

Les états démentiels

Docteur Philippe Xavier KHALIL
Médecin des Hôpitaux
Centre Hospitalier du Pays d'Arles

Une question existentielle



Note introductive

Histoire conceptuelle

- La démence (du latin *dementia* signifiant « folie ») est une sérieuse perte et/ou réduction des capacités cognitives suffisamment importante pour retentir sur la vie d'un individu et entraîner une perte d'autonomie
- A la fin du XIX^e siècle, la démence était un concept clinique très étendu qui impliquait la maladie mentale et plusieurs incapacités psychosociales incluant les cas qui peuvent être réversibles

Note introductive

Histoire conceptuelle

- Le terme **démence** existerait dans la langue française depuis 1381 ; son origine latine *dementia* est attestée par l'utilisation de ce substantif pour décrire les états chroniques de confusion (German E. Berrios, 1987)

Les états démentiels

Un concept clinique



Note introductive

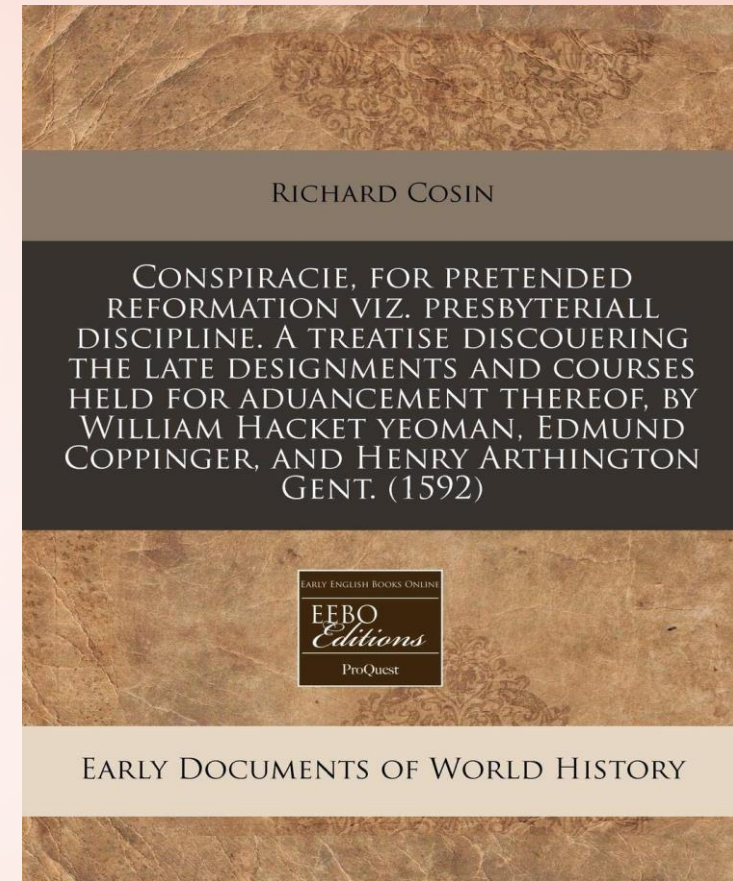
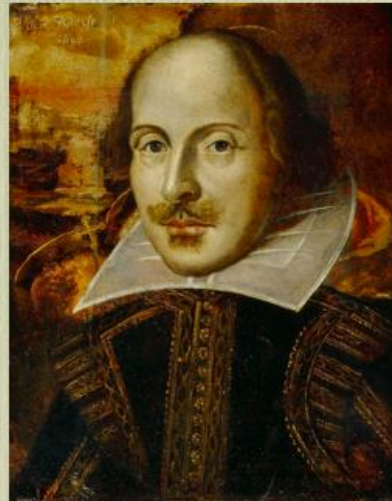
Histoire conceptuelle

■ Les altérations des capacités de la mémoire, de l'imagination, de la raison en relation avec la sénescence et autres états pathologiques, sont évoquées au cours des XVI^e et XVII^e siècles par Richard Cosin (1592), Thomas Adams (1615) et surtout par Thomas Willis (1684) qui dans son livre *Practise of physic*, rattache ces troubles au cerveau

Richard Cosin

Richard Cosin (- 1596) Dean of the Arches, Canterbury

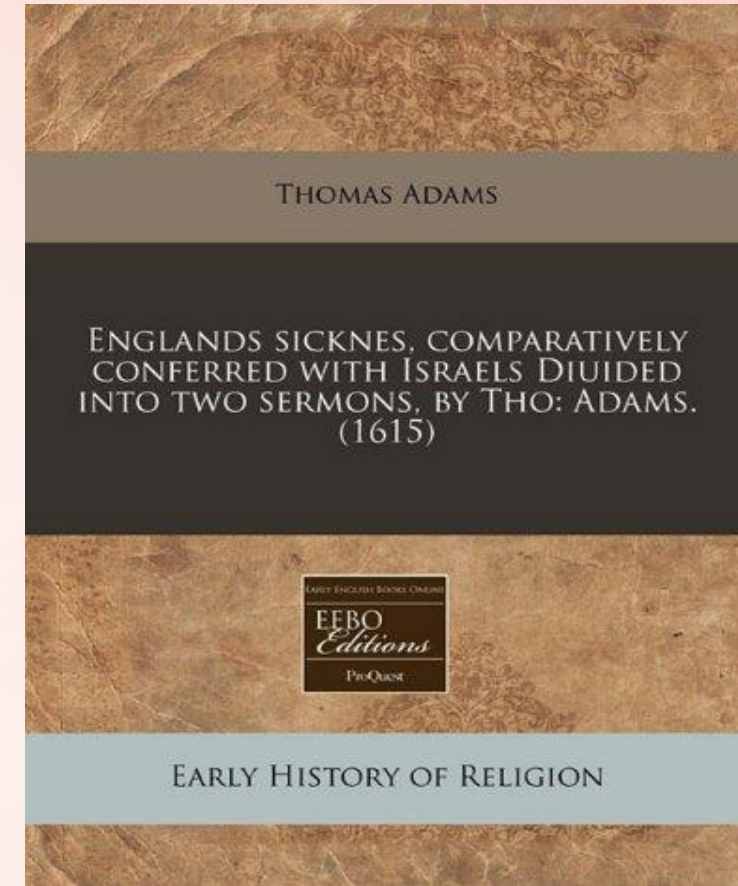
« la léthargie est l'oubli de toutes choses qu'un homme jusqu'alors connaissait, et de leurs noms ; de sorte qu'il oublie aussi son propre nom, appelle toute chose par un nom erroné, et ayant commencé à parler, oublie ce qu'il a dit, comme ce qu'il voulait dire. Cette altération et cette faiblesse surviennent après un traumatisme, une maladie, ou l'âge ». (Richard Cosin, 1592)



Thomas Adams

Thomas Adams (1583-1652)

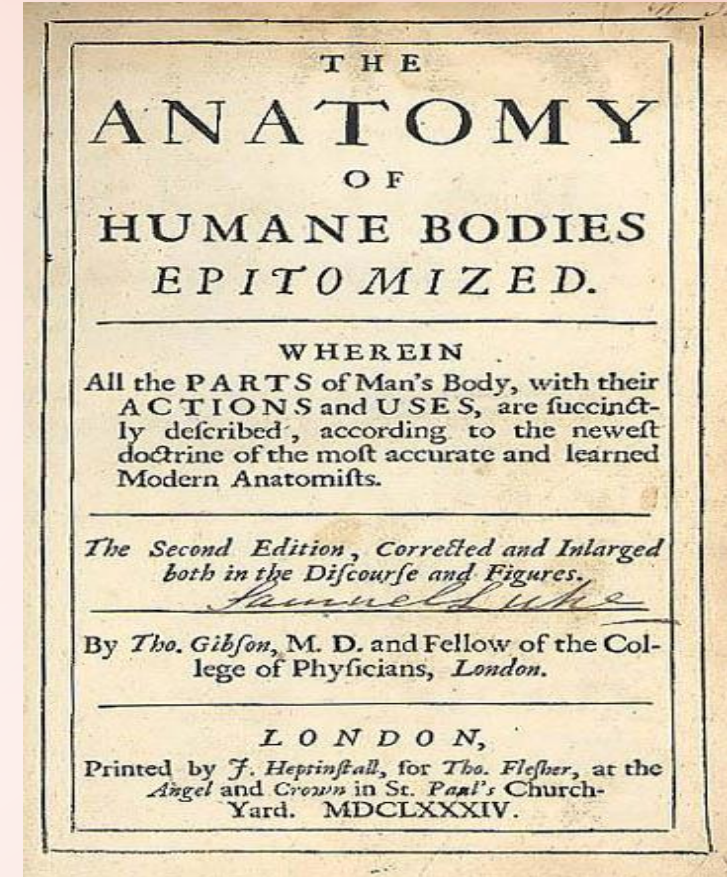
- The mystical bedlam 1615
- démence par atteinte de l'imagination
- identifie trois variétés
- dans la troisième, « certains, blessés à la fois dans leur imagination et leur raison, perdent par conséquent leurs souvenirs ».



Sir Thomas Willis

Thomas Willis (1621-1675)

- Chapitre XIII du *Practice of Physick* (1684) :
- la ***morosis*** est consécutive à une défaillance progressive de l'intelligence et jugement :
« quelques sujets astucieux et ingénieux deviennent peu à peu ternes, et déments par la simple diminution de l'âge et indépendamment de leur manière de vivre ».
- les esprits animaux accumulés dans le corps strié corps provoquent soit une attaque d'apoplexie, soit une folie



Note introductive

Histoire conceptuelle

■ Philippe Pinel (1745-1826), considéré comme le fondateur de la psychiatrie en France – véritable lien entre la psychiatrie du XVIII^e et celle du XIX^e siècle – inclut dans le concept de démence l'ensemble des états d'atteinte cognitive entraînant des incapacités psychosociales

Histoire de la Psychiatrie

Philippe Pinel fait enlever les fers aux aliénés

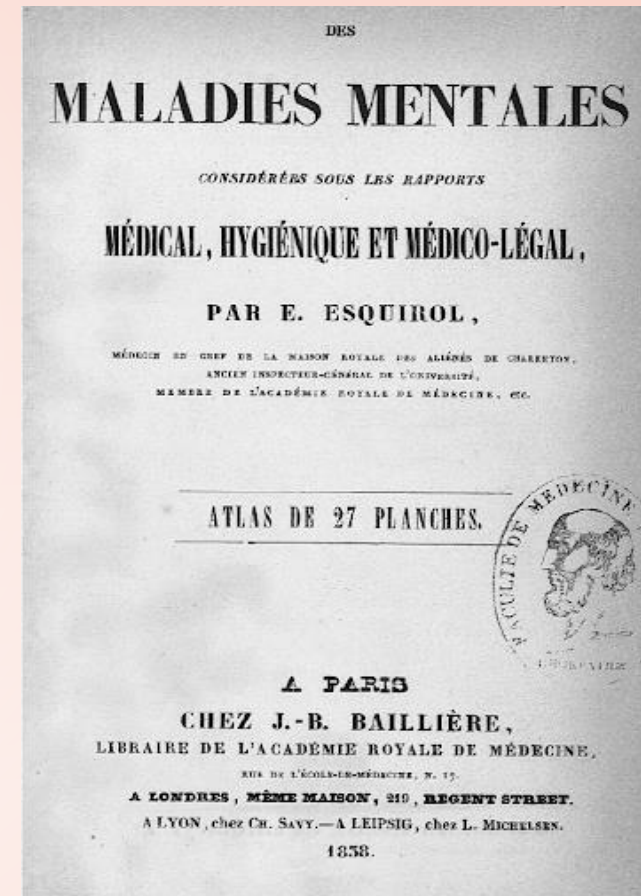
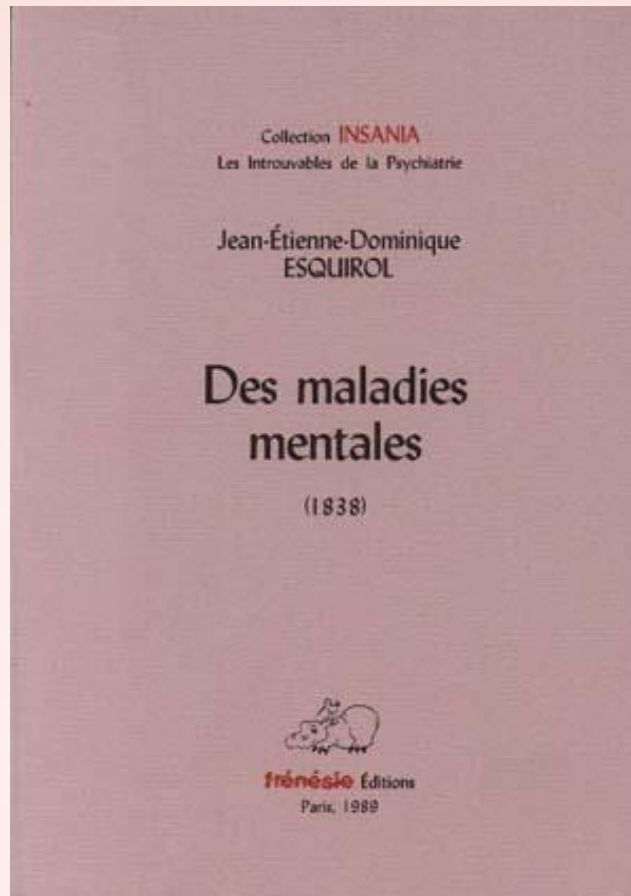


Note introductive

Histoire conceptuelle

- Jean-Etienne Esquirol (1772-1840) utilise largement le terme de démence pour désigner un grand nombre d'affections entraînant des pertes des facultés de compréhension, son évolution peut être aiguë ou chronique
- A l'opposé de l'idiotie qui est congénitale, la démence est la résultante de nombreuses maladies tant organiques que psychiques

Jean-Etienne Dominique Esquirol



Note introductive

Histoire conceptuelle

- Etienne-Jean Georget (1795-1828), élève de Ph. Pinel et J-E. Esquirol, précise et délimite le champ de la psychose de celui des affections d'origine organique
- Il attribue à toute affection mentale un support organique lié au cerveau, ainsi la démence devient de ce fait le résultat d'un affaiblissement cérébral dû à l'âge ou à d'autres affections intercurrentes

Etienne-Jean Georget



DE LA FOLIE.

CONSIDÉRATIONS

SUR

CETTE MALADIE:

SON SIÈGE ET SES SYMPTÔMES; LA NATURE ET LE MODE D'ACTION DE SES CAUSES; SA MARCHÉ ET SES TERMINAISONS; LES DIFFÉRENCES QUI LA DISTINGUENT DU DÉLIRE AIGU; LES MOYENS DE TRAITEMENT QUI LUI CONVIENT; SUIVIES DE RECHERCHES CADAVÉRIQUES;

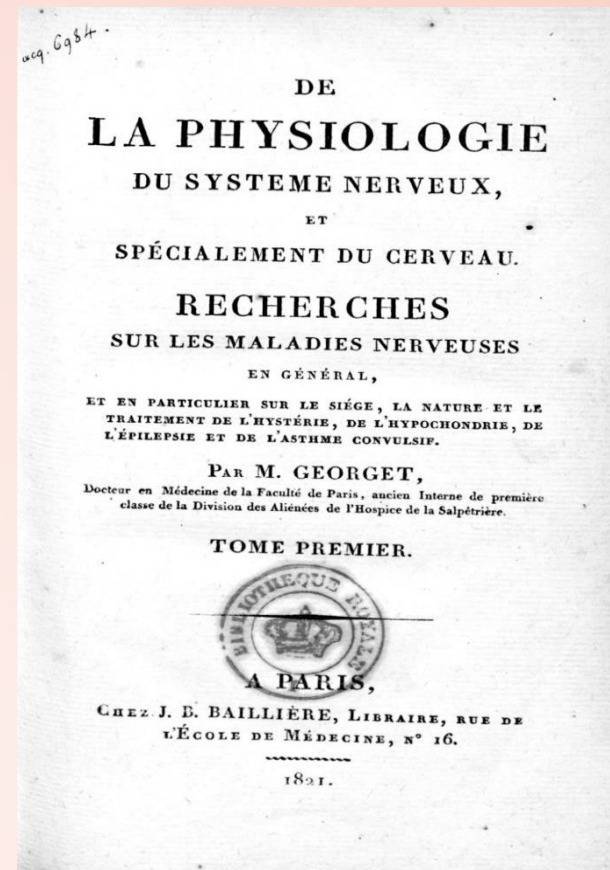
PAR M. GEORGET,

Docteur en Médecine de la Faculté de Paris, ancien Interne de 1.^{re} classe de la division des Aliénés de l'hospice de la Salpêtrière.

A PARIS,

CHEZ CREVOT, LIBRAIRE,
RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE, N.° 11 À 13.

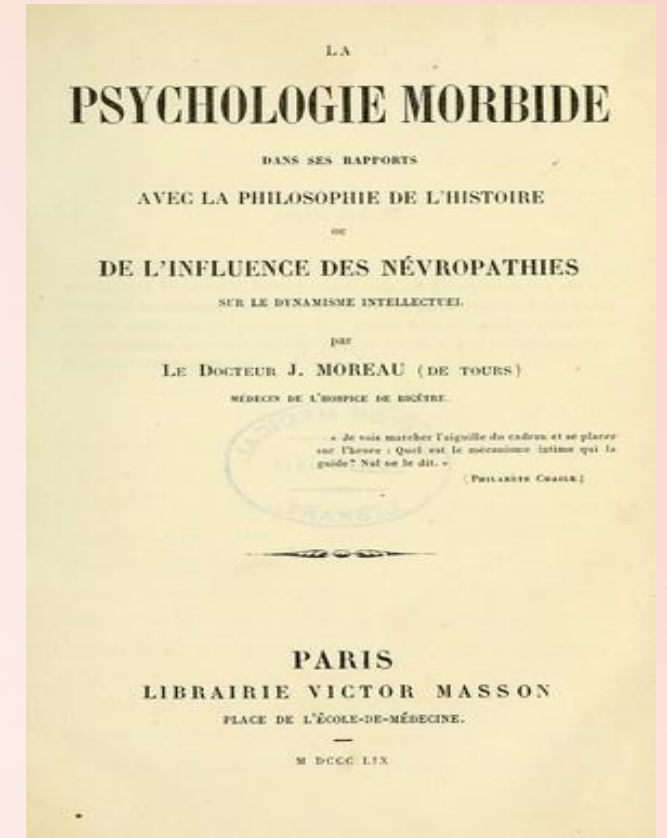
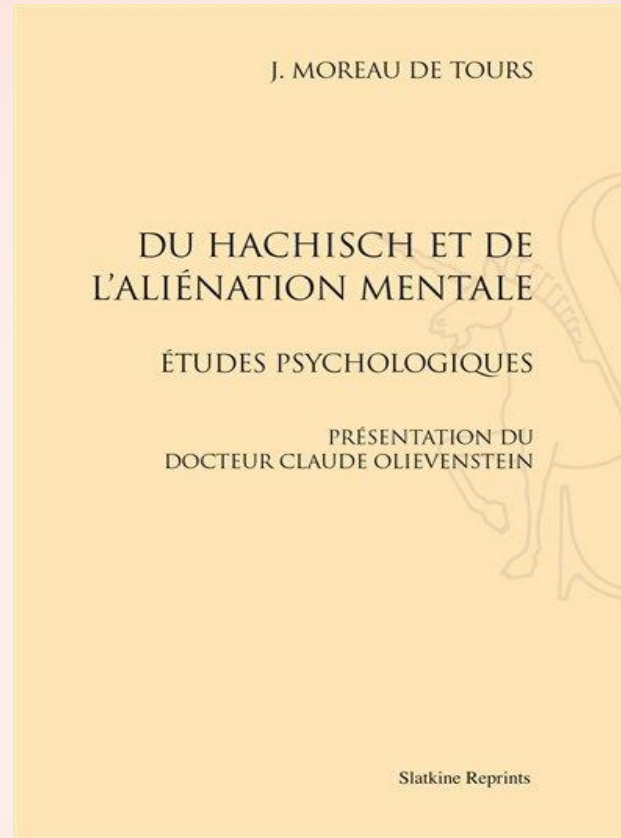
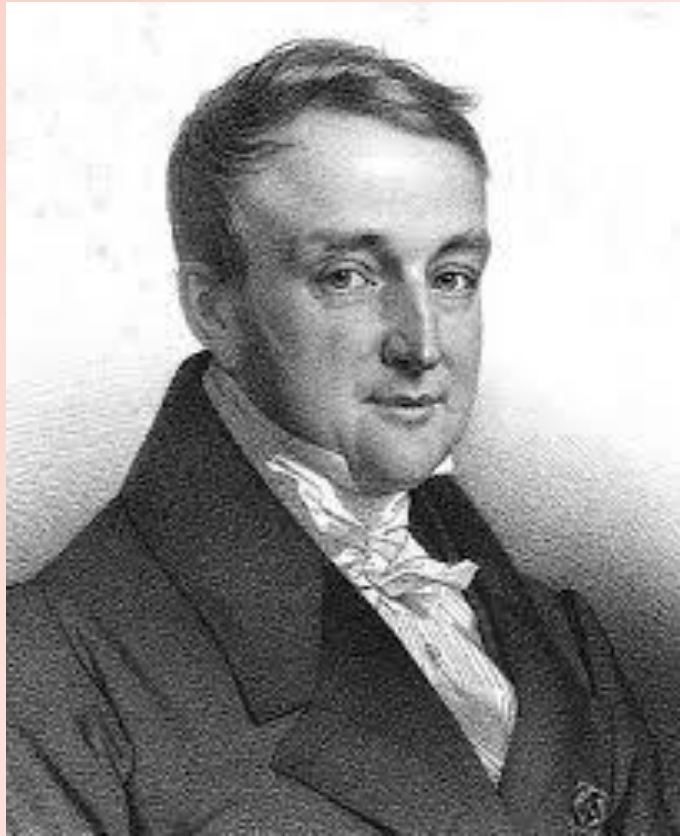
1820.



