

# Métabolisme de l'APP



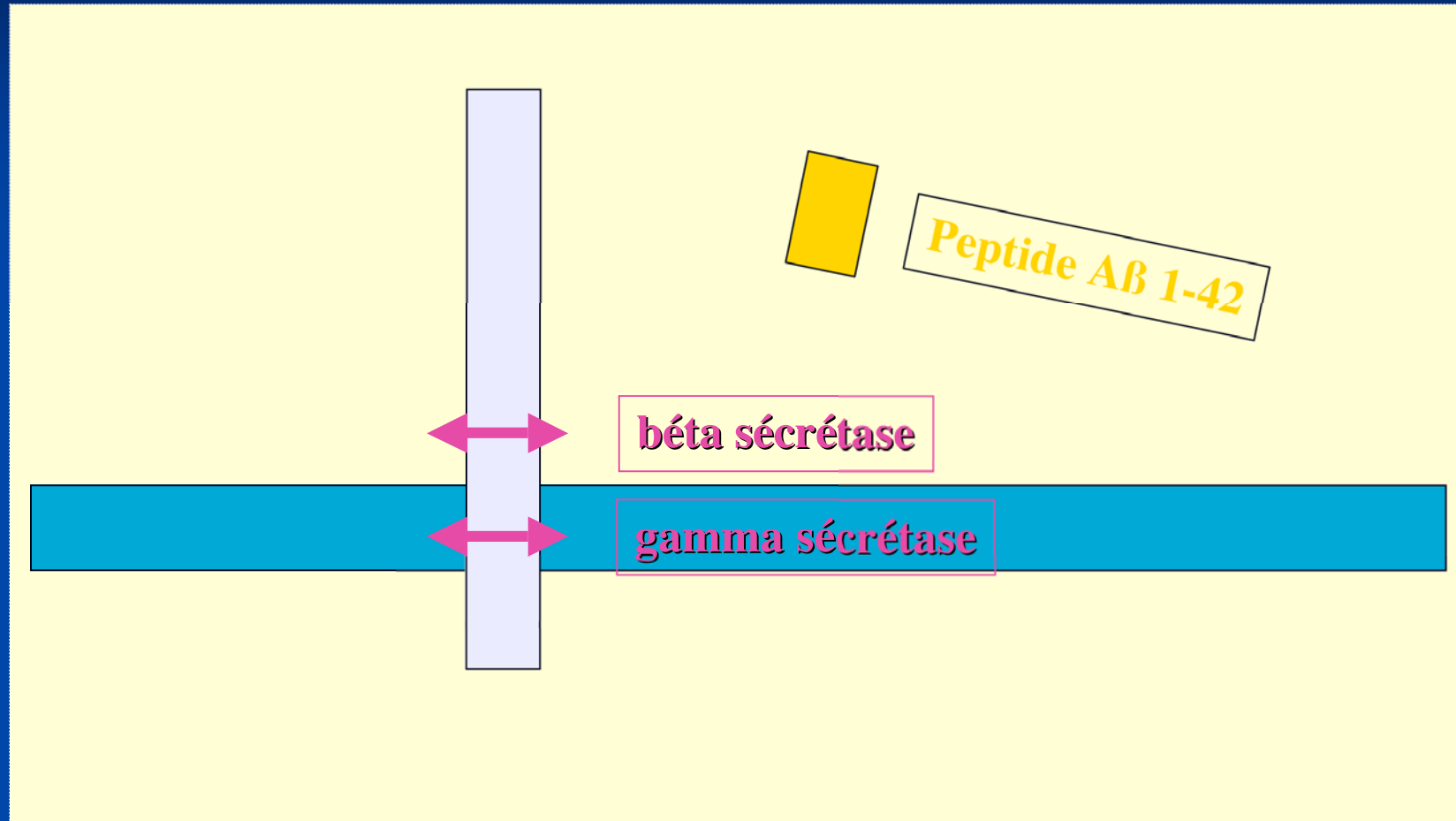
D'après S DeKosky, 2000

# 2 voies normales de clivage de l'APP

## Voie minoritaire MAIS physiologique

- Action d'une  $\beta$ -sécrétase (extra-cellulaire) et d'une  $\gamma$ -sécrétase (intra-membranaire)
- Libération de 3 fragments: 2 peptides sécrétés, APPs $\beta$  (peu neuroprotecteur, antithrombotique) et A $\beta$  (2 formes); un peptide C-terminal internalisé et dégradé
- Rôle physiologique A $\beta$  ?:
  - Stimulation aggrégation plaquettaire
  - Régulation cholestérol cellulaire (sites de fixation pour apoE et a2-macroglobuline, 2 autres protéines de régulation du Chol)

# Libération du peptide A $\beta$



D'après S DeKosky, 2000

# Devenir du peptide A $\beta$

- 2 formes de A $\beta$ :
  - A $\beta$  (40): peptide de 40 AA, 95% du produit
  - A $\beta$  (42/3): peptide de 42-43 AA, 5% du produit
  - source, variations d'effet de la  $\gamma$ -sécrétase
- A $\beta$  (42/3) bien plus hydrophobe que A $\beta$ (40) , plus forte tendance à former des agrégats (Jarrett et al., 1993). In vitro, on montre qu'une petite quantité de A $\beta$  (42/3) stimule la vitesse d'agrégation de A $\beta$  (40)
- Dans la MA, le noyau des plaques séniles est constitué de A $\beta$ 42, et la périphérie A $\beta$  40 (Iwatsubo et al., 1996).

