

Les syndromes démentiels

I / Introduction.

Le syndrome démentiel (SD) est un état d'affaiblissement intellectuel acquis, progressif, réversible ou non, entraînant un retentissement sur les relations sociales du patient et sur son autonomie

Cette définition permet de le distinguer des déficits mentales et du syndrome confusionnel

Il existe des critères diagnostiques de démence. Les plus utilisés sont ceux du DSM (Diagnostic and Statistical Manual) dans sa version III révisée (DSM III-R) et dans sa version IV (DSM IV), et ceux de l'OMS dans la classification internationale des maladies (CIM 10) (voir annexe).

L'incidence des démences augmente avec l'âge, donc avec le vieillissement de la population. Les étiologies sont nombreuses, mais restent dominées par la maladie d'Alzheimer (MA), qui représente 65 % des démences après 75 ans.

Devant une situation évoquant un S.D, 3 objectifs : diagnostiquer un état démentiel, distinguer ce qui n'est pas un S.D, et enfin conduire une démarche étiologique, qui est dominée par une question principale : s'agit-il d'une MA ?

II / Description du syndrome démentiel

A / Le noyau démentiel

L'entrée dans un processus démentiel se fait habituellement de manière insidieuse. Les symptômes d'appel peuvent être une plainte mnésique exprimée par le patient ou par son entourage, un désinvestissement progressif des intérêts habituels, des actes incongrus par rapport à la personnalité antérieure du sujet.

Le noyau démentiel comporte, de manière plus ou moins combinée des troubles de la mémoire, des fonctions instrumentales, des perturbations de la pensée abstraite, des troubles comportementaux et psychiques.

1 – Les troubles de la mémoire

Ils sont obligatoires pour pouvoir parler de SD, même si certaines démences peuvent ne pas comporter initialement de troubles de mémoire. Ils affectent la mémoire immédiate (répétition immédiate de chiffres par exemple), mais surtout la mémoire des faits récents. Ceci explique les difficultés rencontrées par le sujet pour « acquérir, stocker et retrouver des informations nouvelles ».

Les oublis vont d'abord porter sur des faits banals, puis être de plus en plus invalidants dans la vie quotidienne (rendez-vous, fermetures des portes et robinets, rangements des clés, paiement des factures).

A côté de cette incapacité d'acquisition des informations va s'ajouter une dissolution progressive du stock mnésique, avec atteinte des faits anciens (mémoire autobiographique, connaissances didactiques).

2 – Les troubles des fonctions instrumentales comportent :

- des troubles du langage avec un langage appauvri sur le plan quantitatif et qualitatif (manque du mot avec réduction de la fluence verbale ; erreurs en dénomination avec paraphasies, troubles de la compréhension)
- des troubles des fonctions visuo-constructives, visuo-spatiales et visuo-gnosiques (difficultés de dessiner des figures géométriques, perturbations de la mémoire topographique)
- des troubles praxiques avec une apraxie idéo-motrice, idéatoire, mais aussi de l'habillage
- des troubles gnosiologiques avec difficulté de reconnaître les objets, mais aussi les visages (prosopagnosie)
- des troubles du calcul, qui rendent compte des difficultés de gestion de la vie quotidienne

3 – Les perturbations de la pensée abstraite, du jugement, du raisonnement et des fonctions exécutives

Elles expliquent les troubles du comportement et l'inadaptation des actions du dément, ainsi que son absence d'autocritique. Elles peuvent réaliser un syndrome frontal.

4 – Les troubles comportementaux et psychiques

Une modification de la personnalité est souvent rapportée par l'entourage du malade, avec un changement ou une accentuation des traits antérieurs. Il peut exister une irritabilité, une agressivité, ou au contraire une apathie avec désintérêt. Des troubles de l'humeur à type de dépression sont souvent notés ; il s'agira au contraire dans certains cas d'une euphorie.

Les comportements d'errance ou de fugues sont multifactoriels : il peut s'agir d'une conséquence de la désorientation temporo-spatiale, de l'anxiété, ou d'un délire.

La démence peut s'accompagner d'idées délirantes de préjudice ou de persécution, de bouffées confusionnelles avec onirisme, de troubles du comportement alimentaire avec hyperphagie, de troubles du sommeil et de troubles des comportements sexuels.

B / Formes topographiques de SD

Il existe plusieurs formes de SD, en fonction de la topographie initiale de l'atteinte encéphalique

1 – Le syndrome cortical temporo-pariétal

Les lésions affectent initialement le cortex temporal, et tout particulièrement l'hippocampe. Les troubles mnésiques inaugurent le tableau clinique, avec constitution progressive d'un syndrome aphaso-apraxo-agnosique. Il est essentiellement représenté par la maladie d'Alzheimer.

2 – Syndrome cortical fronto-temporal

Le cortex frontal est affecté en premier. Le début est souvent marqué par une négligence personnelle avec incurie, puis par une perturbation des conduites sociales. La mémoire, l'orientation temporo-spatiale, les praxies sont longtemps conservées.

2 – Syndrome démentiel sous cortical

Il accompagne généralement l'évolution de pathologies neurologiques dégénératives des noyaux gris centraux, telle que la paralysie supra nucléaire progressive, la maladie de Parkinson ou la chorée de Huntington.

Il est marqué par une apathie, une lenteur intellectuelle (bradyphrénie), des troubles de la mémoire de rappel essentiellement, de nombreux éléments du syndrome dysexécutif frontal (troubles de la planification, de la programmation, du raisonnement et du jugement), et des troubles de l'humeur et de la personnalité (syndrome dépressif, désintérêt...).