Source gallica.bnf.fr / Bibliothèque nationale de France

Jacques-Joseph Moreau

Le désordre des facultés intellectuelles

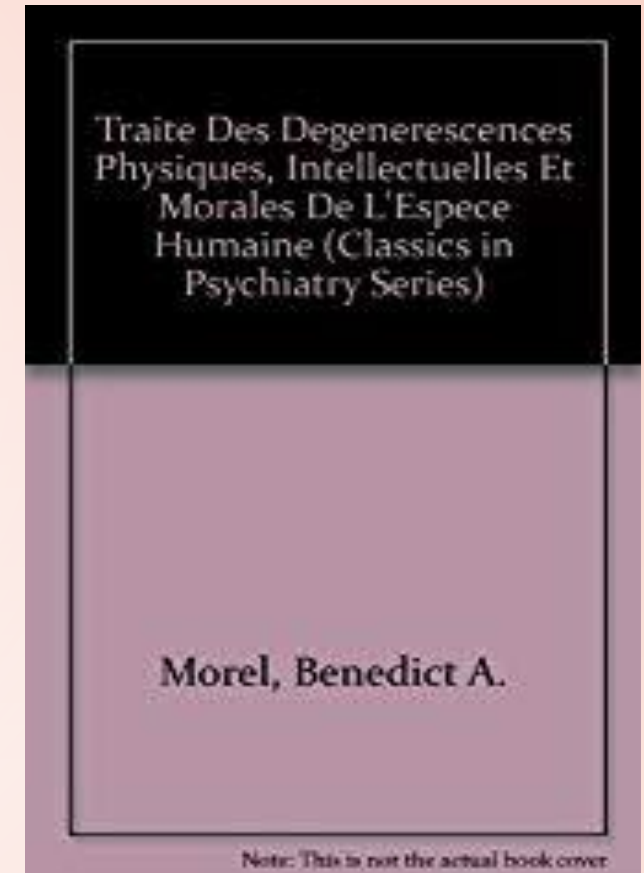
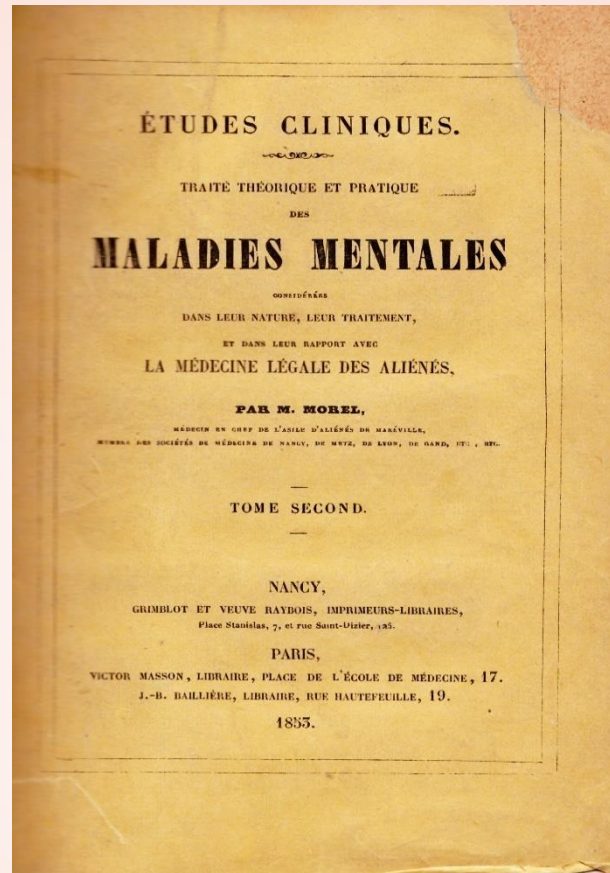
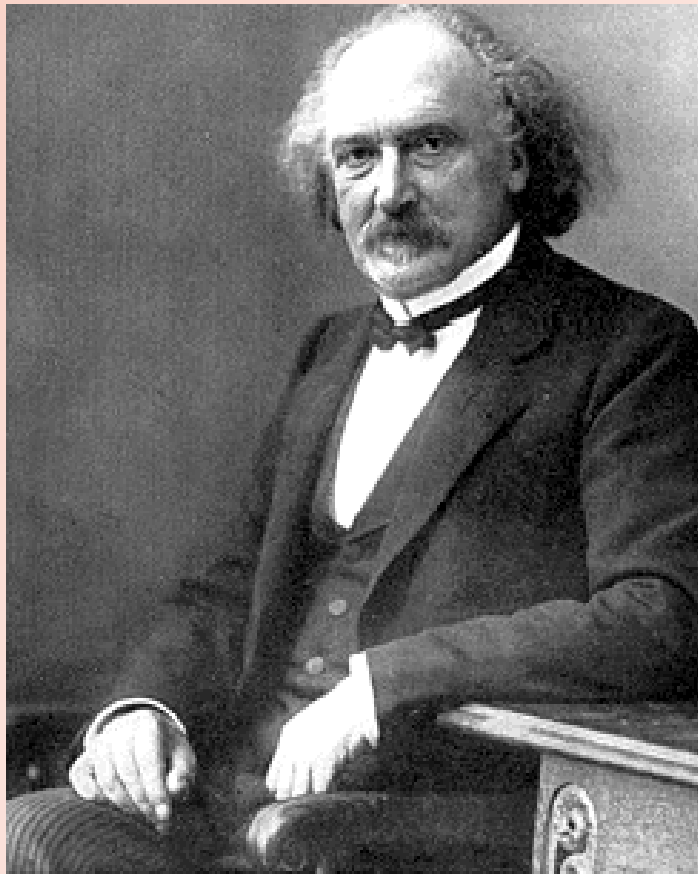


Note introductive

Histoire conceptuelle

- **Bénédict Augustin Morel (1809-1873)** considère dans sa théorie de la dégénérescence, la démence comme l'aboutissement de toute maladie mentale et/ou la conséquence de l'avancée en âge ou de tout autre processus dégénératif
- **Cet auteur utilise le terme de démence précoce** pour l'appliquer à une affection qui correspond à la schizophrénie (dénomination ensuite reprise par Emil Kraepelin)

Bénédict Augustin Morel



Note introductive

Histoire conceptuelle

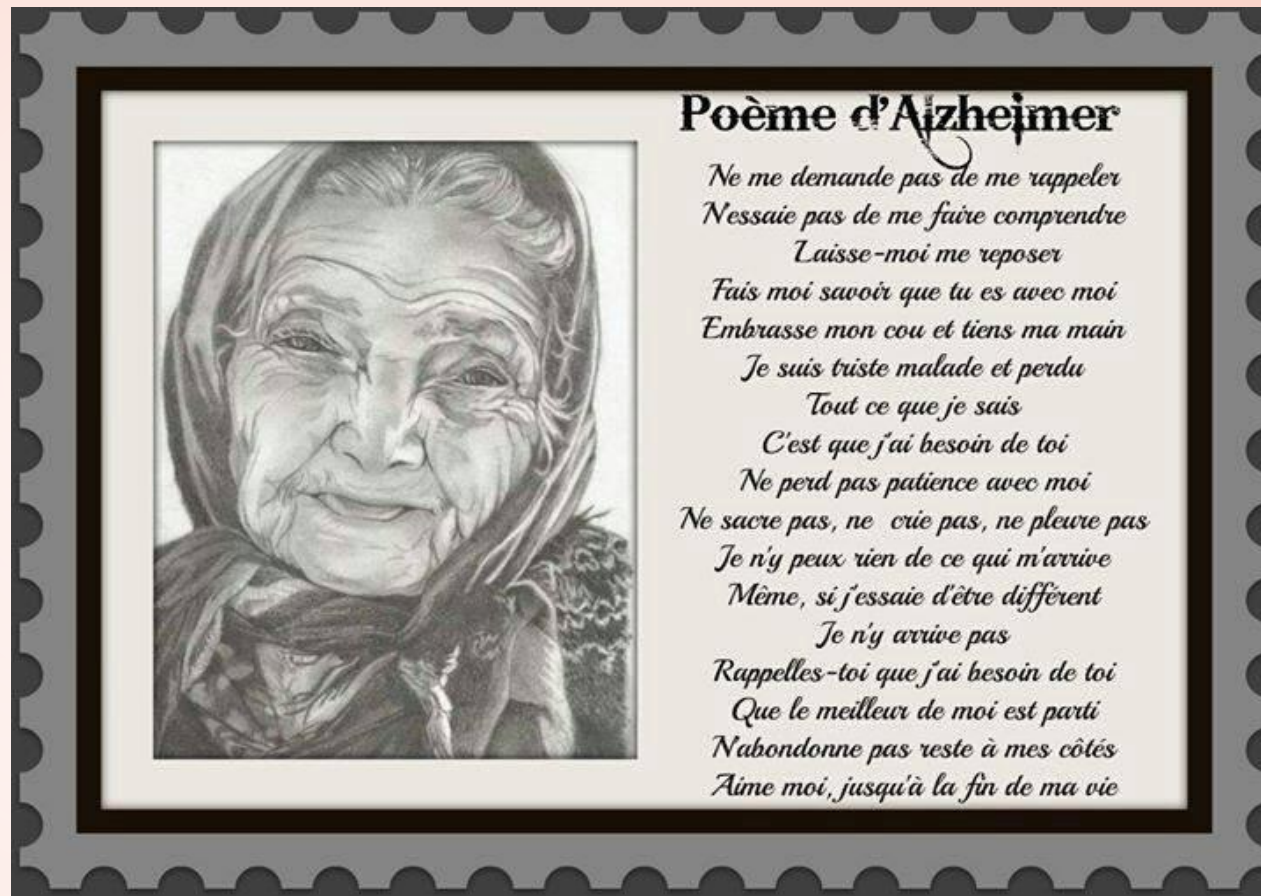
- Le champ conceptuel de la démence (1860) va progressivement se rétrécir pour se limiter au vieillissement pathologique et à l'artériosclérose
- Les altérations des fonctions intellectuelles constituent l'axe central de la sympto-matologie qui illustre la véracité de la « dégénérescence », doctrine basée sur une régression dynamique inverse de l'évolution ayant donné à l'homme sa supériorité (Charles Darwin) ; mais rapidement, les troubles mnésiques plus facilement objec-tivables, occuperont le devant de la scène

Note introductive

Histoire conceptuelle

- Alois Alzheimer (1864-1915) va mettre en évidence des lésions cérébrales chez des sujets présentant des troubles démentiels
- La maladie qui portera son nom, (proposition du professeur Emil Kraepelin), va occuper une place fondamentale dans le groupe des démences

Alois Alzheimer



Note introductive

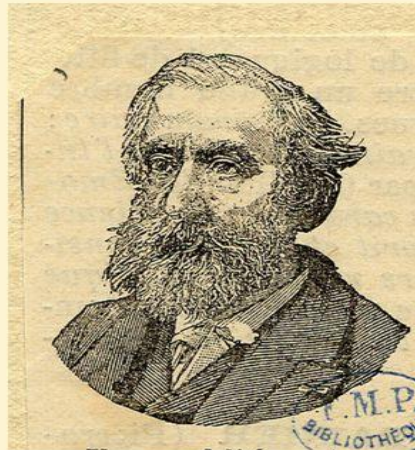
Histoire conceptuelle

- Les rapports de la démence et du vieillissement du système nerveux central vont dominer pendant plus d'un demi-siècle la psychiatrie du sujet âgé
- Benjamin Ball (1833-1893), professeur de médecine mentale à la faculté de Paris : « une amnésie progressive est souvent un symptôme prémonitoire de la démence et peut la faire pressentir longtemps avant que les autres facultés aient subi des altérations bien appréciables (...). Cette amnésie détruit successivement le souvenir des faits récents, des idées, des sentiments et des actes »

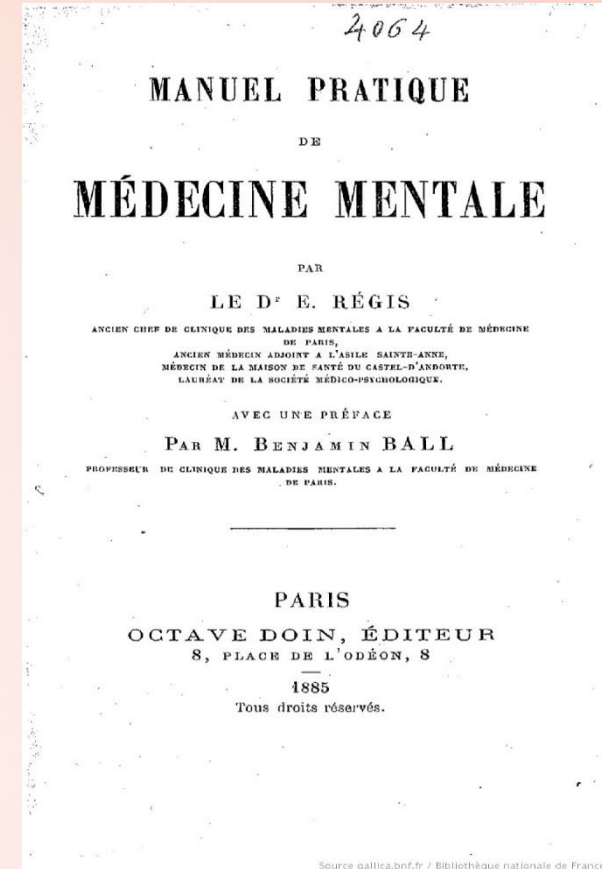
Benjamin Ball

La démence sénile selon Ball (1882)

« La grande cause de la démence sénile est, peut-être est-il naïf de le rappeler, la vieillesse: mais où commence la vieillesse? C'est là un point d'une détermination difficile, car, de même qu'au point de vue organique nous avons l'âge de nos artères, au point de vue intellectuel nous avons l'âge de notre cerveau. (...) La première faculté atteinte est généralement la mémoire: une amnésie progressive est souvent un symptôme prémonitoire de la démence et peut la faire pressentir longtemps avant que les autres facultés aient subi des altérations bien appréciables (...). Cette amnésie détruit successivement le souvenir des faits récents, des idées, des sentiments et des actes. »



Benjamin Ball



Note introductive

Histoire conceptuelle

- **Actuellement**, il est classique de rattacher la démence à une étiologie particulière (vasculaire, infectieuse, tumorale, métabolique, etc.), toutefois ses relations avec la sénilité s'imposent à tout clinicien (constats épidémiologiques)

Note introductive

Histoire conceptuelle

- La notion de détérioration mentale pathologique est liée à l'altération spécifiques de certaines fonctions cognitives notamment la mémoire ; elle vise le diagnostic précoce et l'évaluation de l'intensité du trouble et permet une approche neurologique et psychologique de la pathogénie de l'affection

Syndrome amnésique

- troubles de la mémoire à court terme ou mémoire de travail
- troubles de la mémoire épisodique à long terme
- troubles de la mémoire sémantique

Troubles praxiques

- troubles de gestes intentionnels (praxies)

Troubles du langage

- troubles du langage parlé
- troubles du langage écrit

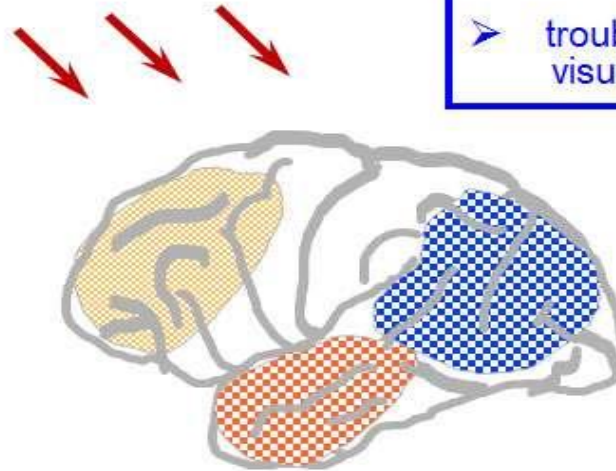
Troubles des fonctions exécutives

- difficultés d'abstraction et de planification
- troubles du jugement
- méconnaissance des déficits (anosognosie)

MALADIE D'ALZHEIMER

Troubles visuospatiaux

- désorientation spatiale
- troubles de l'identification visuelle



Note introductive

Histoire conceptuelle

- Au terme de cette évolution, les contours du concept de démence semble acquis
- Cependant, au-delà de la diversité des étiologies rencontrées, l'interrogation sur les « pseudo-démences » et les démences réversibles, l'effet déstructurant des psychoses au long cours sur l'efficacité intellectuelle et sur l'adaptabilité sociale, montrent que la doctrine de Jean-Etienne Esquirol n'est pas tout à fait obsolète