# Devenir du peptide A $\beta$ (suite)

## Physiologiquement

- La voie de l'APPs-a est prédominante
- La voie libérant le peptide A $\beta$  est minoritaire
- En outre le peptide A $\beta$ (40) est libéré de façon, plus importante que le A $\beta$  (42/3)
- Le peptide A $\beta$  peut être éliminé (on le trouve dans le LCR). Voie de régulation inconnue.

## Dans la maladie d'Alzheimer

- Déséquilibre en faveur voie A $\beta$
- Excès de A $\beta$  (42/3)
- Voie d'élimination saturée
- A $\beta$  trappé dans les plaques (chute du taux dans le LCR)

## Hypothèse génétique de la MA:

les MAF à début précoce seraient

liées à des mutations favorisant

la voie du peptide A $\beta$

- mutations de l'APP

- mutation des présénilines

# MA précoces: 3 gènes

Au moins 3 gènes responsables de formes familiales précoces:

- Chromosome 21
- Chromosome 14
- Chromosome 1
  
- Mais responsables de moins de 6% de l'ensemble des cas de maladie d'Alzheimer.

# Chromosome 21

- Suspecté car les lésions présentes dans la maladie d'Alzheimer sont trouvées dans tous les cas de trisomie 21.
- Porte le gène codant pour une protéine précurseur de la protéine b-amyloïde, la protéine APP
- 6 mutations de ce gène ont été décrites comme responsables de cas familiaux de maladie d'Alzheimer (environ 2% des MAF, 5-20% des MAF précoces). Elles sont situées à proximité des sites d'action des sécrétases  $\beta$  et  $\gamma$ .
- L'âge de début de la maladie dans ces familles varie entre 45 et 60 ans.

# Chromosome 14

- porte le gène codant pour la préséniline 1
- 54 mutations ont été décrites dans plus d'une centaine de familles
- mutation PS1 responsable de 30 à 60% des MAF
- âge de début entre 40 et 50 ans
- les cas débutant après 60 ans ou de pénétrance incomplète sont exceptionnels
- débuts aussi précoces que 25-30 ans sont possibles

# Chromosome 1

- porte le gène codant pour la préséniline 2.
- 3 mutations ont été décrites, avec un âge de début allant de 45 à 85 ans
- Mutation PS2 responsables d'environ 2% des MAF précoces.
- Les présénilines 1 et 2 sont 2 protéines de structure voisine, à 7 domaines transmembranaires. Elles pourraient intervenir dans le métabolisme du précurseur de la protéine b-amyloïde.

**Hypothèse génétique de la MA:**  
**gènes intervenant dans les MA à**  
**début tardif**

- polymorphisme de l'apoE
- polymorphisme de l'a2-macroglobuline

# Chromosome 19

- porte le gène codant pour l'**apolipoprotéine E (apoE)**
- apoE: seul transporteur du cholestérol en fonction dans le cerveau. Interagit avec des récepteurs cellulaires impliqués dans le métabolisme des lipides. Acteur majeur de la régénération neuronale.
- 3 allèles: e2 ( 5% de la population générale), e3 (70 à 80%) et e4 (10 à 20%), codant pour 3 isoformes de la protéine : apoE2, apoE3, apoE4.
- 6 phénotypes possibles:
  - 3 homozygotes (e2, e3 , e4 )
  - 3 hétérozygotes (e2-3 ; e2 -4 ; e3-4)

# Chromosome 19 (suite)

- L'apoE4 est un facteur de risque majeur de maladie d'Alzheimer tardive avec une augmentation du risque jusqu'à 30%, (Gomez-Isla et al., 1996).
- Risque plus important pour les homozygotes 4/4 que pour les hétérozygotes 4/2 ou 4/3.
- In vitro: liaison à A $\beta$  et promotion de l'agrégation. L'ApoE4 a la plus grande affinité. L'ApoE augmenterait la cytotoxicité de l'A $\beta$
- L'allèle 2 pourrait avoir un effet protecteur

# Autres voies possibles

- Inflammation (type cellulaire)  
relation avec agression (vasculaires ?)
- Apoptose ?

# Outils de dépistage et tests diagnostics

# Les étapes du diagnostic

- 2 étapes
  - 1) Diagnostic de démence
  - 2) Rapporter la démence à une MA
- Le diagnostic de démence est clinique sur :
  - l'interrogatoire du patient et de sa famille,
  - l'étude des fonctions cognitives,
  - les tests
  - Critères DSM IV
- L'étiologie de MA:
  - signes positifs et négatifs (critères NINCDS-ADRDA): maladie possible, probable , certaine.
  - Nécessité d'examens complémentaires

# DSMIV criteria for Dementia of the Alzheimer's type

A. The development of multiple cognitive deficits manifested by both

(1) memory impairment (impaired ability to learn new information or to recall previously learned information)

(2) one (or more) of the following cognitive disturbances:

(a) aphasia (language disturbance)

(b) apraxia (impaired ability to carry out motor activities despite intact motor function)

(c) agnosia (failure to recognize or identify objects despite intact sensory function)

(d) disturbance in executive functioning (i.e., planning, organizing, sequencing, abstracting)

B. The cognitive deficits in Criteria A1 and A2 each cause significant impairment in social or occupational functioning and represent a significant decline from a previous level of functioning.