Note introductive

Histoire conceptuelle

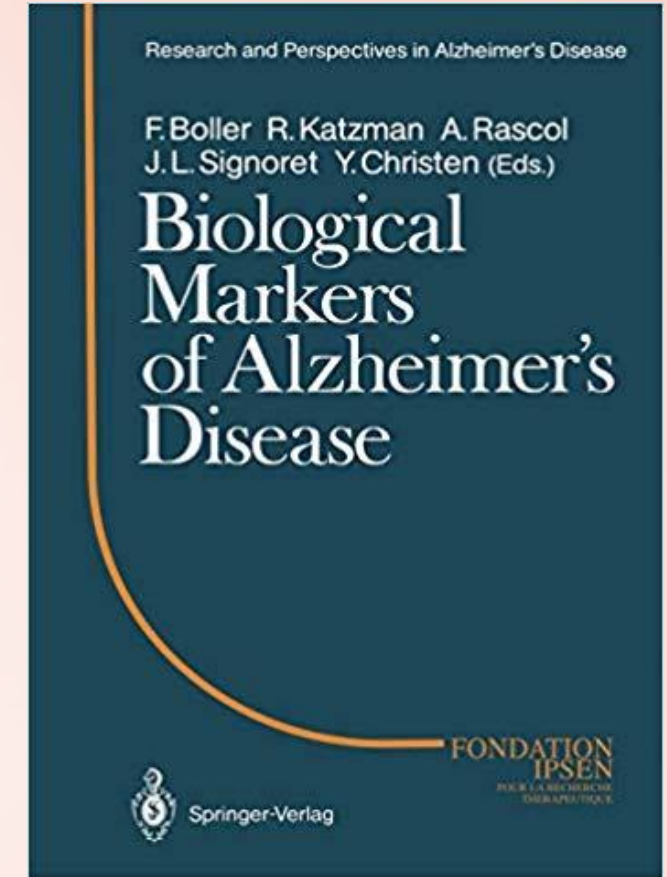
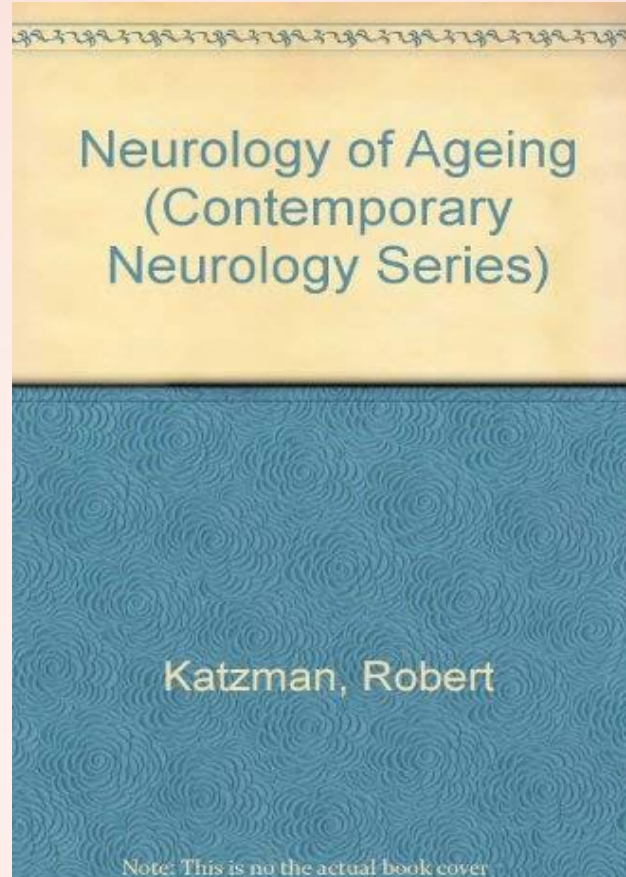
- Le neurologue Robert Katzman (1976) pense qu'il y aurait une connexion entre la démence sénile et la maladie d'Alzheimer
- La plupart des démences séniles qui surviennent après 65 ans seraient pathologiquement identiques à la démence de la maladie d'Alzheimer avant cet âge et ne devraient néanmoins pas être traitées de façon différente

Note introductive

Histoire conceptuelle

- Au XXI^e siècle, un certain nombre d'autres types de démences ont été différenciés de la maladie d'Alzheimer et des démences vasculaires sur l'examen anatomopathologique des tissus cérébraux et notamment de leur symptomatologie
- Cependant, les causes étiologiques incluant celles de la maladie d'Alzheimer, sont toujours (actuellement) inconnues

Robert Katzman



Analyse sémantique

Les états démentiels

- Les états démentiels sont synonymes de neurodégénérescences, un affaiblissement psychique profond, global et progressif qui altère toutes les fonctions intellectuelles fondamentales et désintègre les conduites sociales

Analyse sémantique

Les états démentiels

- La démence atteint la personnalité en ce qui concerne le fait d'« être raisonnable », c'est-à-dire dans le système de ses valeurs logiques, de connaissances, de jugement et d'adaptation au milieu social
- Cette définition permet de distinguer les états démentiels des déficits mentales et du syndrome confusionnel

Etats démentiels

Santé publique & épidémiologie

Eléments de santé publique



Éléments de santé publique

Coût humain & financier

- Les états démentiels sont un des problèmes majeurs de santé publique des pays occidentaux : le coût humain et financier de leur prise en charge pèse très lourdement dans les budgets de la santé
- Les états démentiels ne sont pas plus fréquents qu'autrefois, mais la population vieillit et la fréquence des démences séniles de type Alzheimer augmente avec l'âge : il y a donc de plus en plus de vieillards déments

Éléments de santé publique

Coût humain & financier

- La compréhension des états démentiels et leur prise en charge sont au carrefour de plusieurs disciplines : gériatrie (médecine des vieillards) et gérontologie (étude des vieillards), neurologie et psychiatrie
- Un soutien infirmière multidisciplinaire est donc ici plus nécessaire que jamais

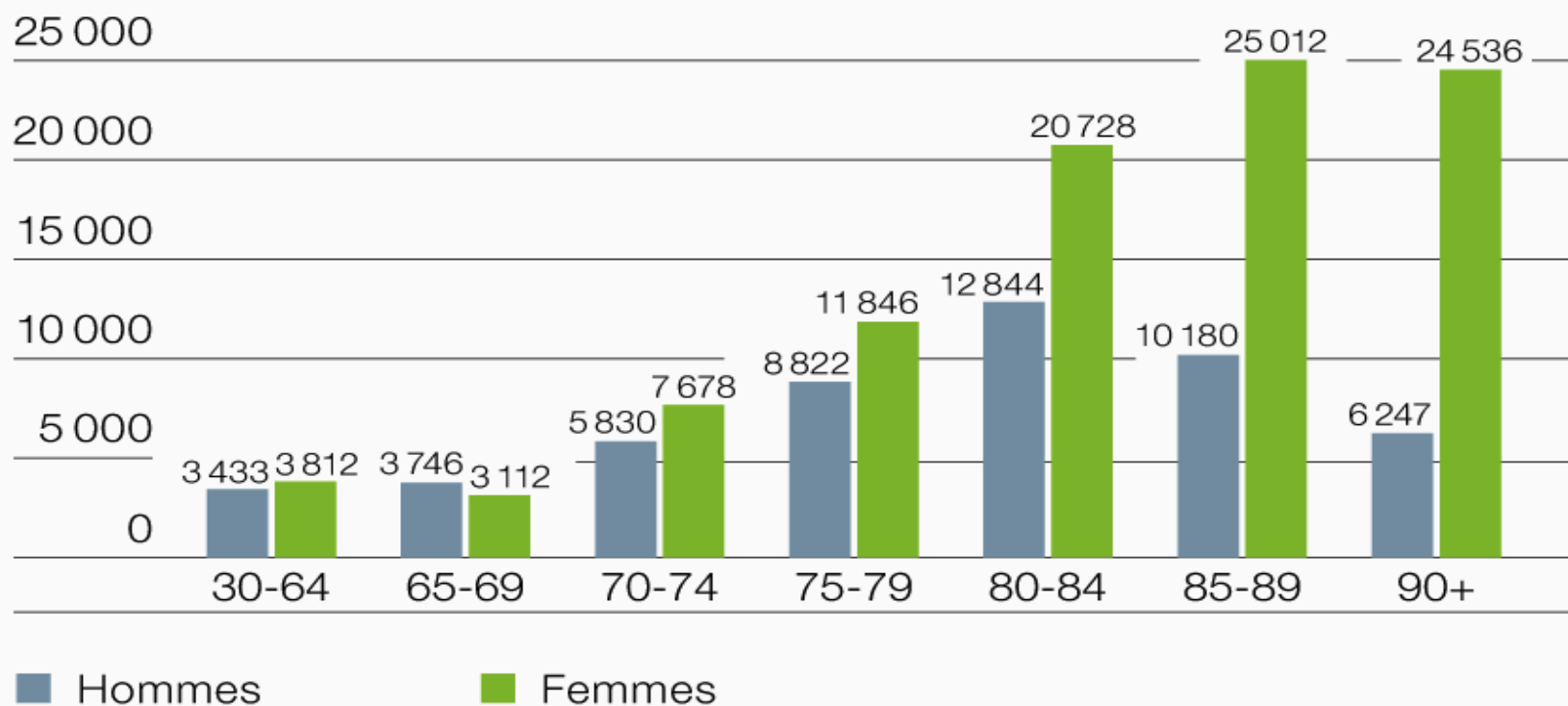
Éléments de santé publique

Coût humain & financier

- La prévalence de la démence sénile augmente avec l'âge : le risque est d'environ 1% avant 60 ans ; il passe à environ 10 à 20% vers 80 ans
- Les femmes sont un peu plus touchées que les hommes (1,5 à 2/1), mais on voit davantage de femmes atteintes parce que leur espérance de vie est plus longue

Prévalence des démences en fonction de l'âge

Nombre de personnes atteintes de démence par groupes d'âge, 2017¹



Source: Association Alzheimer Suisse, 2018.

¹ Estimation.

Eléments de santé publique

Epidémiologie des états démentiels

- Les démences vasculaires (dites « artériopathiques ») surviennent chez des sujets ayant des facteurs de risque vasculaire : surtout l'hypertension artérielle
- Les étiologies sont nombreuses mais restent dominées par la maladie d'Alzheimer qui représente 65% des démences après 75 ans

Les différentes démences

MALADIES NEUROLOGIQUES SUFFISAMMENT SÉVÈRES POUR AFFECTER L'AUTONOMIE DU SUJET ET LE RENDRE DÉPENDANT DANS LA VIE QUOTIDIENNE

X % Estimation de la prévalence



Démences neurodégénératives

DÉMENCE FRONTO-TEMPORALE

- 8-10 %**
- Trouble du comportement
 - Perte des convenances sociales
 - Apathie

- Atrophie des lobes frontaux du cerveau
- Dépôts de protéines anormales

DÉMENCE À CORPS DE LEWY 0-25 %

- Hallucinations visuelles
- Fluctuations cognitives

- Présence d'inclusions de «corps de Lewy», des dépôts anormaux dans les cellules

Démences non dégénératives

DÉMENCES VASCULAIRES 15-30 %

- Installation par pallier des déficits neuro-cognitifs
- Conséquences du cumul des lésions vasculaires dues à des maladies cardiovasculaires diverses

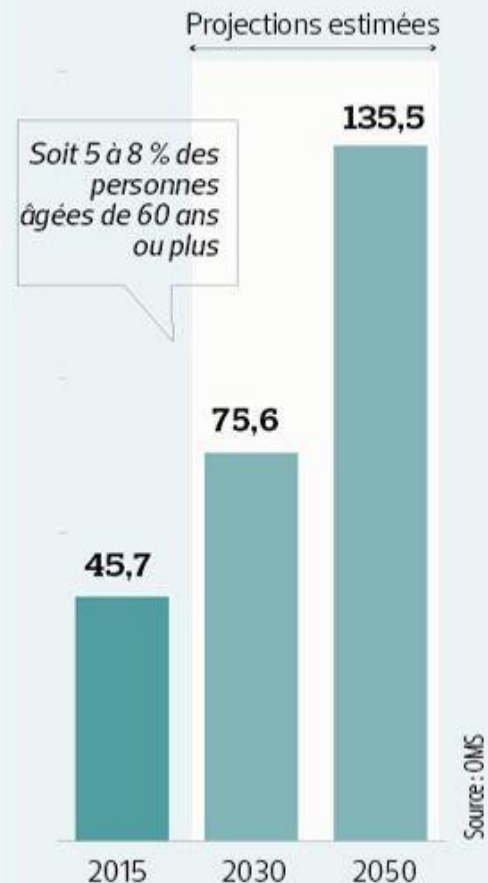
ALZHEIMER 50-70 %

- Trouble des faits récents de la mémoire

- Accumulation de protéine Tau dans les neurones et formation de plaques séniles, accumulation de peptide bêta-amyloïde



NOMBRE DE PERSONNES TOUCHÉES PAR LA DÉMENCE DANS LE MONDE, en millions



Source : OMS

Illustrations : Sophie Jacopin
Infographie **LE FIGARO**

Éléments de santé publique

Perspectives épidémiologiques

- Une étude de 2005 estime la prévalence globale de la démence à 24,3 millions, avec 4,6 millions de nouveaux cas de démence par an
- Le nombre d'individus affecté pourrait doubler à 81,1 millions d'ici 2040

Éléments de santé publique

Perspectives épidémiologiques

- La plupart des individus atteints de démence se trouvent dans les pays développés : les troubles cognitifs modérés atteindraient aux Etats-Unis un peu moins du quart des personnes âgées de plus de 70 ans ; l'évolution vers un tableau démentiel concernerait 10% de ces personnes par an

Analyse épidémiologique

Facteurs associés à un risque plus élevé

- Les facteurs socio-culturels au bas niveau d'études et à l'âge adulte, un statut socio-professionnel défavorisé
- Les facteurs psychiques avec la présence de troubles mentaux à l'âge adulte, en particulier dépressifs ou psychotiques

Analyse épidémiologique

Facteurs associés à un risque plus élevé

- Les facteurs environnementaux : toxiques, alimentaires, etc.
- Les facteurs génétiques avec notamment les pathologies démentielles comme la maladie de type Alzheimer préséniles

Etats démentiels

Facteurs étiologiques

Démences dégénératives

Maladie d'Alzheimer

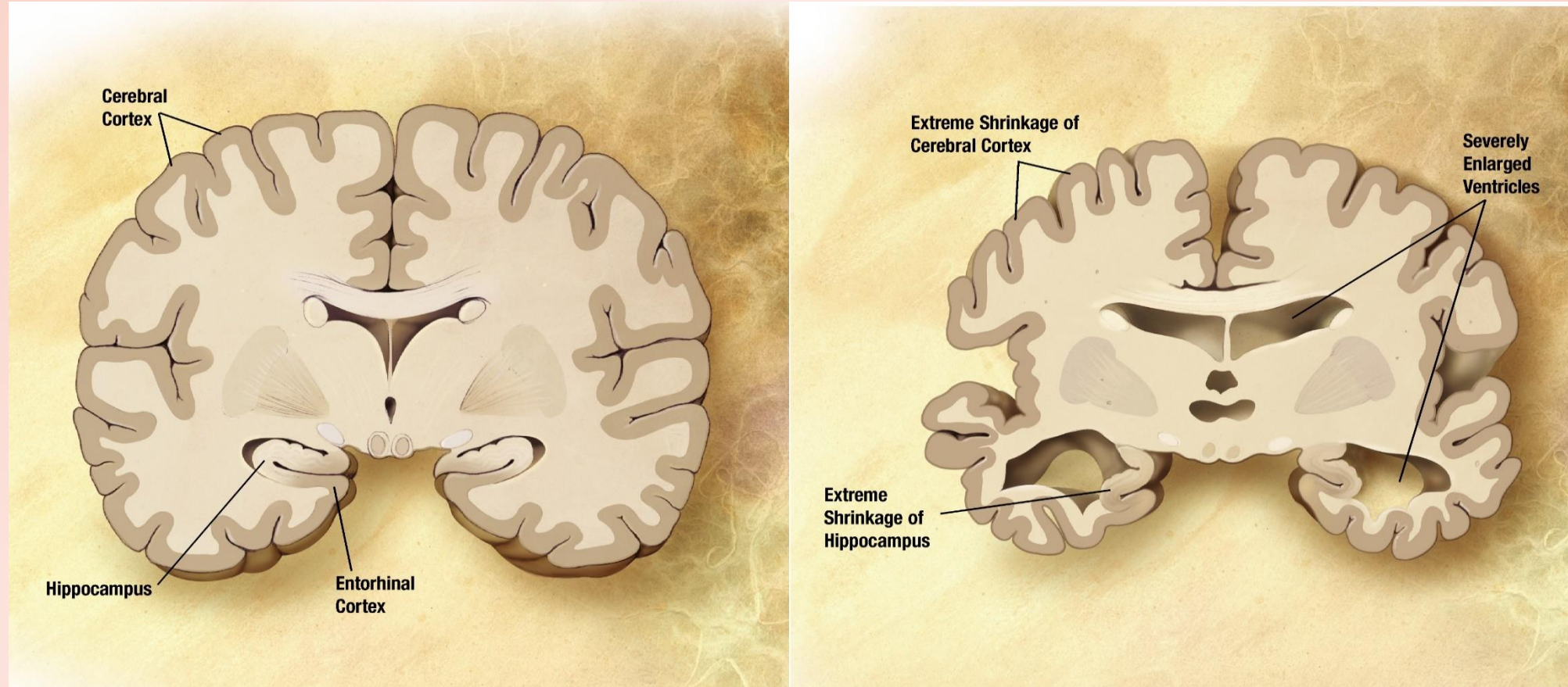
- La maladie d'Alzheimer est la plus fréquente des démences du sujet âgé (5 à 10% des sujets de plus de 75 ans, et 25% des plus de 85 ans)
- Les facteurs de risque sont l'âge, les antécédents familiaux de démence, les facteurs vasculaires (HTA, athérome carotidien)

Démences dégénératives

Maladie d'Alzheimer

■ D'autres facteurs sont associés à la possibilité de survenue de l'affection, tel que les traumatismes crâniens (démence des boxeurs ou démence pugilistique), la trisomie 21, l'allèle $\epsilon 4$ du gène de l'apolipoprotéine E, le bas niveau d'éducation, l'aluminium

Maladie d'Alzheimer



Démences dégénératives

Maladie d'Alzheimer

- Certains facteurs semblent protecteurs comme les traitements hormonaux substitutifs de la ménopause, le tabac (mais dont on connaît bien sûr les autres effets délétères) et la consommation régulière et modérée de vin

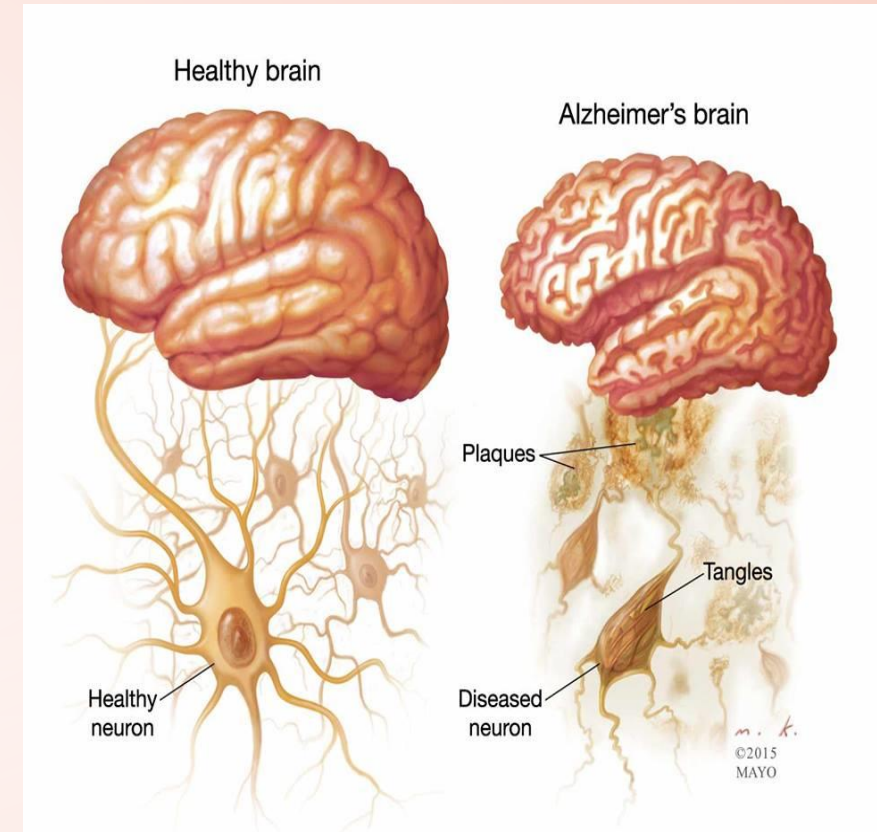
Démences dégénératives

Maladie d'Alzheimer

- La maladie d'Alzheimer de forme familiale représente environ 10% de la maladie
- Ces formes génétiques, à transmission mendélienne autosomale dominante, ont généralement un début plus précoce, et évoluent plus rapidement que les formes du sujet âgé (50% sont dus à des mutations connues)

Démences dégénératives

Maladie d'Alzheimer



Démences dégénératives

Maladie d'Alzheimer

- Il s'agit d'une affection dégénérative du cortex cérébral, responsable d'un déficit en acétylcholine
- Les lésions débutent au niveau de l'hippocampe (rôle important dans la mémoire) elles s'étendent ensuite progressivement vers le cortex pariétal puis à l'ensemble du cortex cérébral

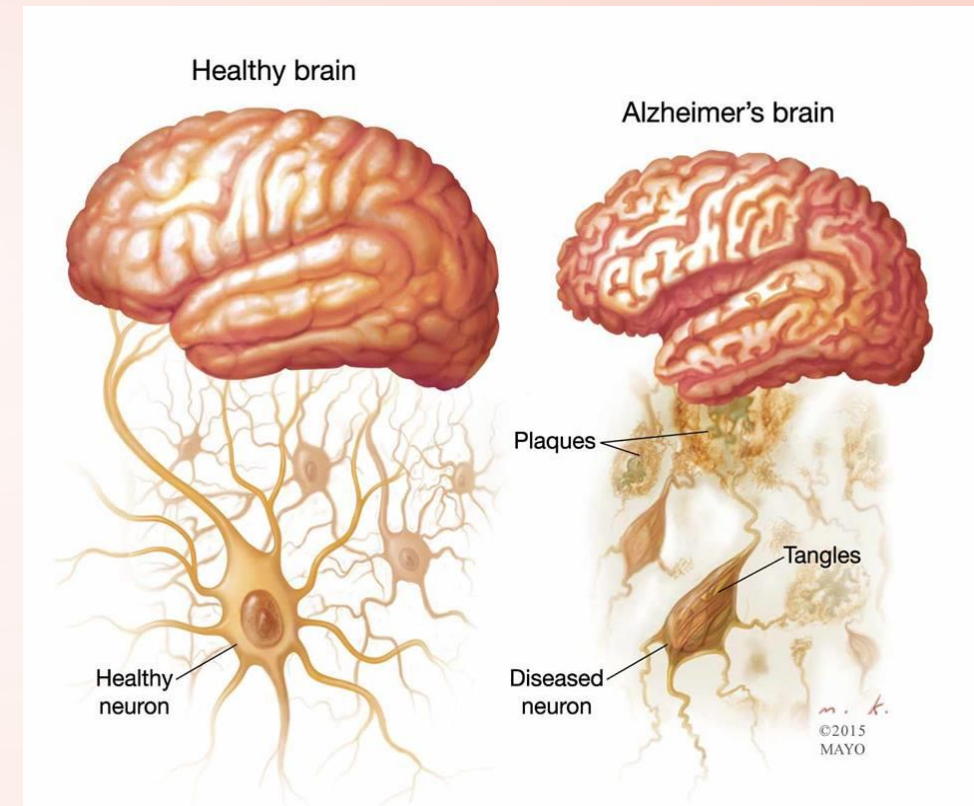
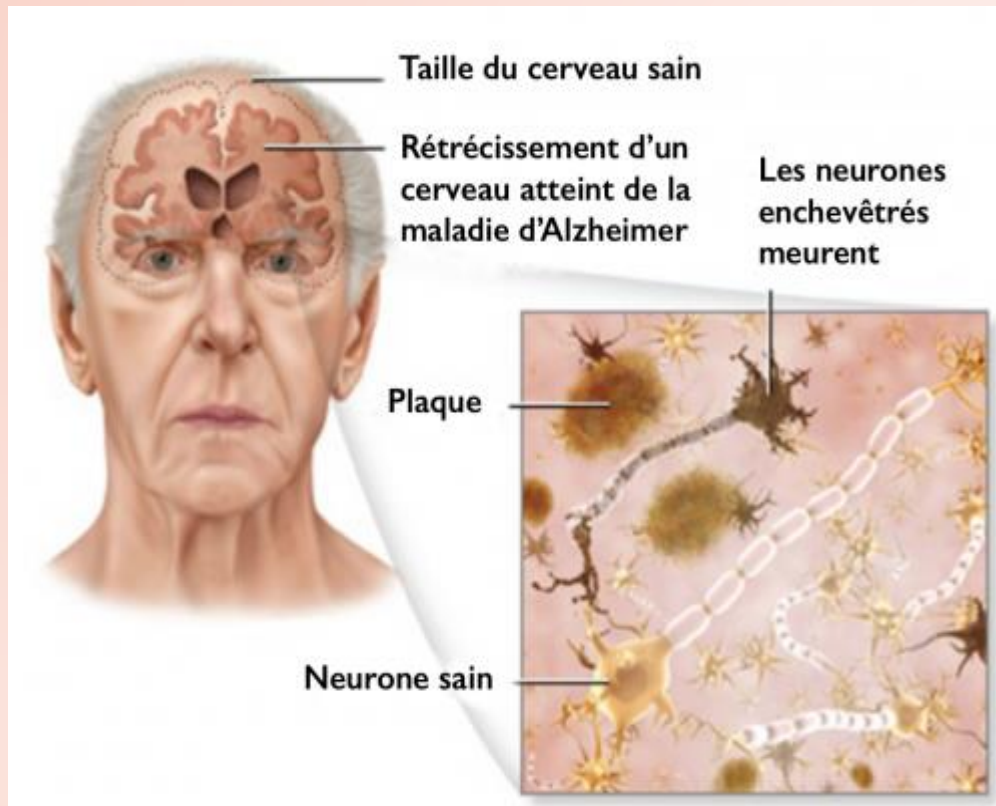
Démences dégénératives

Maladie d'Alzheimer

- Les lésions neuropathologiques sont représentées par des plaques séniles de substance amyloïde dans le parenchyme nerveux, la dégénérescence neurofibrillaire (fibrilles intraneuronales), la perte neuronale et synaptique

Démences dégénératives

Maladie d'Alzheimer



Démences dégénératives

Démences fronto-temporales

- Il s'agit d'un groupe d'affections dégénératives caractérisées par une atrophie du cortex fronto-temporal ; elles regroupent la maladie de Pick, la dégénérescence frontale aspécifique et la démence associée à une maladie du motoneurone
- En neuropathologie, ces démences comportent une perte neuronale, une gliose, une spongiose, des ballonnements cellulaires et des inclusions argentophiles

Démences dégénératives

Démences fronto-temporales

- Le début est souvent marqué par une négligence personnelle avec incurie, puis une perturbation des conduites sociales avec désinhibition, impulsivité et perte de la flexibilité mentale
- Le sujet peut tenir des propos déplacés, faire des dépenses inconsidérées, etc., comportement alimentaire devenant perturbé (boulimie ou anorexie) et conduites répétitives voire stéréotypées

Démences dégénératives

Démences fronto-temporales

- Le sujet manifeste une indifférence, une perte de la spontanéité et des troubles attentionnels, parfois une euphorie, l'ensemble réalisant un syndrome frontal
- Les investigations paracliniques montrent un EEG normal (argument clinique) et une atrophie frontale à l'imagerie ; le traitement symptomatique fait parfois appel aux IRS (type *Fluoxétine*®)

Démences dégénératives

Démences sous-corticales

- Elles sont représentées par la maladie de Parkinson, la paralysie supra-nucléaire progressive (maladie de Steele Richardson Olszewski) et la chorée de Huntington, affection héréditaire à transmission autosomique dominante, responsable de mouvements choréiques, troubles cérébelleux, troubles psychiatriques et démence

Démences dégénératives

Démences sous-corticales

- Ces maladies présentent une altération des connexions entre les structures sous corticales (noyaux gris centraux) et le cortex frontal, réalisant une désafférentation cortico-frontale, responsable d'une inhibition psychomotrice importante

Démences dégénératives

Dégénérescence cortico-basale

- Affection dégénérative qui atteint le cortex pariétal et le ganglion de la base
- Elle associe un syndrome parkinsonien asymétrique, des signes pariétaux (apraxie gestuelle, phénomène de la main étrangère, troubles sensitifs, mouvements anor-maux de type tremblement ou dystonie), un syndrome démentiel de type cortico-sous-cortical

Démences dégénératives

Démence à corps de Lewy

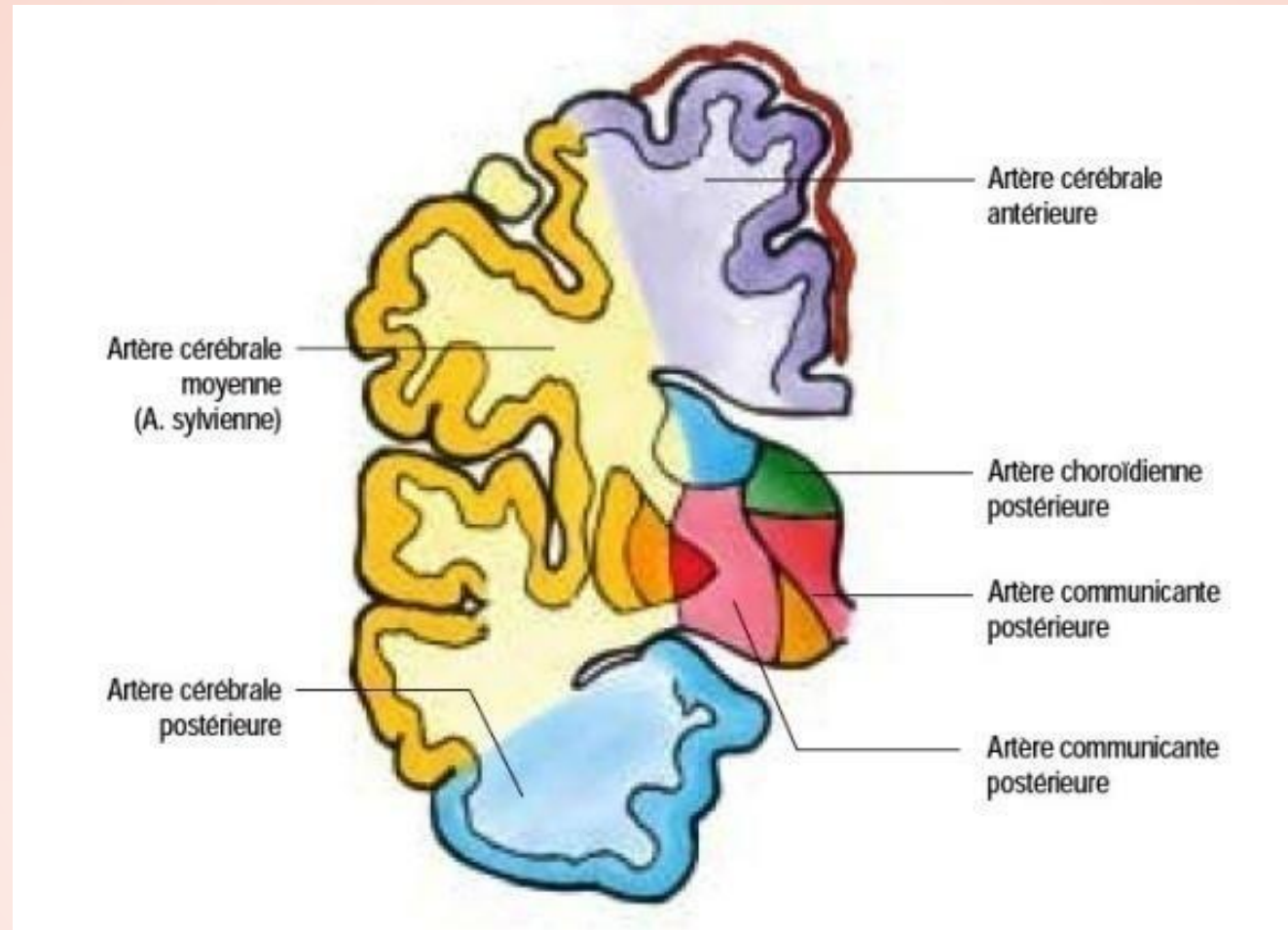
- Elle se manifeste par un syndrome parkinsonien, associé à des hallucinations, des troubles cognitifs fluctuants et une aggravation possible par les neuroleptiques

Démences vasculaires & mixtes

Deuxième cause de démences

- Sujets à facteurs de risque cardio-vasculaire, tout particulièrement l'hypertension artérielle (HTA), le diabète, les dyslipidémies, les cardiopathies emboligènes, etc.
- Trois types principaux de lésions intriqués dans la majorité des cas : infarctus de grandes tailles corticaux et sous-corticaux, lacunes et leuco-encéphalopathie

Principaux territoires artériels



Démences vasculaires & mixtes

Etat lacunaire de Pierre-Marie

- **Démence de type sous-cortical** (d'évolution chronique) associée à un syndrome pseudo-bulbaire où les signes sont précédés parfois de syndromes suggestifs d'accidents lacunaires
- **Les lacunes sont de petites lésions ischémiques sous-corticales** (scanner et IRM), secondaires à la lipohyalinose artériolaire due à l'HTA, siégeant dans les noyaux gris centraux, le centre ovale, la capsule interne, la protubérance

Démences vasculaires & mixtes

Infarctus corticaux multiples

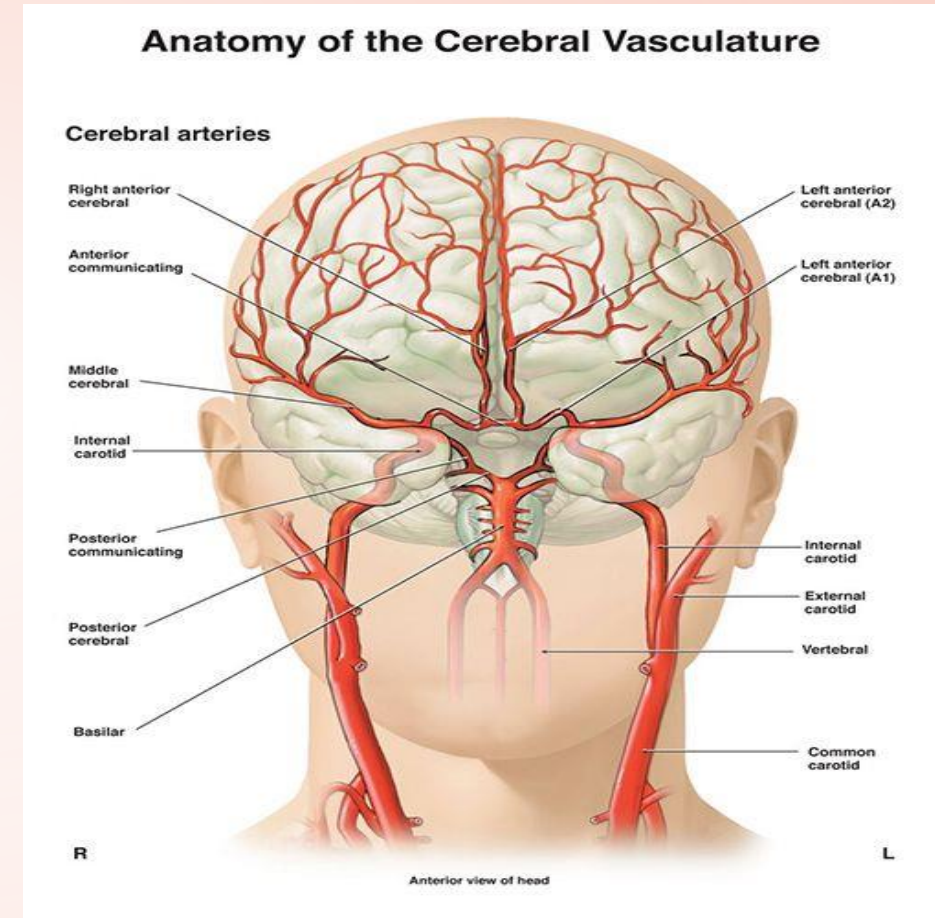
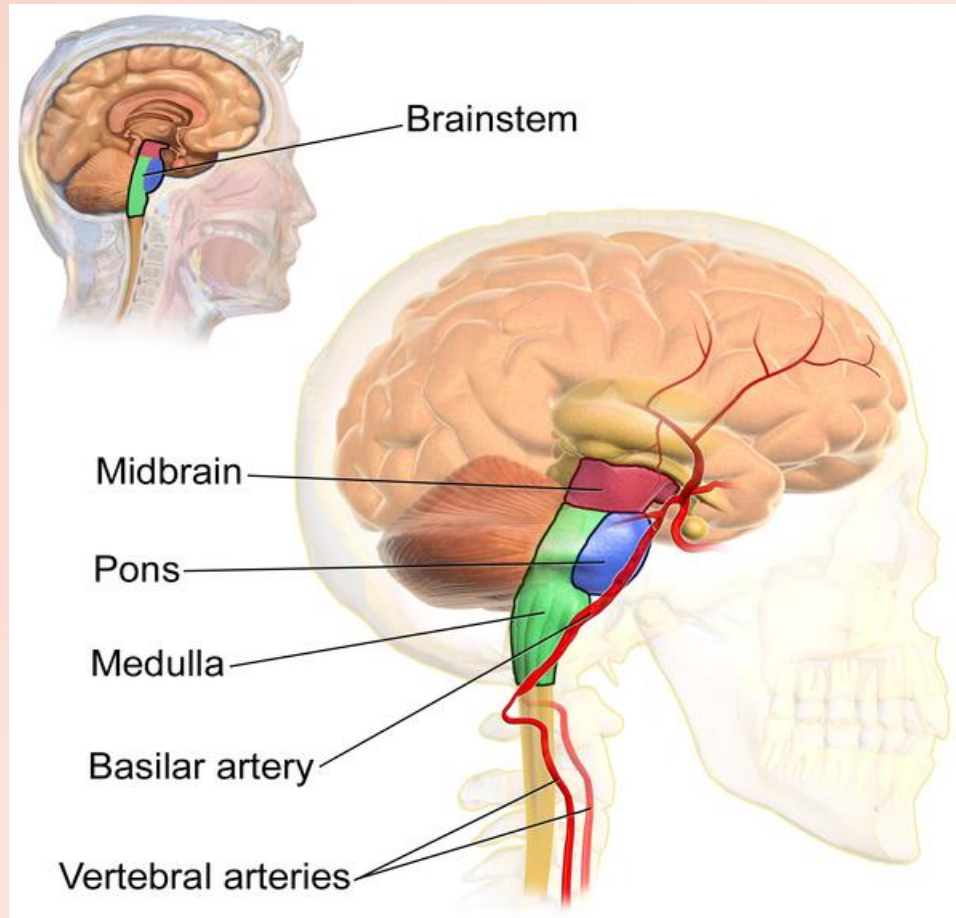
- La **démence par infarctus corticaux multiples** est due à des infarctus corticaux volumineux, multiples et bilatéraux, résultant de thrombo-embolies nées des cavités cardiaques ou des grosses artères extra ou intra-crâniennes

Démences vasculaires & mixtes

Infarctus corticaux multiples

- Les infarctus siègent le plus souvent dans les lobes temporaux, plus rarement frontaux ou occipitaux ; les déficits neurologiques focaux (hémiplégie, aphasie, hémianopsie latérale homonyme) sont longtemps au premier plan
- La démence s'aggrave par à-coups, à l'occasion d'un nouvel accident vasculaire cérébral ; le scanner et l'IRM encéphaliques vont objectiver ces infarctus

Principaux territoires artériels



Démences vasculaires & mixtes

Maladie de Binswanger

■ La maladie de Binswanger est une leucoencéphalopathie due à l'athérosclérose des longs vaisseaux de la substance blanche profonde, le début des troubles est aigu, ou le plus souvent subaigu ou chronique

Démences vasculaires & mixtes

Maladie de Binswanger

- L'évolution est lentement progressive avec une démence insidieuse de type sous-cortical, émaillée d'accidents neurologiques focaux
- Le scanner cérébral montre une dilatation ventriculaire, des hypodensités bilatérales, multifocales, souvent confluentes associées à des lacunes ; l'IRM est plus performante (hyposignaux en T1 et hypersignaux en T2)

Démences de causes infectieuses

Paralysie générale syphilitique

- La méningo-encéphalite de la phase tertiaire de la syphilis reste une cause fréquente de démence au Maroc associant une démence progressive avec perte de l'autocritique et du jugement, des idées délirantes de type mégalomaniacale ou persécutif et des signes neurologiques évocateurs (dysarthrie, etc.)