## DSMIV criteria for Dementia of the Alzheimer's type (cont')

C. The course is characterized by gradual onset and continuing cognitive decline.

D. The cognitive deficits in Criteria A1 and A2 are not due to any of the following:

(1) other central nervous system conditions that cause progressive deficits in memory and cognition (e.g., cerebrovascular disease, Parkinson's disease, Huntington's disease, subdural hematoma, normal-pressure hydrocephalus, brain tumor)

(2) systemic conditions that are known to cause dementia (e.g., hypothyroidism, vitamin B12 or folic acid deficiency, niacin deficiency, hypercalcemia, neurosyphilis, HIV infection)

(3) substance-induced conditions

## DSMIV criteria for Dementia of the Alzheimer's type (cont')

E. The deficits do not occur exclusively during the course of a delirium.

F. The disturbance is not better accounted for by another Axis I disorder (e.g., Major Depressive Disorder, Schizophrenia).

# Tests utiles en dépistage

- MMSE ?
- Test du Cadran de l'horloge
- Set test d'Isaacs
- Mini-Grober (Memory Impairment Score-MIS)
- Sensibilité à l'atteinte des fonctions exécutives et vérification effet indiçage

# MMSE: version GRECO

- 30 questions
- Score : 0 à 30
- dépend du niveau socio-éducatif
- lourdement pondéré par le langage
- Cut-off: 24 ou 27 selon niveau
- ni sensible ni spécifique
- Dysfonctionnement cognitif quelque'en soit la cause

# MMS

## Mini-Mental State (MMS) Version consensuelle du GRECO, 1998

Date : ..... NOM : ..... Prénom : .....

Je vais vous poser quelques questions pour apprécier comment fonctionne votre mémoire.  
Les unes sont très simples, les autres un peu moins. Vous devez répondre du mieux que vous pouvez Coter 0 ou 1

**Orientation dans le temps**  
"Quelle est la date complète d'aujourd'hui ?"  
Si la réponse est incorrecte ou incomplète, posez les questions restées sans réponse, dans l'ordre suivant :

- 1 En quelle année sommes-nous ?
- 2 En quelle saison ?
- 3 En quel mois ?
- 4 Quel jour du mois ?
- 5 Quel jour de la semaine ?

**ORIENTATION DANS LE TEMPS • (1 point par réponse juste – maximum : 5 points)** Score  / 5

**Orientation dans l'espace**  
"Je vais vous poser maintenant quelques questions sur l'endroit où nous nous trouvons"

- 6 Quel est le nom de l'hôpital (de l'établissement, du cabinet) où nous sommes ?
- 7 Dans quelle ville se trouve-t-il ?
- 8 Quel est le nom du département dans lequel est située cette ville ?
- 9 Dans quelle province ou région administrative est situé ce département ?
- 10 A quel étage sommes-nous ?

**ORIENTATION DANS L'ESPACE • (1 point par réponse juste – maximum : 5 points)** Score  / 5

"Je vais vous dire trois mots.  
Je voudrais que vous me les répétiez et que vous essayiez de les retenir, car je vous les redemanderai tout à l'heure"  
"Répétez les trois mots"

- 11 Cigare
  - 12 Fleur
  - 13 Porte
- (ou citron, clé, ballon)

**APPRENTISSAGE • (1 point par mot répété correctement – maximum : 3 points)** Score  / 3

"Voulez-vous compter à partir de 100 en retirant 7 à chaque fois"

14	93	<input type="checkbox"/>
15	86	<input type="checkbox"/>
16	79	<input type="checkbox"/>
17	72	<input type="checkbox"/>
18	65	<input type="checkbox"/>

Pour tous les sujets, même pour ceux qui ont obtenu le maximum de points, demander : "Voulez-vous épeler le mot MONDE à l'envers"  
Le score correspond au nombre de lettres dans la bonne position, mais ce chiffre ne doit pas figurer dans le score global

**ATTENTION • (1 point par soustraction exacte – maximum : 5 points)** Score  / 5

"Pouvez-vous me dire quels étaient les trois mots que je vous ai demandés de répéter et de retenir tout à l'heure ?"

19	Cigare	<input type="checkbox"/>
20	Fleur	<input type="checkbox"/>
21	Porte	<input type="checkbox"/>

**RAPPEL • (1 point par mot rappelé – maximum 3 points)** Score  / 3

- 22 Montrer un crayon. "Quel est le nom de cet objet ?" (1 point si la réponse est bonne)
- 23 Montrer une montre. "Quel est le nom de cet objet ?" (1 point si la réponse est bonne)
- 24 "Écoutez bien et répétez après moi : pas de mais, de si, ni de et" (1 point seulement si la répétition est parfaitement correcte)
- 25 Poser une feuille de papier blanc sur le bureau, la montrer au sujet en lui disant :  
"Écoutez bien, et faites ce que je vais vous dire":  
"Prenez cette feuille de papier avec la main droite" (1 point si consigne exécutée)
- 26 "Pliez-le en deux" (1 point si consigne exécutée)
- 27 "Et jetez-la par terre" (1 point si consigne exécutée)
- 28 Tendre une feuille de papier sur laquelle est écrit en gros caractères "FERMEZ LES YEUX" et dire au sujet :  
"Faites ce qui est écrit"
- 29 Tendre au sujet une feuille de papier et un stylo en disant :  
"Voulez-vous m'écrire une phrase, ce que vous voulez, mais une phrase entière." (1 point si au moins un sujet et un verbe)  
Cette phrase doit être écrite spontanément. Elle doit contenir un sujet, un verbe et avoir un sens