Démences de causes infectieuses

Paralysie générale syphilitique

- Le diagnostic est facile à condition d'y penser, les sérologies (TPHA, VDRL) sont positives dans le sang et dans le LCR ; la ponction lombaire peut de plus montrer une augmentation de la lymphocytorachie et hyperprotéinorachie (γ globulines)
- Le traitement fait appel à de fortes doses de *Pénicilline*[®] G (20 millions/jour)

Démences de causes infectieuses

Infection par le VIH

- Elle peut être responsable d'une démence soit directement par une encéphalite subaiguë à Virus de l'Immunodéficience Humaine (complexe démentiel du SIDA), soit indirectement par l'intermédiaire d'une méningo-encéphalite à germes opportunistes ou d'une pathologie tumorale

Démences de causes infectieuses

Maladie de Creutzfeldt-Jakob

- Elle est une encéphalopathie spongiforme transmissible dont l'agent responsable est un prion ; elle réalise un tableau démentiel d'installation rapide, survenant aux alentours de la cinquantaine associé à des myoclonies, des éléments cérébelleux, pyramidaux et extra-pyramidaux

Démences de causes infectieuses

Maladie de Creutzfeldt-Jakob

- Les investigations paracliniques mettent en évidence à l'EEG des ondes lentes pseudo-périodiques ; l'évolution est mortelle en quelques mois
- La nouvelle variété est l'encéphalopathie spongiforme bovine (vache folle) qui se caractérise par un âge de début souvent plus jeune, des troubles psychiatriques et une plus longue durée d'évolution sans anomalies périodiques à l'EEG

Autres démences

Hématome sous-dural chronique

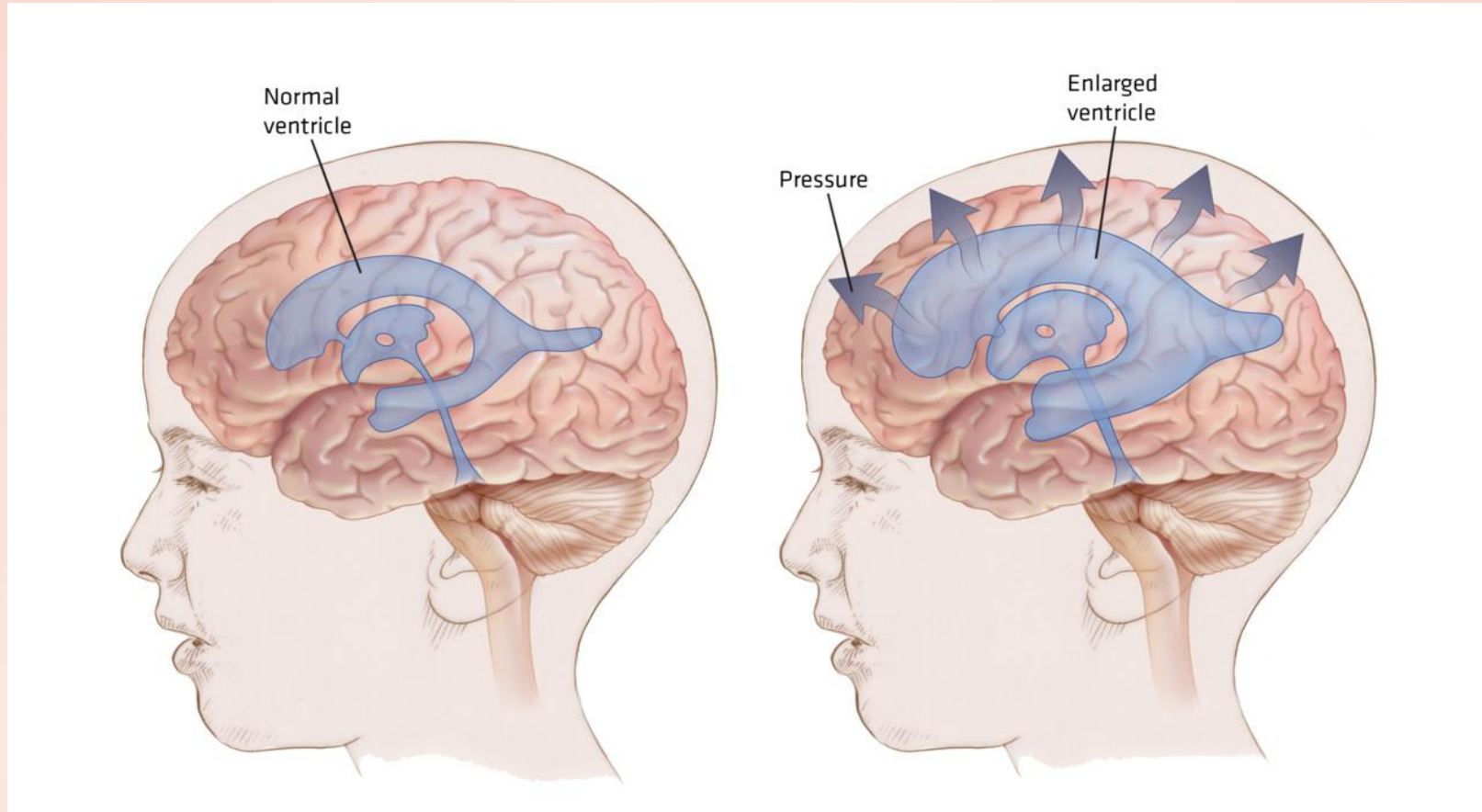
- On se doit d'y penser systématiquement devant un syndrome confusionnel et/ou démentiel avec céphalées, surtout chez le sujet âgé
- Notion de traumatisme crânien, même minime, dans les semaines précédentes, et la notion d'un terrain à risque (alcoolisme, grand âge, traitement anticoagulant)
- Le diagnostic confirmé par le scanner cérébral, motive un traitement chirurgical urgent (évacuation de l'hématome par trépanation)

Autres démences

Hydrocéphalie à pression normale

- Anomalie de circulation du liquide cébrospinal responsable d'un excès au sein du système ventriculaire
- Caractérise par la triade clinique de R.D. Adams et Salomon Hakim (1965) qui associe une dégradation des fonctions intellectuelles à une apraxie de la marche et à une incontinence urinaire

Hydrocéphalie



Autres démences

Hydrocéphalie à pression normale

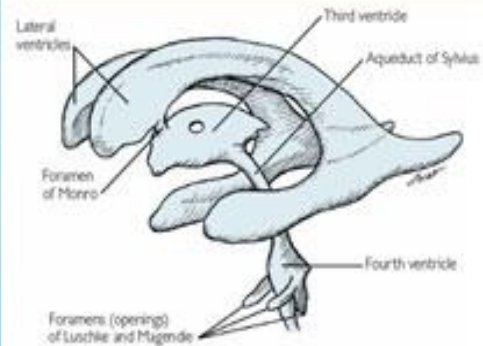
- Les investigations paracliniques montrent au scanner cérébral une dilatation ventriculaire et les soustractions de liquide céphalo-rachidien peuvent améliorer le patient ; une dérivation ventriculo-péritonéale est parfois envisagée

Hydrocéphalie

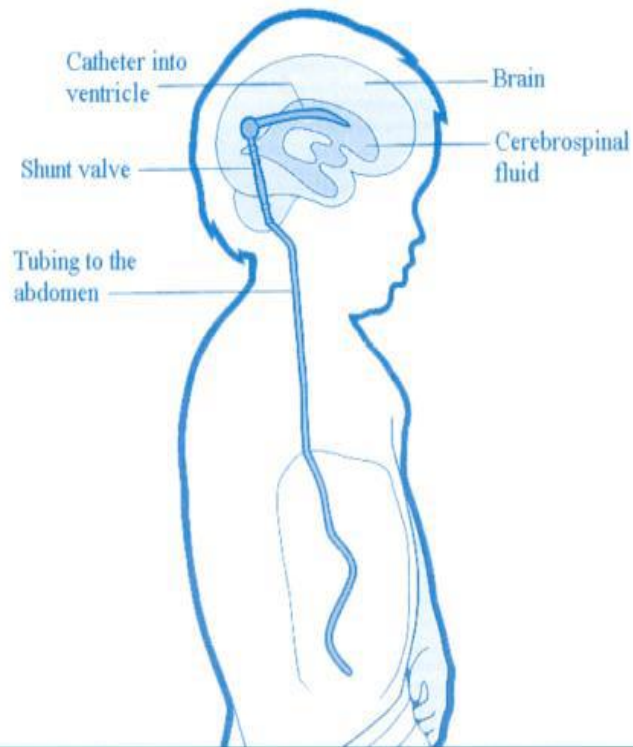
Dérivation ventriculo-péritonéale

Fig. 2 Ventricular System

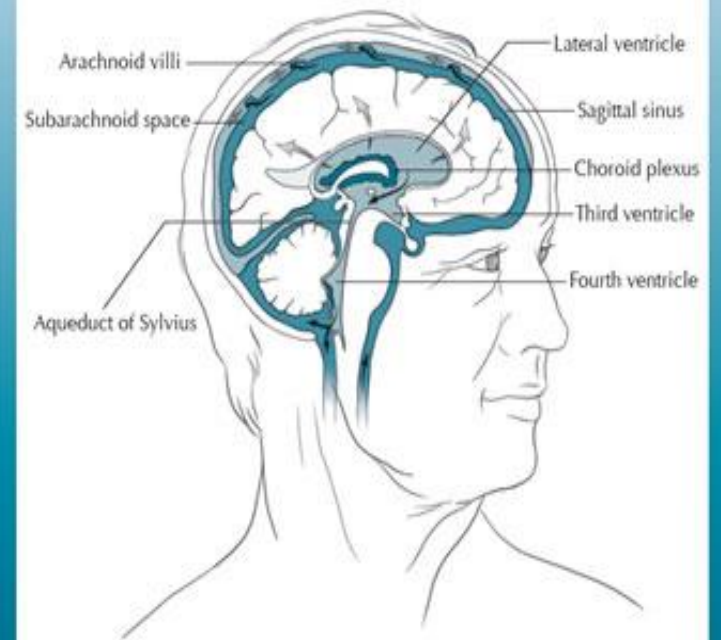
The ventricles are interconnected by narrow passageways.



SHUNT SYSTEM TO DRAIN CSF INTO ABDOMEN

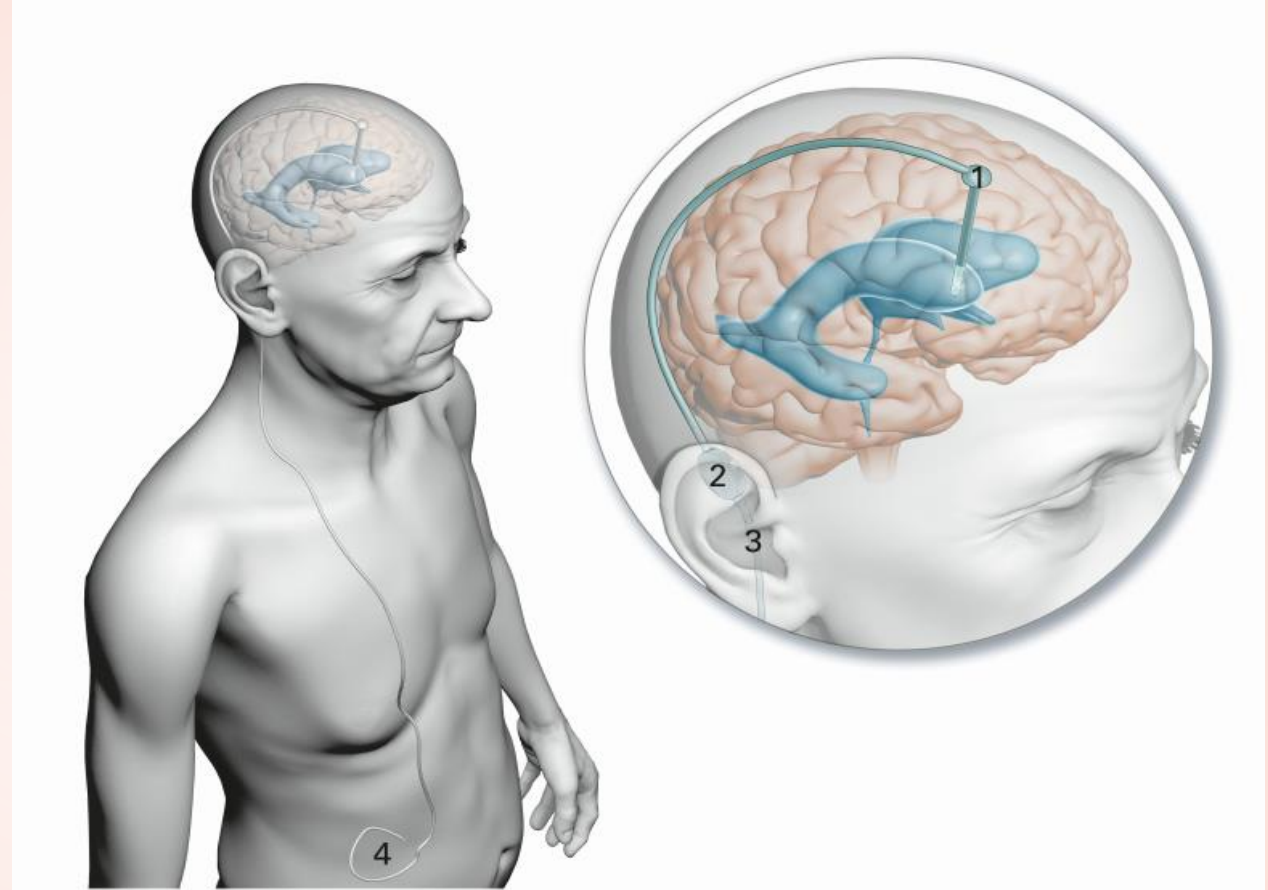
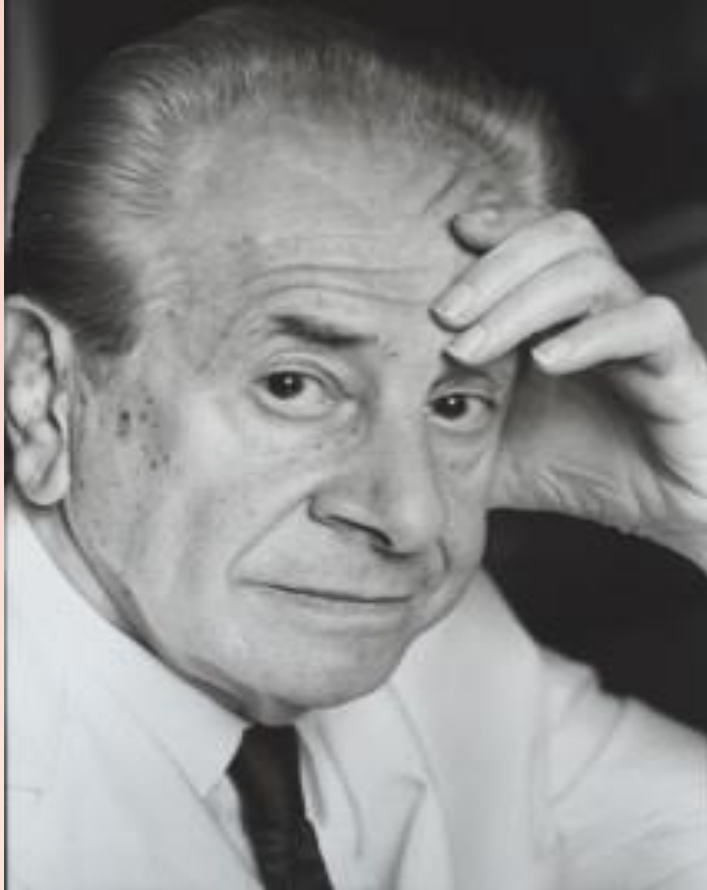


Cerebrospinal fluid (CSF) circulatory pathway: The drawing shows a view of the brain. The black arrows show the major pathway of CSF flow. The gray arrows show additional pathways.



Salomon Hakim

Traitement valvulaire de l'hydrocéphalie



Autres démences

Tumeurs & abcès cérébraux

- Les tumeurs et abcès cérébraux peuvent donner dans leur localisation antérieure un syndrome frontal pouvant faire évoquer le diagnostic de syndrome démentiel
- Leur diagnostic est devenu facile grâce au scanner et à l'IRM

Autres démences

Etiologies toxiques

- L'alcoolisme chronique peut entraîner un syndrome démentiel appelé syndrome de Korsakov, dû à une carence en vitamine B12, et qui se manifeste par une amnésie antérograde avec fabulations et fausses reconnaissances
- L'intoxication au monoxyde de carbone peut provoquer, après un coma initial, un syndrome démentiel qui n'est généralement pas évolutif

Autres démences

Troubles endocriniens & métaboliques

- L'hypothyroïdie peut se manifester par une apathie, une indifférence, un ralentissement psychomoteur, une somnolence excessive, un état dépressif atypique, parfois des idées délirantes et un onirisme
- Certaines autres causes sont plus rares : hyperthyroïdie, carences en folates, carences en vitamine B12, etc.

Autres démences

Affections neurologiques & systémiques

- Certaines affections neurologiques comme la sclérose en plaques ou les leuco-dystrophies peuvent se compliquer d'une détérioration des fonctions cognitives, réalisant en règle un syndrome démentiel de type sous-cortical

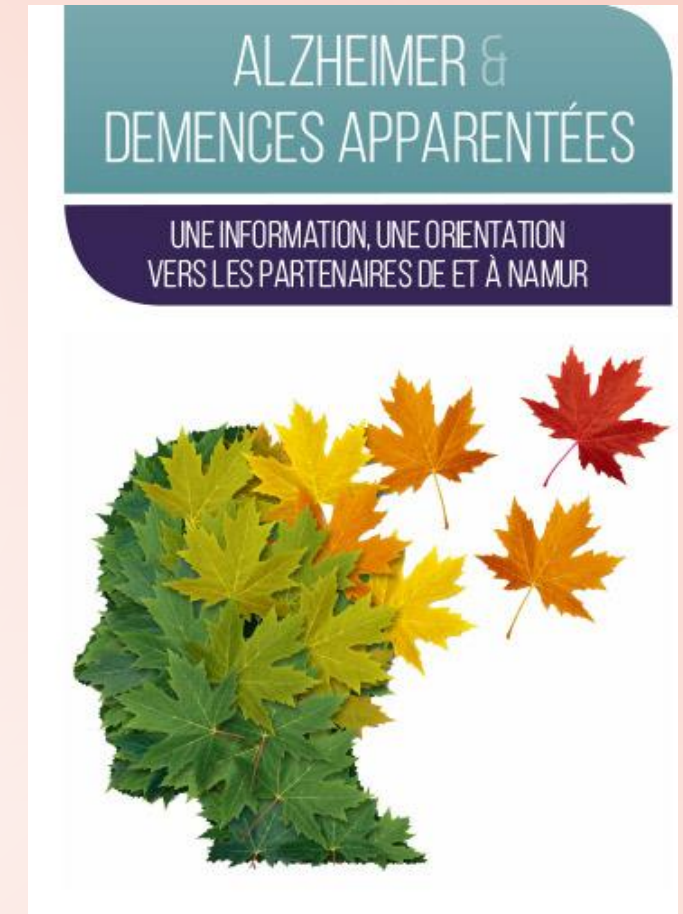
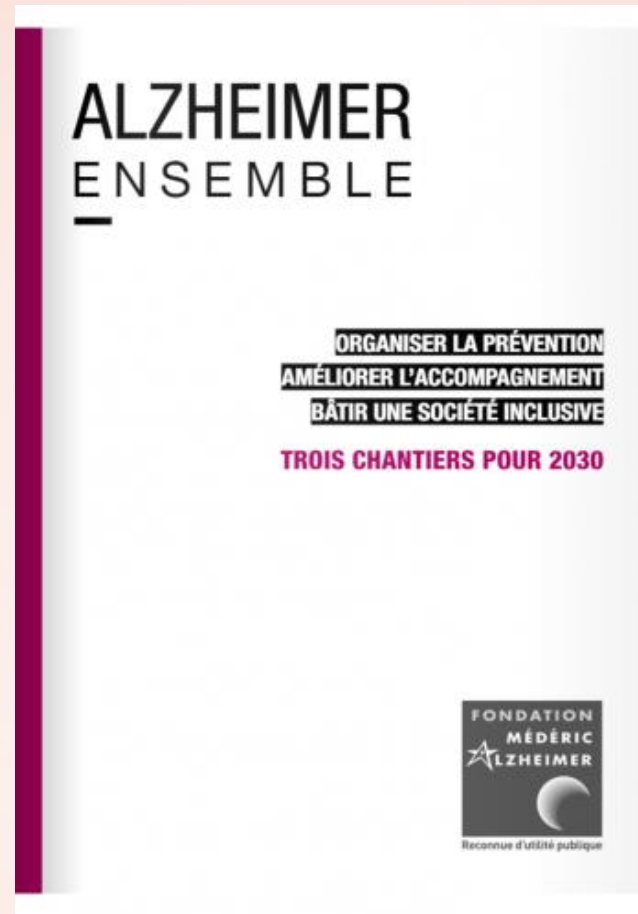
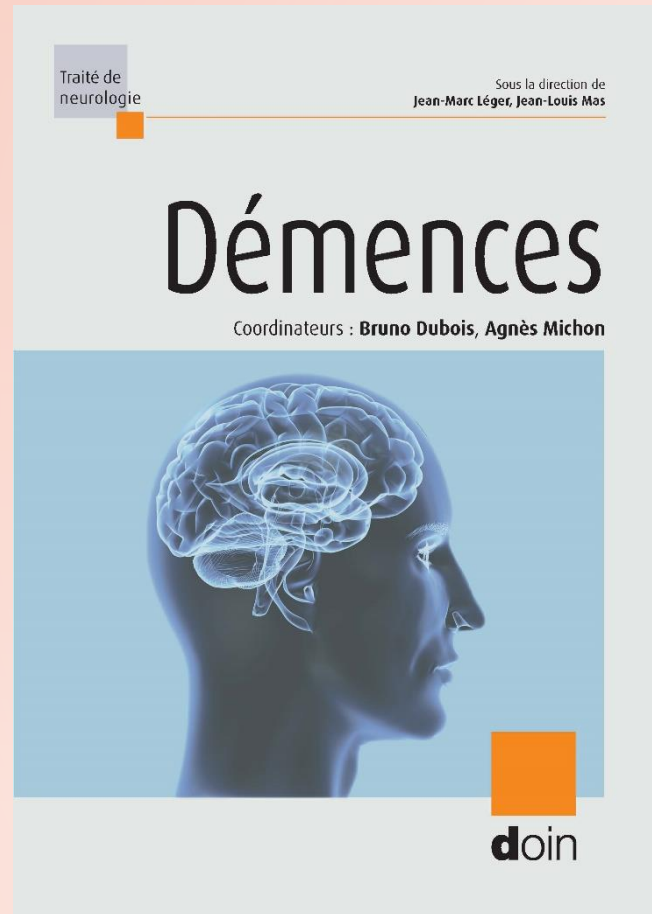
Autres démences

Affections neurologiques & systémiques

- Certaines maladies systémiques inflammatoires peuvent également se compliquer d'une détérioration des processus intellectuels, comme la maladie de Behçet avec atteinte neurologique (neurobehçet), lupus érythémateux disséminé, le syndrome de Gougerot-Sjögren, ou des maladies granulomateuses telle que la sarcoïdose

Clinique des états démentiels

Eléments de littérature



Etats démentiels

Modes de début

- La demande de soins vient du sujet lui-même, gêné par ses troubles cognitifs, ou bien de l'entourage qui a remarqué des troubles inhabituels du comportement
- Le degré de conscience du trouble est variable : le patient ou sa famille peuvent les dénier pendant longtemps, ils élaborent des stratégies de compensation qui en limitent les conséquences sociales

Etats démentiels

Modes de début

- La maladie d'Alzheimer est maintenant connue des familles qui sont capables de faire le diagnostic ; plus les troubles sont anciens, moins il y a de chances de leur trouver une cause curable
- L'interrogatoire de l'entourage est essentiel et ne doit jamais être négligé

Etats démentiels

Modes de début

- Les troubles qui motivent la consultation sont des troubles de la mémoire ou du langage, une dégradation des conduites d'adaptation à la vie courante, des idées délirantes de persécution, des troubles du caractère et du comportement
- On doit s'enquérir des antécédents et du mode de début de la maladie, ce qui permettra d'orienter l'enquête étiologique

Etats démentiels

Modes de début

- Les antécédents personnels de traumatisme crânien ou méningite tuberculeuse orientent vers une hydrocéphalie à pression normale, syphilis, SIDA, facteurs de risque vasculaire cérébral (HTA, hyperlipidémie, tabagisme, cardiopathie emboligène, troubles dépressifs et prise de médicaments (confusion)

Etats démentiels

Modes de début

- Les antécédents familiaux peuvent motiver un conseil génétique : la chorée de Huntington se transmet en dominance autosomique, la maladie d'Alzheimer peut avoir un caractère familial, certaines encéphalopathies génétiques se traduisent par des états démentiels de l'enfance ou de l'âge adulte jeune

Etats démentiels

Modes de début

- La plupart des états démentiels s'installent très lentement, mais des modifications du mode de vie précipitent souvent la perte d'autonomie : déménagement, changement des voisins, perte du soutien familial, etc.

Etats démentiels

Modes de début

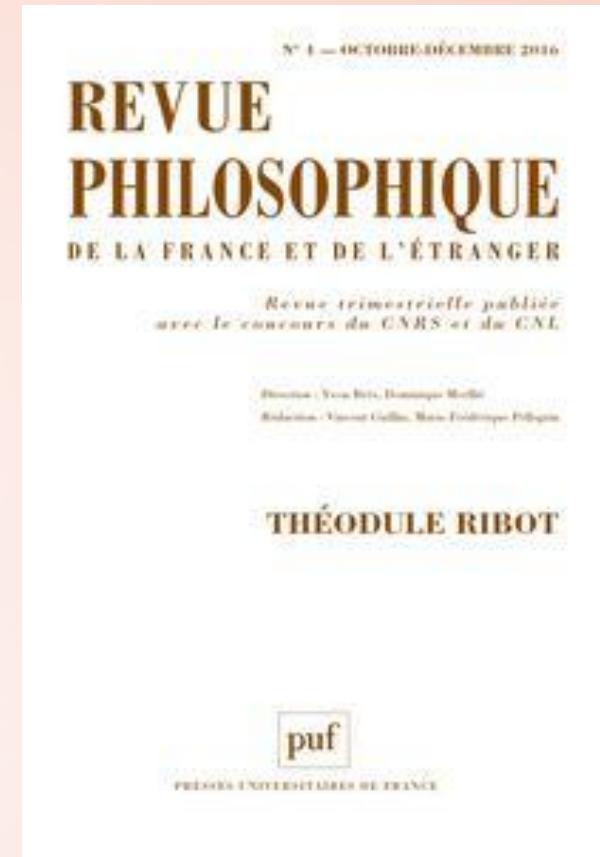
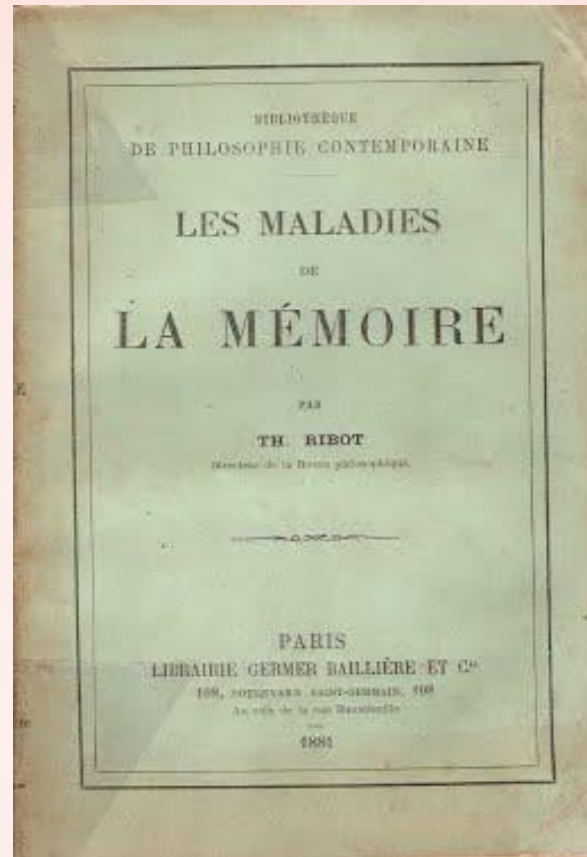
- Les automatismes sociaux qui masquaient le déficit cognitif ne sont plus efficaces et l'état démentiel devient alors plus évident
- Les deuils et pertes d'objet (symbolique) aggravent le retrait social et affectif

Syndrome démentiel

Troubles cognitifs

- Les troubles de la mémoire ne manquent jamais, mais sont de gravité variable et obéissent aux lois de Théodule Ribot (1881)
- La mémoire des souvenirs récents est la première atteinte (amnésie de fixation), réalisant un oubli à mesure : le sujet ne peut se rappeler trois objets qui lui ont été cités cinq minutes auparavant

Théodule Armand Ribot



Syndrome démentiel

Troubles cognitifs

- La mémoire des faits anciens est altérée plus tardivement, l'histoire de la vie personnelle est semée d'oublis, parfois incohérente ; une fabulation compensatrice est possible (ressemblant au syndrome de Korsakov)
- L'attention est sélective, le sujet a perdu la capacité de faire le tri des informations significatives et de les organiser, mais il n'y a pas de trouble de la vigilance, contrairement à ce qui se voit dans la confusion

Syndrome démentiel

Troubles cognitifs

- La désorientation temporo-spatiale est constante, elle dépend directement des troubles de la mémoire
- Le sujet ne sait plus le jour ni la date, parfois même l'année, il ne peut s'orienter dans les lieux où il se trouve surtout s'ils ne lui sont pas familiers (cause majeure d'errance, « fugues » en langage courant), le sujet se perd et finit par s'épuiser

Syndrome démentiel

Troubles cognitifs

- Les atteintes des fonctions supérieures (langage et savoir-faire) sont variables et peuvent être analysées dans les actes de la vie courante qui sollicitent plusieurs de ces fonctions : remplir un formulaire, gérer un compte, écrire une lettre, téléphoner, se débrouiller en toute circonstance, etc.

Syndrome démentiel

Troubles cognitifs

- Troubles du langage (aphasie) : perte de la capacité de comprendre le langage parlé, appauvrissement du lexique, simplifications grammaticales, etc.
- Troubles du savoir-faire (apraxie) : incapacité à utiliser les objets, s'habiller, faire des gestes symboliques, dessiner ou assembler des figures complexes
- Troubles de l'identification des formes (agnosie) : perte de la reconnaissance des informations sensorielles, incapacité à reconnaître les visages et les personnes

Syndrome amnésique

- troubles de la mémoire à court terme ou mémoire de travail
- troubles de la mémoire épisodique à long terme
- troubles de la mémoire sémantique

Troubles praxiques

- troubles de gestes intentionnels (praxies)

Troubles du langage

- troubles du langage parlé
- troubles du langage écrit

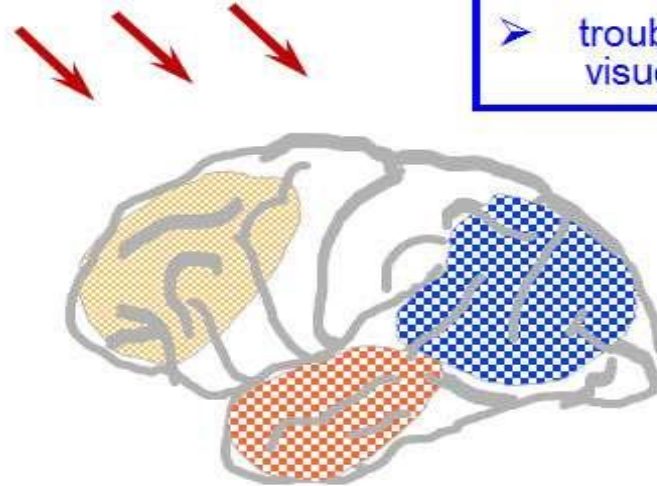
MALADIE D'ALZHEIMER

Troubles visuospatiaux

- désorientation spatiale
- troubles de l'identification visuelle

Troubles des fonctions exécutives

- difficultés d'abstraction et de planification
- troubles du jugement
- méconnaissance des déficits (anosognosie)



Syndrome démentiel

Troubles cognitifs

- **Les troubles du cours de la pensée et du raisonnement** : le malade est incapable d'acquérir de nouveaux modes de pensées et de s'adapter (acquisivité), trouver des différences ou des similitudes entre des mots, définir des mots, des pensées abstraites, des proverbes
- **Le jugement est déficient** avec en particulier une incapacité à critiquer des situations proposées par l'examineur, critiquer son propre état (anosognosie)

Syndrome démentiel

Troubles du comportement

- Les troubles du comportement sont souvent à l'origine de la demande de soins, leur date d'apparition est très variable, ils sont constant au cours de l'évolution
- Les automatismes sociaux peuvent masquer longtemps la conduite inadaptée et c'est souvent à l'occasion d'un changement qu'elle devient évidente

Syndrome démentiel

Troubles du comportement

- Les troubles du comportement sont polymorphes mais témoignent des troubles cognitifs et de la perte de l'autocritique sans affecter apparemment le malade
- Certains troubles sont assez spécifiques comme incapacité à utiliser le téléphone et les moyens de transport, prendre un médicament et à gérer son budget

Syndrome démentiel

Troubles du comportement

- **Négligence de soi et régression vers des conduites élémentaires** : défaut de soins (incurie) vestimentaires, corporels (malpropreté), sphinctériens (etc.)
- **Actes inadaptés et absurdes sont plus tardifs** : répétition de conduites identiques et inadaptées, perte des convenances sociales, etc.

Syndrome démentiel

Troubles du comportement



Syndrome démentiel

Troubles affectifs

- **Modification des traits de caractère** qui existaient avant la maladie comme une agitation et une agressivité chez une personne antérieurement calme et paisible
- **Les idées délirantes (délire de préjudice)** assez pauvres, centrées sur l'entourage « on m'a volé ! » ; il est fréquent que des membres du personnel (soignants, ASH) soient accusés de vol, ce qui est toujours très ennuyeux...