**LANGAGE** Score  / 8

30 Tendre au sujet une feuille de papier et lui demander : "Voulez-vous recopier ce dessin ?"

**PRAXIES CONSTRUCTIVES • (1 point si tous les angles sont présents ainsi que l'intersection de 2 côtés différents)** Score  / 1

SCORE TOTAL  / 30

# TCH

- Nombreuses versions: depuis un scoring tout ou rien, ou échelles précises
- Cadran fourni
- 2 parties: placer les heures, puis placer les aiguilles pour indiquer une heure donnée (9h40)
- Evaluation globale très complète
- Sensibilité/spécificité au moins équivalentes à MMSE, moins sensible à l'aphasie

# Exemple de mauvais TCH

## REMETTRE CETTE FEUILLE AU PATIENT

Voici le cadran d'une horloge

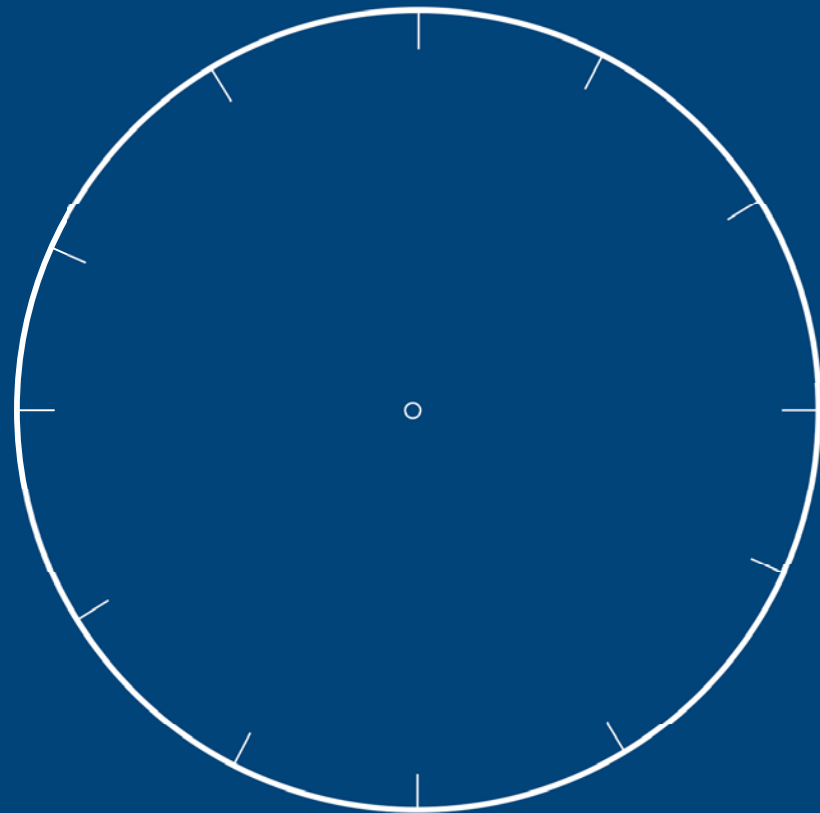
1 - 2 - 3 - 4

5 - 6 - 7 - 8

9 - 10 - 11 - 12

## CONSIGNE

1. Voulez-vous placer les douze chiffres sur le cadran
2. Puis, lorsque vous avez terminé, mettez la petite et la grande aiguille pour qu'elles figurent 15h40.