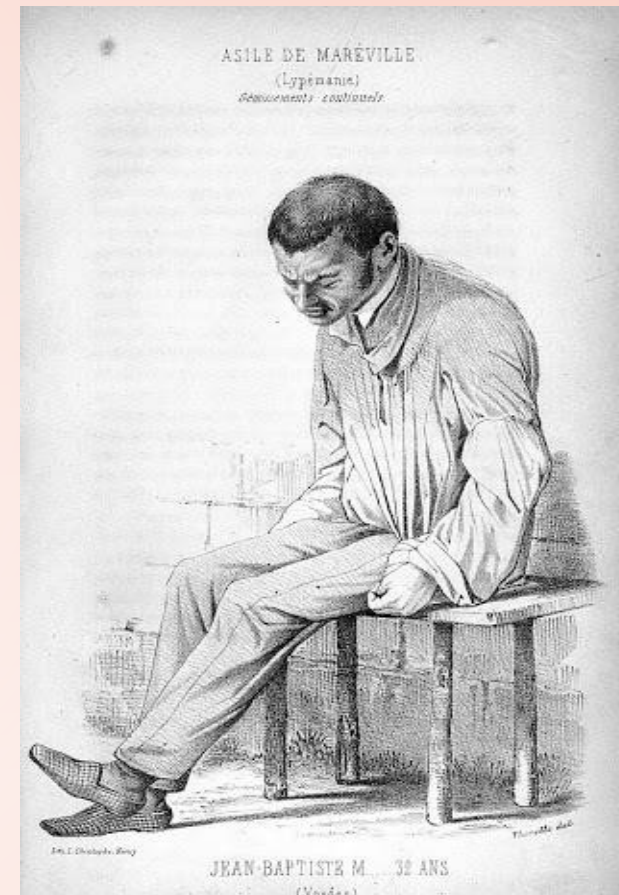
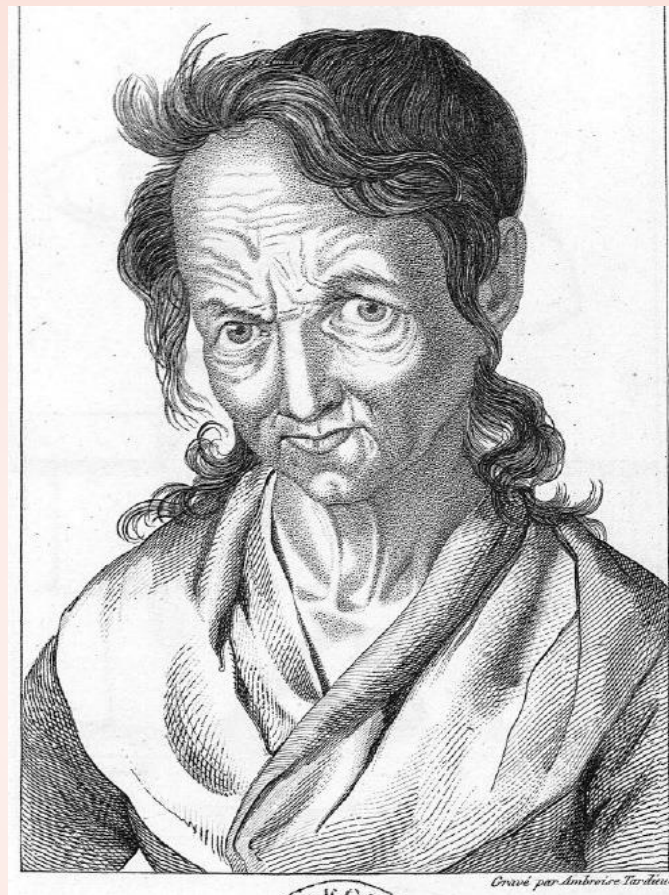
Syndrome démentiel

Troubles affectifs

- Les idées délirantes sont de mécanismes surtout interprétatifs et hallucinatoires
- Troubles de l'humeur en général dépressifs sont liés à une conscience partielle de l'état de dégradation et au processus démentiel en soi, ils aggravent un état démentiel et doivent toujours être soignés

Lithographies des insensés

Auguste Ambroise Tardieu



Syndrome d'émientiel

Troubles somatiques

- L'examen neurologique montre des signes non spécifiques comme les réflexes archaïques, tels qu'on les voit chez le nourrisson (suction, préhension (grasping reflex), etc.), troubles moteurs (hypertonie oppositionnelle, incoordination motrice)

Syndrome démentiel

Troubles somatiques

- L'examen neurologique montre des signes en rapport avec la cause : syndrome aphaso-apraxo-agnosique de la maladie d'Alzheimer, syndrome frontal de la maladie de Pick, séquelles d'AVC avec déficit neurologique (hémiplégie, amputation du champ visuel (hémianopsie, etc.), trouble du langage (aphasie), etc.
- L'état général est un facteur du pronostic : dénutrition par anorexie et incurie, état cardio-vasculaire et autonomie motrice

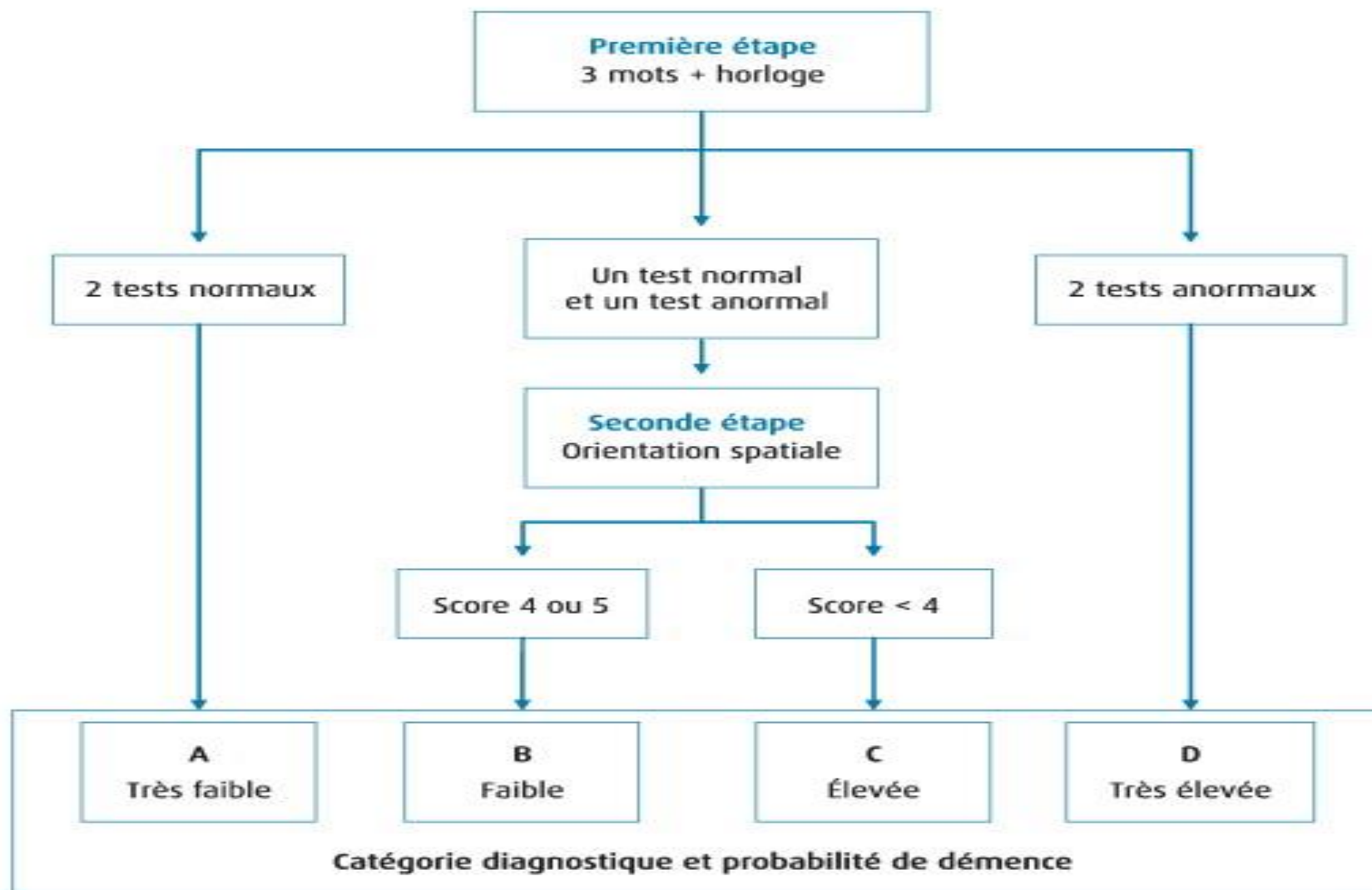
Etudes complémentaires

Etats démentiels

Etats démentiels

Examens complémentaires

- Certains examens complémentaires sont à réaliser systématiquement devant un syndrome démentiel, à la recherche d'anomalies en faveur d'une démence potentiellement curable, mais ils sont souvent décevants



Etats démentiels

Examens biologiques

■ NF et ionogramme – rénal (urée, créatinine) – lipidique (cholestérol total, HDL et LDL, triglycérides) – glucidique – phosphocalcique – hépatique (transaminases) et VS – bilan endocrinien (T3, T4 et TSH), sérologie de la syphilis et SIDA (sujet moins de soixante ans)

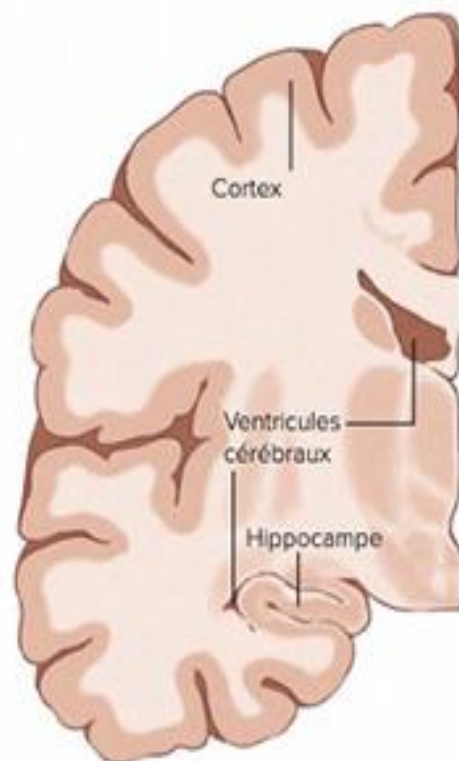
Etats démentiels

Examens complémentaires

- **Electroencéphalogramme (EEG)** peut montrer une diminution des rythmes alpha et une désorganisation des tracés, et permettre de suivre l'évolution
- **La tomodensitométrie cérébrale (scanner)** est l'examen fondamental permettant de repérer parfois un processus expansif intracrânien (tumeur, hématome sous-dural), anomalies du parenchyme des hémisphères cérébraux, séquelles d'accidents vasculaires ischémiques, atrophie sous-corticale (dilatation des ventricules cérébraux) accompagnant ou non une atrophie corticale

CE QUI SE PASSE DANS LE CERVEAU

Les patients perdent progressivement la mémoire et leurs capacités cognitives, et leurs comportements s'altèrent. La faute à une atteinte progressive de leurs aires cérébrales.



Personne saine



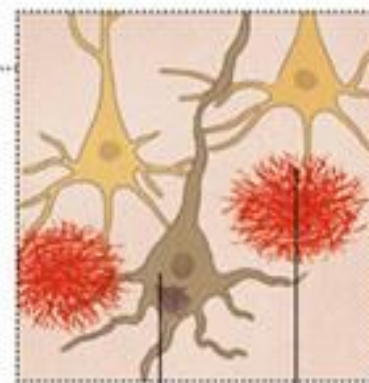
Malade d'Alzheimer

STRUCTURE CÉRÉBRALE

Les connexions entre neurones se délitent, puis les neurones eux-mêmes meurent. Ce processus se répand graduellement dans tout le cerveau, de sorte que le cortex rétrécit. À l'inverse, les ventricules cérébraux enflent.

CHANGEMENTS MICROSCOPIQUES

Dans l'espace entre les neurones se forment des agrégats – ou plaques – de peptide bêta-amyloïde. À l'intérieur des cellules apparaissent des filaments de protéine tau, les neurofibrilles.



Neurofibrille

Plaque de peptide
bêta-amyloïde

L'hippocampe, plateforme de la mémoire, est en général le premier touché.

Etats démentiels

Examens complémentaires

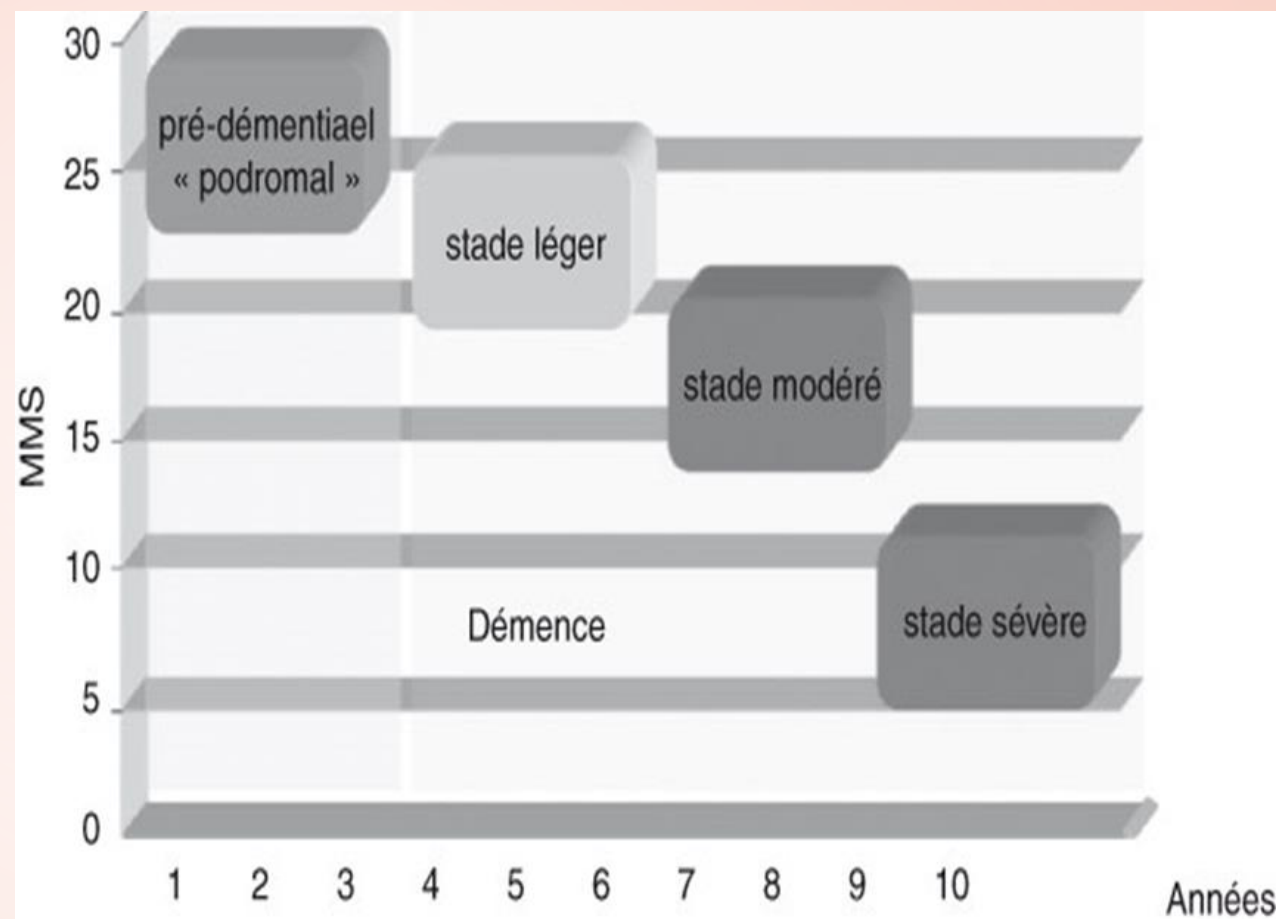
- Dans certains centres de recherche une imagerie fonctionnelle est réalisée : la tomographie par émission monophotonique (TEMP) et par émission de positons (TEP) permettent d'étudier les débits sanguins cérébraux et l'ensemble des métabolismes locaux

Etats démentiels

Examens psychométriques

- Les épreuves psychométriques (tests) permettent d'évaluer un indice de détérioration, suivre l'évolution, éventuellement de trouver des arguments en faveur d'une organicité cérébrale
- Il existe de nombreuses échelles dont les finalités ne sont pas identiques : MMS (Mini Mental State), échelle de détérioration B.E.C. 96, le GREMEM produit un livre sur le cadre théorique de l'évaluation de la mémoire

Investigations complémentaires



Diagnostic médical différentiel

Etats démentiels

Syndrome confusionnel

Installation rapide et réversible

- Le syndrome confusionnel associe des troubles de la vigilance à une désorientation temporo-spatiale, onirisme vécu et agi avec moments de perplexité anxieuse
- Il guérit assez vite (moins d'un mois), alors que l'état de démence s'installe progressivement, sans trouble de la conscience et dans une certaine indifférence, il est par définition un état chronique

Syndrome confusionnel

Mode d'entrée possible

■ **Cependant**, le syndrome confusionnel peut représenter un mode d'entrée dans une maladie d'Alzheimer authentique, mais il peut également émailler l'évolution d'une démence pré-existante

Confusion et démence

	Syndrome confusionnel	Syndrome déméntiel
Début	Brutal	Progressif
Évolution	Fluctuante	Continue
Attention, vigilance	Altérées	Intacte
Rythme veille/sommeil	Inversé	Longtemps préservé
Durée	Quelques jours à quelques semaines	Chronique

Syndrome pseudo-déméntiel

Trouble de l'humeur déficitaire

- Certains troubles psychiques peuvent détériorer les performances cognitives, qui ne s'améliorent évidemment que si on soigne la cause
- Une dépression peut mimer un état démentiel, surtout chez le sujet âgé, quand elle est responsable d'une inhibition psychomotrice importante qui masque le noyau dépressif et peut faire croire à une détérioration

Syndrome pseudo-démentiel

Epreuve pharmacologique

- Il est essentiel de recourir à l'épreuve thérapeutique par les antidépresseurs au moindre doute : la réponse au traitement permettra ainsi de retenir *a posteriori* le diagnostic de dépression

Déficiência mentale

Ancienneté du déficit intellectuel

- **Certain sujets déficients** se détériorent avec l'âge, en particulier, la démence de type Alzheimer est assez fréquente après 40 ans chez les sujets trisomiques 21
- **Certains sujets âgés** se plaignent de leur mémoire, cette plainte peut masquer l'angoisse d'une maladie d'Alzheimer – très médiatisée dans le grand public – mais elle peut aussi annoncer une maladie d'Alzheimer débutante

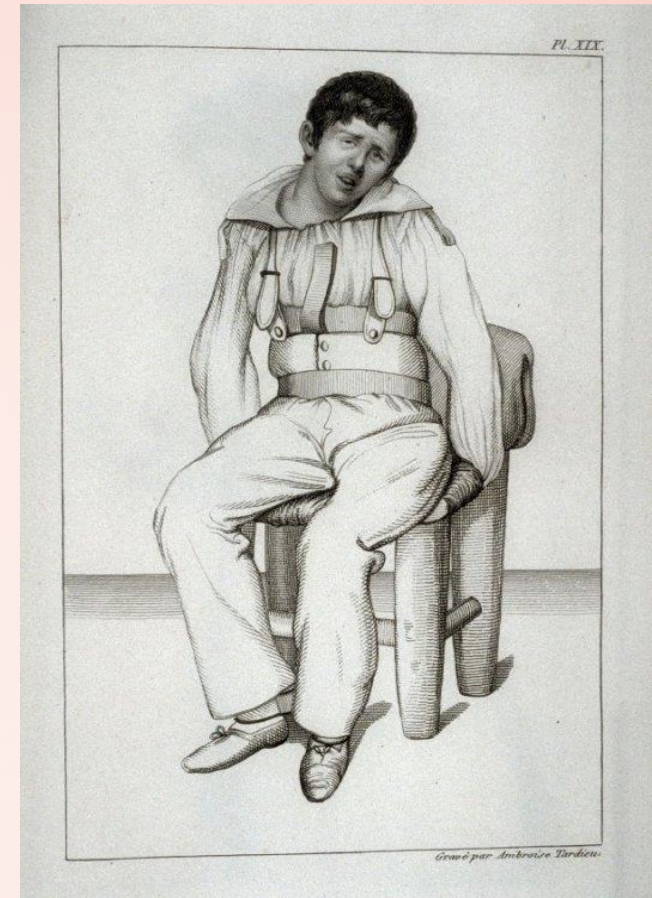
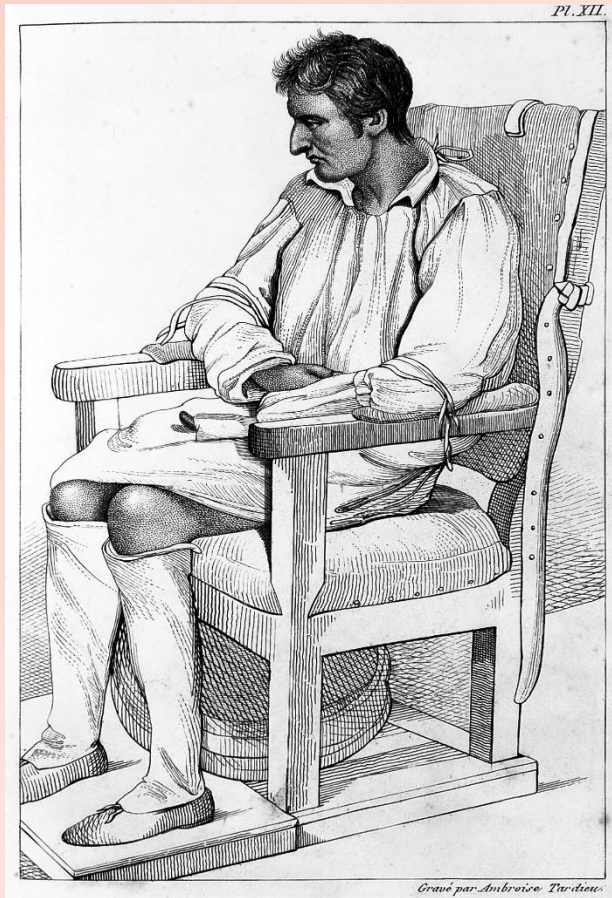
Affaiblissement intellectuel