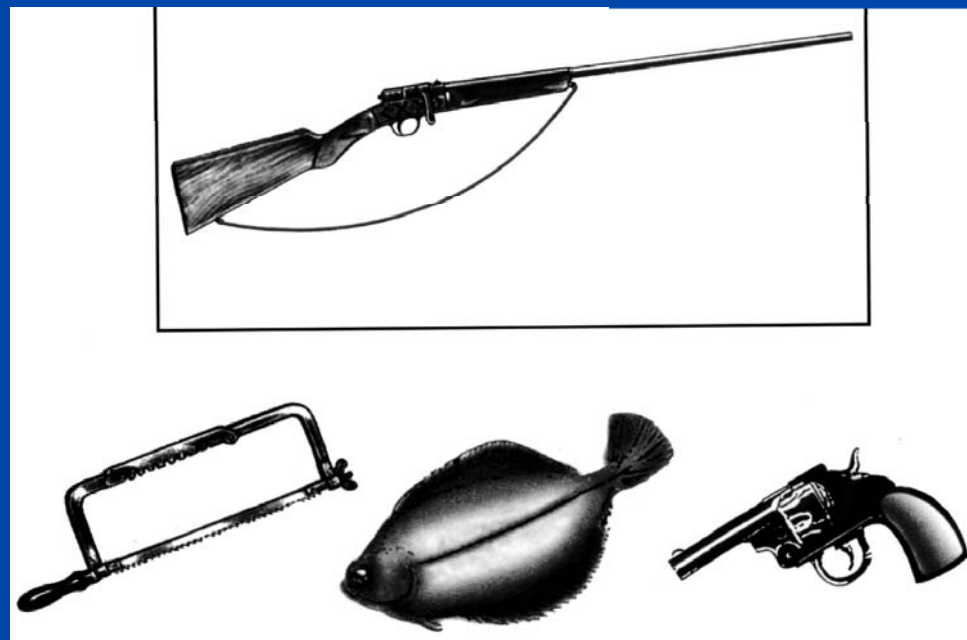
D'après AIM 2003 N°90

# Le MIS (mini Grober, 4 mots)

- 4 mots présentés par écrit sur une feuille 2x2
- Lecture à haute voix
- Puis désignation selon catégorie: (animal: Chameau; Couleur: Violet; Ustensile de cuisine: Passoire; Outil: Pioche)
- Tache de distraction
- Rappel différé
- 2 points pour chaque mot sans aide
- 1 point par mot donné avec indiçage sémantique
- Score: 0 à 8, cut-off <6

# Pyramid Palm Tree Test

- Épreuve d'appariement sémantique (images)
- 10 paires, normal 10/10
- Pathologique si  $>1$  erreur



# Test de Praxies

- Gestes significants et non significants
- Cotation tout ou rien



# BREF

- **1- Similitudes (élaboration conceptuelle) :** cotation: 3 réponses correctes = 3 ; 2 réponses correctes = 2 ; 1 réponse correcte = 1, aucune réponse correcte = 0.
- **2- Evocation lexicale:** « Nommez le plus possible de mots différents, par exemple des animaux, des plantes, des objets, mais ni prénoms, ni noms propres, commençant par la lettre « S ». Cotation : 3= plus de 10 mots, 2= entre 5 et 10 mots, 1= entre 3 et 5 mots, 0= moins de 3 mots<sup>38-</sup>
- **3 Comportement de préhension (autonomie environnementale):** Cotation : le patient ne prend pas les mains de l'examineur = 3 ; le patient hésite ou demande ce qu'il doit faire = 2 ; le patient prend les mains sans hésitation = 1 ; le patient prend les mains de l'examineur, après que celui-ci ait demandé de ne pas le faire = 0.
- **4 Séquences motrices(programmation)**  
Cotation : le patient exécute seul 6 séquences consécutives correctes = 3 ; le patient exécute seul au moins 3 séquences consécutives correctes = 2 ; le patient échoue seul, mais exécute 3 séquences consécutives correctes en même temps que l'examineur = 1 ; le patient ne peut exécuter 3 séquences consécutives correctes, même avec l'examineur = 0.
- **5 Consignes conflictuelles (sensibilité à l'interférence):** Cotation : aucune erreur = 3 ; 1 ou 2 erreurs = 2 ; plus de 2 erreurs = 1 ; le patient tape le même nombre de coups que l'examineur au moins 4 fois consécutives = 0
- **6 Go-No Go (contrôle inhibiteur):**Cotation : aucune erreur = 3 ; 1 ou 2 erreurs = 2 ; plus de 2 erreurs = 1 ; le patient tape le même nombre de coups que l'examineur au moins 4 fois consécutives = 0.

Score normal 18, pathologique < 13

# Tests en centre spécialisé

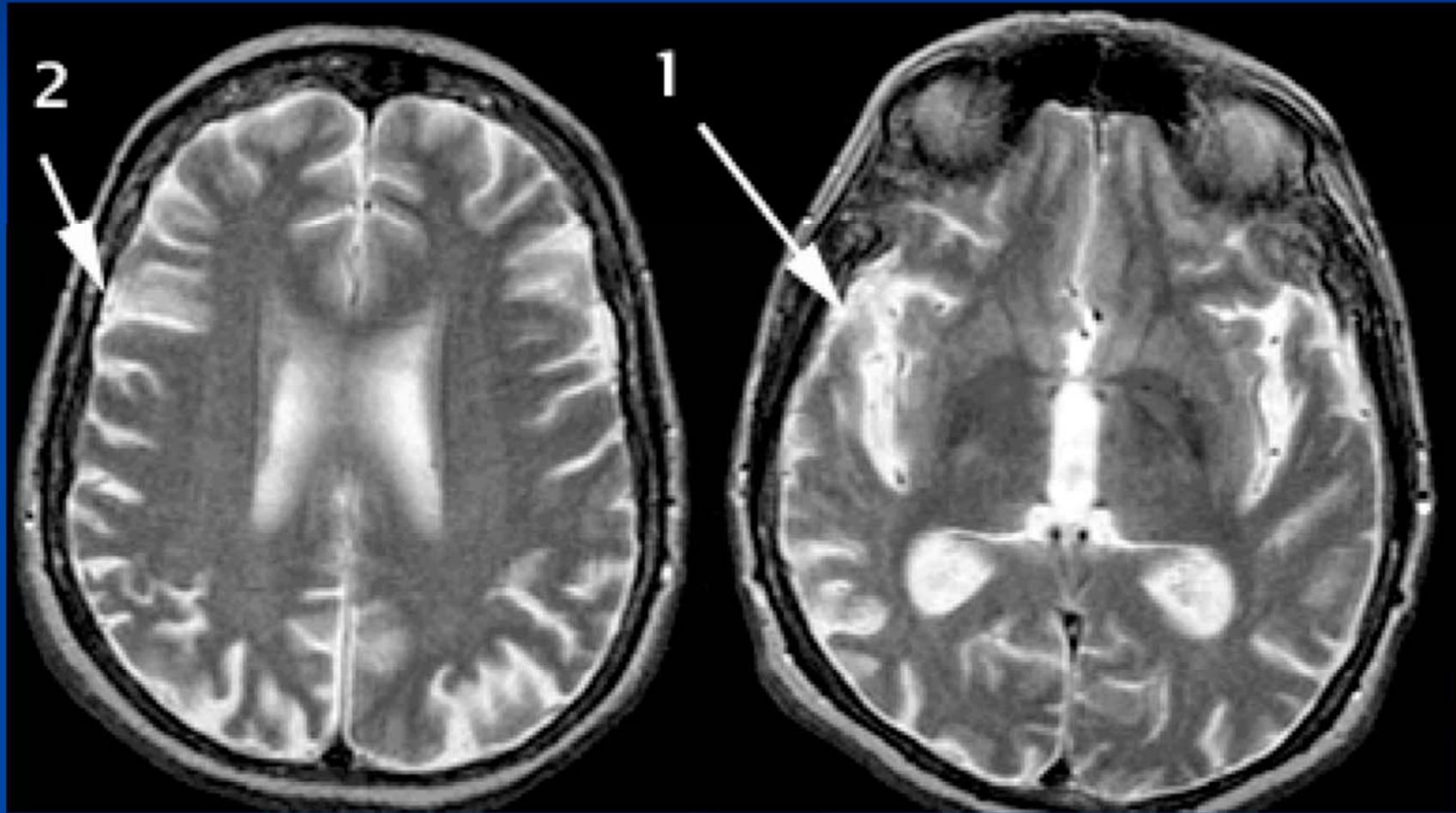
- Bilan neuropsychologique
- Durée 90 à 120 minutes
- Justification d'un test long pour les formes débutantes ou complexes
- Aucun intérêt pour un MMSE < 18

# L'apport de l'imagerie

- Règle de consensus: au minimum un TDM
- L'imagerie morphologique ( TDM ou par IRM) peut objectiver une atrophie marquée au niveau des régions pariéto-temporales intéressées de façon privilégiée par le processus Alzheimer.
- Les études volumétriques en IRM du lobe temporal et surtout du complexe amygdalo-hippocampique trouvent une place dans la démarche diagnostique.
- La tomographie d'émission monophotonique (SPECT) méthode d'imagerie fonctionnelle montre l'hypoperfusion temporo-pariétale.

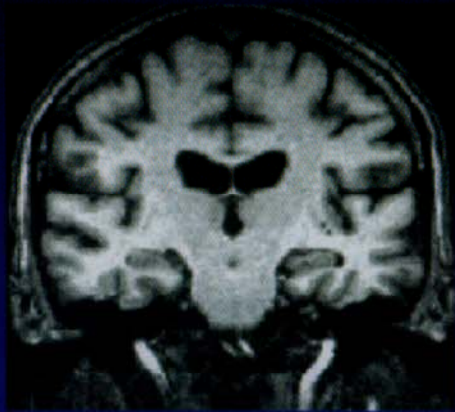


# MA: aspect classique IRM

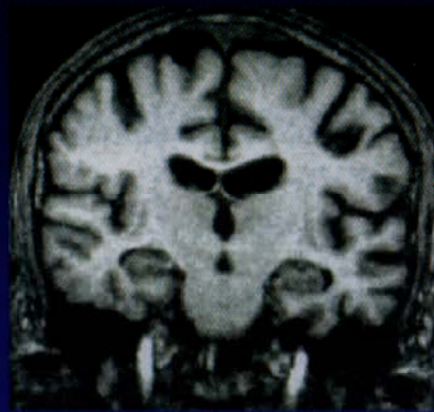


# Visual Rating of MTA

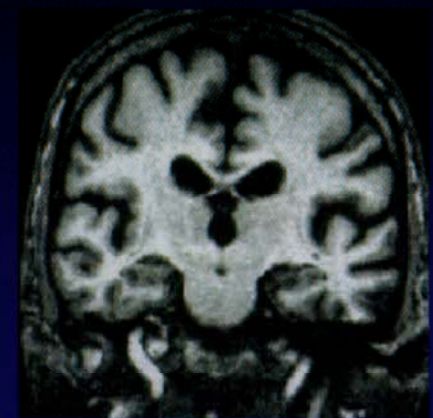
(Scheltens et al. 1992)