Malades psychotiques vieillissants

- Le désintérêt pour le réel et l'apragmatisme psychotique entraînent peu à peu un affaiblissement intellectuel (démence vésanique)
- La vie en institution aggrave souvent ces troubles et limite l'adaptation sociale : l'effet pervers des « structures de soins » où les malades sont livrés à eux-mêmes

Lithographies des insensés

Auguste Ambroise Tardieu



Troubles isolés des fonctions symboliques

Aphasie de Wernicke

- L'aphasie de Wernicke, du fait de la jargonaphasie et des troubles de la compréhension qu'elle entraîne, peut poser un problème de diagnostic différentiel avec une démence
- Les atrophies corticales focales, affections dégénératives focalisées du cortex cérébral, sont responsables de troubles isolés et progressifs des fonctions instrumentales (langage, praxies, gnosies) ; ces aphasies et apraxies progressives primaires évoluent en général vers une maladie d'Alzheimer après quelques années

Traitement médical

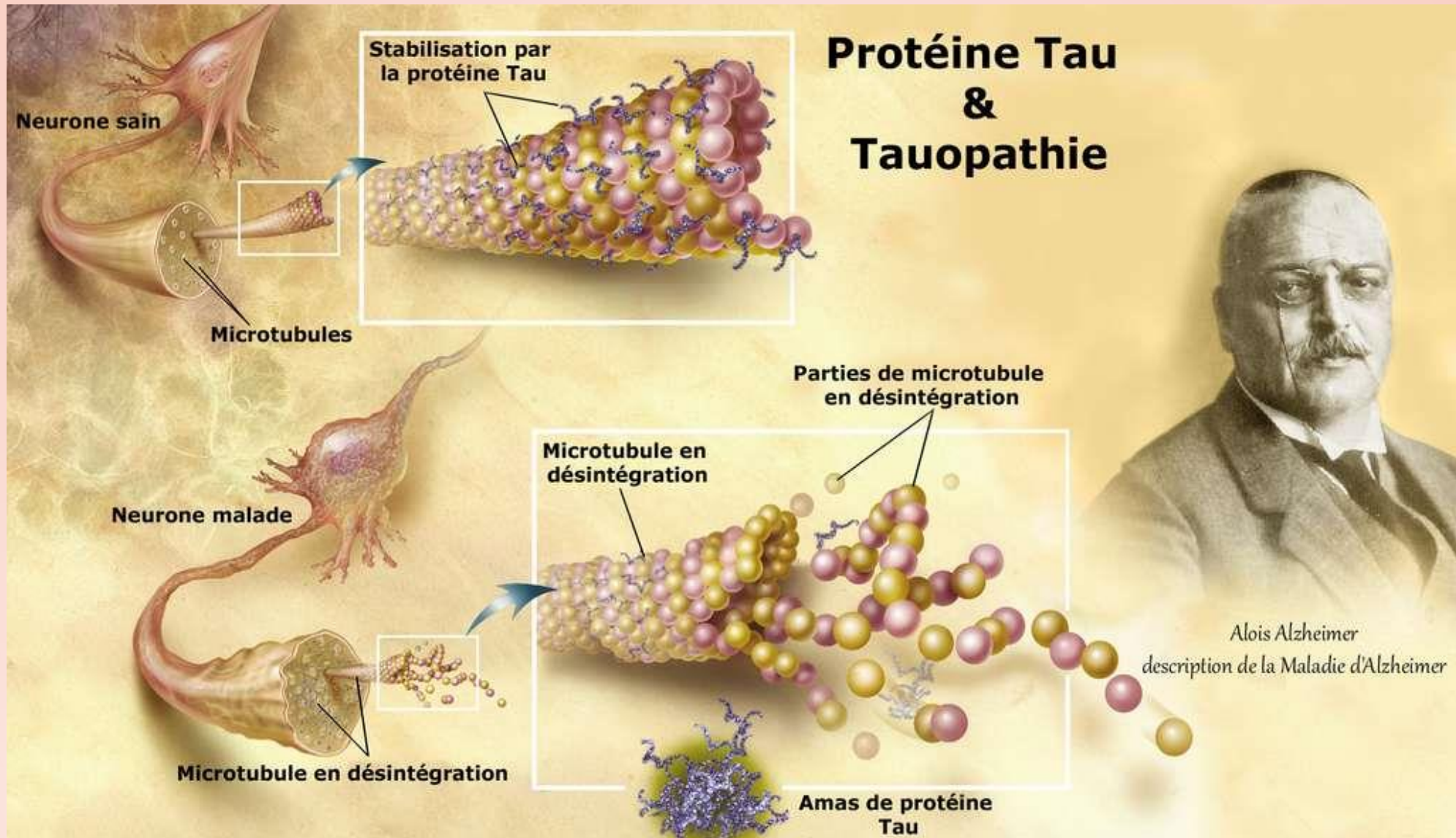
Soins infirmiers des états démentiels

Principes thérapeutiques

Etats irréversibles

- Les états démentiels sont des pathologies évolutives et irréversibles, les soignants doivent accompagner le patient et sa famille en participant à l'aménagement du quotidien pour rendre la vie supportable
- Une cause ou un facteur aggravant identifiés doivent être traités en priorité : antibiotiques dans la paralysie générale, exérèse d'une tumeur cérébrale, vitaminothérapie des encéphalopathies carencielles alcooliques

Protéine Tau & Tauopathie



Prévention primaire

Activité intellectuelle

- Le maintien d'une activité au plus haut niveau possible et dans tous les domaines
- **Activité intellectuelle** : études, pratique d'un art, compensation des troubles de la mémoire par l'utilisation d'auxiliaires (carnets, listes)

Prévention primaire

Activités physique & sociale

- **Activité sociale** : maintien des liens affectifs avec la famille, le voisinage, les amis, une vie associative qui permet de conserver une utilité sociale
- **Activité physique** : pratique régulière de la marche, gymnastique, natation, sport d'endurance, etc.

Prévention primaire

Aménagements & maladies associées

- Aménagement des conditions de vie satisfaisantes (alimentation, hygiène, etc.), une consommation modérée d'alcool n'est pas interdite
- Traitement des maladies et handicaps associés : repérage et traitement précoce des états dépressifs, compensation des déficiences sensorielles, traitement de HTA et prévention des AVC (rôle protecteur de l'*Aspirine*®), utilisation des « activateurs cérébraux » comme appoint thérapeutique

Prévention secondaire

Médications psychotropes

- Traitement psychotrope souvent utile mais l'accumulation des prescriptions est source d'erreurs de prise et aggrave les troubles
- Benzodiazépines dans l'anxiété (demi-vie courte *Séresta*®), neuroleptiques avec action sédatrice dans les troubles du caractère et/ou du comportement (*Tiapridal*®, *Tercian*®) en prenant garde au développement d'un syndrome parkinsonien

Prévention secondaire

Médications psychotropes

- Le traitement de la dépression par les antidépresseurs : leur essai doit se faire très largement au moindre doute, d'autant qu'il existe des molécules antidépressives bien supportées et efficaces (*Floxyfral*®, *Athymil*®, etc.)

Prévention secondaire

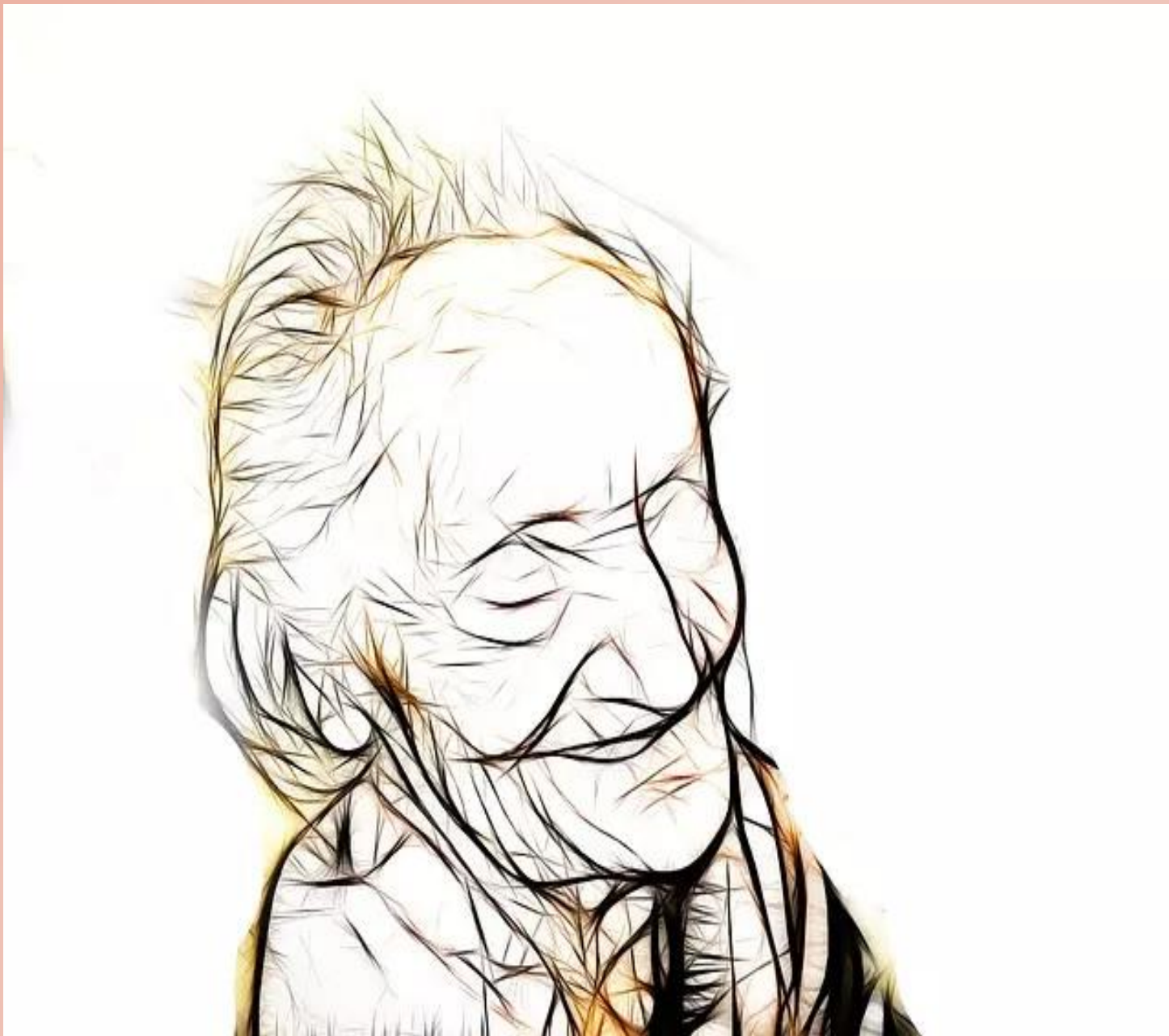
Médications psychotropes

- **Le traitement des facteurs aggravants** : maladies aiguës, etc., il faut en discuter en amont avec la famille (avant que cela n'arrive) de la limite des traitements lourds (chirurgie, réanimation, etc.) et de la mort (lieu, type de soins)
- **En principe**, il faut obtenir le consentement éclairé du sujet ; en pratique, il ne faut pas s'acharner à faire vivre un sujet ayant perdu toute autonomie

Prévention tertiaire

Maintien à domicile

- La détérioration intellectuelle n'oblige pas au placement institutionnel : il est au contraire essentiel de maintenir le sujet âgé dans son milieu le plus longtemps possible ; pour cela il faut une action coordonnée des différents intervenants
- Le médecin généraliste doit être le maître d'œuvre : « moins une affection est curable, plus le médecin de famille doit s'en occuper »



Prévention tertiaire

Maintien à domicile

- **Services de soins à domicile** : une équipe infirmière assurent les soins d'hygiène corporelle, prise des médicaments, etc.
- **Aide ménagère à domicile** : elle supplée aux tâches usuelles, quelques heures par semaine ; un certificat médical adressé à la mairie ou la caisse de retraite permet d'obtenir cette aide ménagère

Prévention tertiaire

Lieux de vie adaptés

- **L'adaptation des lieux de vie aux troubles démentiels** : aménagement dans les maisons de retraite, les appartements privés, les résidences de personnes âgées, repérage par calendriers, pendules, écriteaux, bandes de couleur au sol, etc.
- **Prévention des accidents domestiques** : électricité au lieu du gaz, coupe-circuits automatiques, portillons, rampes, téléphone, etc.

Prévention tertiaire

Mesure de protection des biens

- **Protection de la personne et des biens** : une mise sous curatelle ou sous tutelle est souvent une décision nécessaire, surtout si le sujet possède des biens importants et/ou des héritiers peu scrupuleux
- **Le médecin de famille et/ou le praticien hospitalier** a obligation de demander la mesure de protection si elle est nécessaire

Prévention tertiaire

Mesure de sécurité

- La conduite automobile pose parfois des problèmes, certains sujets détériorés persistent à vouloir conduire malgré tout, alors il faut savoir négocier sans accabler le malade (la vente de la voiture résout souvent les problèmes...)

Prévention tertiaire

Structures d'accueil

- Le maintien à domicile n'est pas toujours possible, ou pas tout le temps, et il faut des structures spécialisées, capables d'assurer l'accueil des déments à temps plein et/ou à temps partiel
- Les structures à temps partiel comme les hôpitaux de jour gériopsychiatriques sont des lieux de soins où se pratiquent des activités multiples : entraînement de la mémoire, activités de type domestique ou jeux à visée thérapeutique, etc.

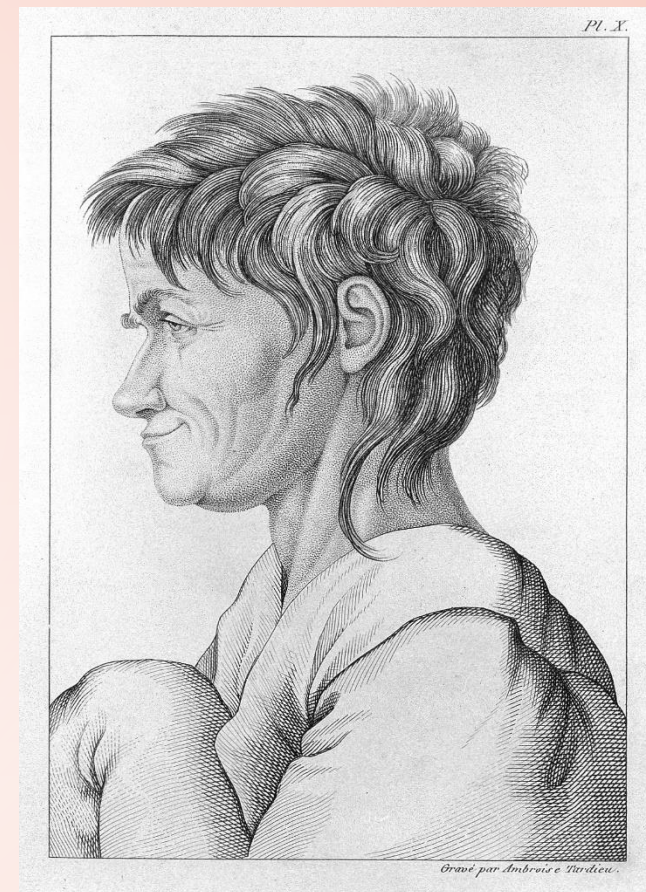
Prévention tertiaire

Structures d'accueil

- Les structures à temps plein sont des systèmes très coûteux pour la société et la famille ; un tiers des patients décèdent dans l'année qui suit leur admission
- Les centres hospitaliers spécialisés (Psychiatrie), les services sont d'autant plus encombrés de patients déments que les structures locales sont déficientes (la participation financière des familles est limitée au forfait journalier ⇒ attrait)

Lithographies des insensés

Auguste Ambroise Tardieu



Prévention tertiaire

Structures d'accueil

- Les centres hospitaliers généraux, les services long séjour sont très encombrés et la famille participe financièrement
- Les CANTOU acronyme de Centres d'Activités Naturelles Tirées d'Occupation Utile font leur apparition dans les années 1970 (en occitanie le mot « cantou » signifie « coin du feu ») créés pour les seniors qui ne pouvaient plus rester chez en raison de leurs problèmes cognitifs

LE CANTOU

EHPAD Spécialisé Alzheimer



Prévention tertiaire

Structures d'accueil

- **L'accueil familial** : les personnes âgées ou les handicapés adultes peuvent être placés dans des familles agréées, mais la difficulté est de trouver des familles qui acceptent l'accueil et assurent une existence décente au sujet dément
- **Les familles d'accueil** sont rémunérées et doivent faire l'objet d'un agrément, mais aussi d'une aide (information sur la maladie, soutien psychologique, etc.)

Prévention tertiaire

Aide aux familles

- La famille a besoin d'être aidée et informée : le risque relatif pour un parent de malade atteint de démence de type Alzheimer est multiplié par 5 à 10
- Hospitalisation temporaire du dément pour soulager la famille avec les soignants parfois indignés devant des enfants qui « laissent le vieux à l'hôpital pour partir en vacances », mais ils sont souvent épuisés et on ne leur a rien proposé d'autre

Prévention tertiaire

Aide aux familles

- Les services de garde à domicile (« papy-sitting ») et les auxiliaires de vie sont à la charge de la famille, mais très utiles en complément des autres systèmes
- Prestations sociales et avantages fiscaux : les caisses d'assurance-maladie peuvent prendre en charge une partie des frais de garde à domicile ; une partie du salaire et des cotisations patronales de la garde à domicile est fiscalement déductible

Prévention tertiaire

Aide aux familles

- L'attribution d'une allocation compensatrice ou d'une tierce personne peut être possible sous certaines conditions
- Les associations de familles comme l'association France-Alzheimer ont pris une importance grandissante et les familles doivent être encouragées à y adhérer

Merci de votre attention