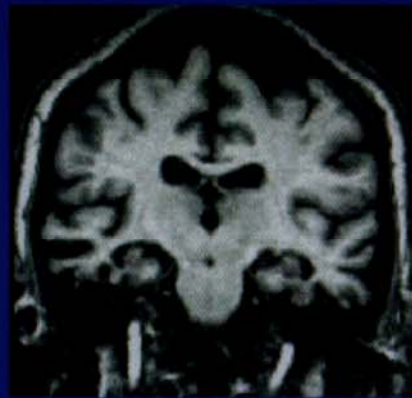
0



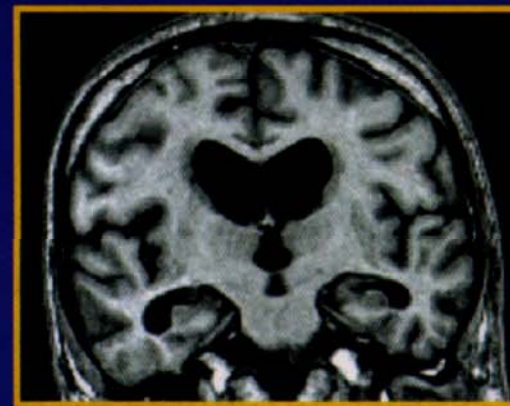
1



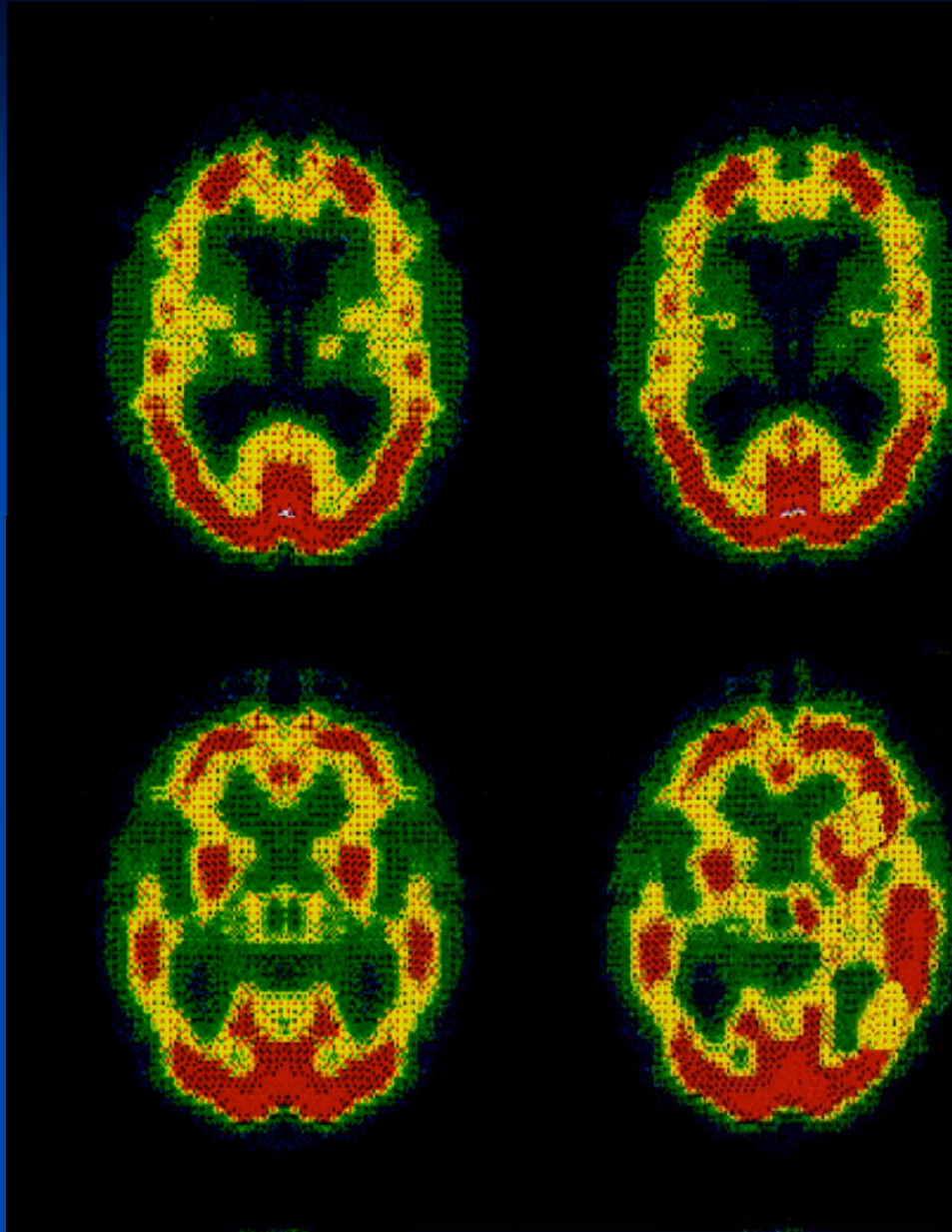
2



3



4



**MA SPECT stade modéré**

# La biologie et l'EEG

## Règles de consensus

- Quelques examens biologiques systématiques simples
  - Iono (Na, K, Ca)
  - NFS
  - T3, T4, TSH
- Autres examens biologiques selon contexte:
  - Vit B12 et Folates (points d'appel)
  - Sérologies (VIH et syphilis) si f. de risque
  - En centre expert: marqueurs du LCR: baisse taux d'Abéta, élévation tau et phospho tau
  - Génétique seulement si risque familial
- EEG: 2 indications
  - Crise comitiale (<8%)
  - Suspicion de MCJ



# Le parcours du patient

# Du généraliste au spécialiste

- Dépistage de terrain: le MG avec aidants familiaux (problème de mémoire, troubles cognitifs ou comportementaux).
- Tri par le MG qui adresse le patient à un spécialiste libéral, ou à un centre mémoire ou un centre expert (CMRR)
- Le spécialiste (neurologue, gériatre ou psychiatre) confirme le diagnostic et met en route le traitement (IAchE, mémantine, tt symptomatiques).
- CMRR: plateau techniques lourds et pluridisciplinarité, diagnostics difficiles, protocoles thérapeuthiques
- Suivi et surveillance idéalement en réseau.

# Prise en charge au domicile

- L'objectif est de favoriser le maintien à domicile le plus longtemps possible.
- Ceci grâce à la mise en place d'un plan d'aides :
  - soins infirmiers,
  - portage des repas,
  - aménagement de l'habitat,
  - télé-alarme...
- Les intervenants :
  - la famille,
  - des aides externes (infirmières, auxiliaire de vie, médecin généraliste, kinésithérapeute..),
  - l'hôpital de jour,
  - des réseaux d'associations.

# L'institutionnalisation

- aucune règle , décision plurifactorielle
  - cadre de vie, situation familiale, coping de l'aidant
  - polypathologie
  - Stade de la démence et tr. du comportement
- La décision est toujours difficile:
  - le plus tard possible est mieux ?
  - possibilités d'adaptation / réactivité au changement
  - Fardeau de l'aidant
- Décision à accompagner



# Le rôle des aidants

# Qui sont les aidants ?

- La MA est une pathologie qui affecte toute une famille.
- L'aidant principal :
  - est plus souvent le conjoint,
  - à défaut un enfant,
  - plus rarement un tiers.
- Les autres aidants peuvent être :
  - d'autres personnes de la famille,
  - des gardes-malades,
  - des associations.

# Rôle de l'aidant

- Prise en charge de la vie du patient
  - Au fur et à mesure que la maladie évolue, le temps passé à la surveillance et à l'assistance devient de plus en plus lourd.
- Prise en charge physique
  - Faire manger, dormir ou encore se lever un patient Alzheimer demande souvent beaucoup d'énergie et de diplomatie.
- Prise en charge morale
  - Au début de l'évolution surtout, mais également tout au long de la maladie, le patient présente des troubles psychiques avec découragement à type de dépression. Il faudra le soutenir et se montrer présent.
- Prise en charge juridique
  - Les mesures de protection sont le plus souvent demandées par l'aidant.

# Conséquences de la MA sur l'aidant

- Évaluation régulière du « coping » de l'aidant
- phase dépressive fréquente à l'annonce du diagnostic : l'«deuil» d'un être aimé d'un projet de vie
- Épuisement et dépression fréquents, surtout aux stades évolués (tr du comportement)
- Aggravation par isolement social et perte des liens sociaux antérieurs.
- sentiment de culpabilité
  - exposant à une angoisse permanente, multipliant des actions qui agace souvent le patient et retentit sur l'aidant qui en vient à négliger sa propre famille.
  - majorée lors du passage en institution.

# L'aide aux aidants

- Les aides extérieures :
  - aides ménagères pour les courses et le ménage,
  - les soins infirmiers à domicile: toilette, l'habillage et la prise de médicaments,
  - auxiliaires de vie pour la surveillance,
  - portages des repas, télésurveillance...
- Les relais :
  - les centres de jour,
  - l'hôpital de jour,
  - les hébergements temporaires.
- Les associations

# Les démarches utiles

- Les aides à connaître
  - APA (Aide pour Personne Âgée) demande au conseil général ou à la mairie,
  - MTP (Majoration pour Tierce Personne) à la SS (<60 ans), CNAV ou CRAM (>60 ans),
  - aides-ménagères dépendant de la mairie.
- Les mesures de protection :
  - sauvegarde de justice,
  - curatelle,
  - tutelle.



Quelques problèmes  
pratiques

# Les troubles du sommeil

- Ce peut être :
  - troubles du rythme veille-sommeil fréquents (40% des cas environ),
  - agitation rendant difficile l'endormissement,
  - sommeil fragmenté par la veille avec hypersomnolence diurne,
  - éveils nocturnes multiples,
  - déambulation nocturne par impossibilité de dormir,
  - voire inversion nyctémérale complète,
  - hallucinations.
- Mesures environnementales et action diurne

# Les troubles de l'alimentation

- aspects polymorphes :
  - oubli ou impossibilité de faire les courses,
  - désintérêt pour les activités culinaires,
  - réticence à participer aux repas,
  - troubles pratiques gênant la prise alimentaire,
  - troubles de la déglutition,
  - opposition focalisée sur l'alimentation.
- Rôle majeur de l'aidant (éducation +++)
  - Pesée régulière
  - alimentation variée,
  - fractionnée,
  - repas debout,
  - aliments enrichis...

# Protection juridique

- La demande de protection est à faire par le patient, son conjoint, ses descendants ou à défaut des collatéraux auprès du tribunal d'instance du lieu de domicile de la personne à protéger.
- Mesures graduées
  - la Sauvegarde de justice
  - la curatelle
  - la Tutelle
- Nombreux facteurs, une règle: l'intérêt du patient

# Conduite automobile

- Prendre en compte :
  - le risque de désocialisation du patient à qui on interdit de conduire,
  - le risque que fait courir au tiers un patient dément conducteur.
- En pratique :
  - expliquer le problème au patient,
  - commencer par limiter les trajets et ne plus conduire seul
  - projet d'examen médical d'aptitude à la conduite après 75 ans

# La maltraitance

- Toute personne (famille, amis ou médecin) qui constate qu'une personne atteinte de maladie d'Alzheimer est victime de sévices ou de privations doit alerter les autorités judiciaires.
- Dans le cas où rien ne serait fait, cette personne peut être poursuivie pour non-assistance à personne en péril.
- Cela est valable en ville, mais vise également les faits qui peuvent survenir dans un établissement de santé.