III / Diagnostic positif d'un SD

1 – Examen clinique

L'interrogatoire minutieux du patient et de son entourage représente un moment essentiel du diagnostic positif d'un SD. IL va s'attacher à préciser les modalités d'apparition des troubles ayant inauguré le tableau clinique, la durée et l'évolutivité de ces troubles, les antécédents personnels et familiaux du sujet,...

L'examen clinique recherchera des signes neurologiques associés au SD, et des signes d'atteinte somatique générale.

2 – Exploration des fonctions supérieures

Cette exploration fait appel aux tests neuropsychologiques. Certains de ces tests sont des outils de dépistage simples, et peuvent être utilisés par le médecin généralistes ; c'est le cas du Mini Mental State de Folstein (MMS) (voir annexe). D'autres tests, plus complexes, sont du ressort du spécialiste (Figure de Rey, test de Grober et Buschke, échelle clinique de mémoire de Wechsler, tests pour l'exploration des fonctions exécutives). On explorera aussi de façon systématique la fluence verbale, le langage, les praxies et les gnosies.

Au terme de l'interrogatoire, de l'examen clinique et de l'évaluation neuropsychologique, le diagnostic de SD peut être posé, en se référant aux critères diagnostiques du DSM III R ou IV ou de la CIM 10 (voir annexe).

IV / Diagnostic différentiel

1- Le syndrome confusionnel

Il associe des troubles de la vigilance, une désorientation temporo-spatiale, un onirisme vécu et agi, avec des moments de perplexité anxieuse. Le syndrome confusionnel est d'installation rapide et réversible, alors que le SD est progressif.

Cependant, le syndrome confusionnel peut représenter un mode d'entrée dans une maladie d'Alzheimer authentique ; il peut aussi émailler l'évolution d'une démence pré-existante. C'est dire, encore une fois, toute l'importance de l'interrogatoire.

2 – La dépression pseudo-démentielle

Une dépression peut mimer une démence, surtout chez le sujet âgé, quand elle est responsable d'un ralentissement psycho-moteur important qui masque le noyau dépressif. De plus, les sujets déprimés peuvent se plaindre de leur mémoire, et on peut trouver un déficit mnésique lors de l'exploration neuropsychologique.

La difficulté peut être grande quand on sait par ailleurs que la démence peut débuter dans certains cas par un syndrome dépressif. Il faut savoir prescrire un traitement antidépresseur d'épreuve au moindre doute et c'est la réponse au traitement qui permettra parfois de retenir a posteriori le diagnostic de dépression.

3 – L'oubli bénin du sujet âgé

Certains sujets âgés se plaignent de leur mémoire. Cette plainte peut masquer l'angoisse d'une maladie d'Alzheimer, affection très médiatisée dans le grand public, mais elle peut aussi annoncer une maladie d'Alzheimer débutante (au stade prédéméntiel). C'est la raison pour laquelle la plainte mnésique doit toujours être prise au sérieux, et déboucher sur une exploration neuropsychologique autant que possible.

4 – Les troubles isolés des fonctions symboliques

Il s'agit surtout de l'aphasie de Wernicke, qui, du fait de la jargonaphasie et des troubles de la compréhension qu'elle entraîne, peut poser un problème de diagnostic 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). Il s'agit par exemple de l'aphasie progressive primaire, de l'apraxie progressive primaire, etc.... Elles évoluent généralement vers une maladie d'Alzheimer après quelques années.

V / 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.

- Imagerie cérébrale par TDM cérébrale ; une IRM sera demandée dans certains cas surtout devant une suspicion de démence vasculaire
- Bilan biologique de routine : hydroélectrolytique, rénal (urée, créatinine), lipidique (cholestérol total, HDL et LDL, triglycérides), glucidique, phosphocalcique, fonction hépatique (transaminases), et vitesse de sédimentation
- Bilan endocrinien : hormones thyroïdiennes (FT4, T3, TSH),
- Sérologies de la syphilis (TPHA, VDRL)
- Electroencéphalogramme (EEG)

D'autres examens pourront être demandés en fonction de l'orientation étiologique.

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

VI / Diagnostic étiologique

La démarche étiologique est toujours dominée par l'arrière pensée d'une maladie d'Alzheimer (MA). Ainsi, le raisonnement va s'attacher à rechercher des signes pouvant aller contre une MA. Par exemple, un âge de début trop jeune, une évolution trop rapide des troubles, des signes neurologiques importants ou des signes systémiques associés, sont des éléments qui doivent faire mettre en doute la MA.

A / Les démences dégénératives

1 – La maladie d'Alzheimer (Voir chapitre suivant)

2 – Les démences fronto-temporales (DFT)

Il s'agit d'un groupe d'affections dégénératives qui se caractérisent 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. Sur le plan neuropathologique, elles comportent une perte neuronale, une gliose, une spongiose, des ballonnements cellulaires, et des inclusions argentophiles. Le début est souvent marqué par une négligence personnelle avec incurie, puis par une perturbation des conduites sociales, avec désinhibition, impulsivité et perte de la flexibilité mentale. Le sujet peut, par exemple, tenir des propos déplacés, faire des dépenses inconsidérées, etc...Le comportement alimentaire devient perturbé (boulimie ou au contraire anorexie), les conduites répétitives et stéréotypées.

Il s'associe à ces signes une indifférence, une perte de la spontanéité et de gros troubles attentionnels, parfois une euphorie, l'ensemble de ces signes réalisant un syndrome frontal.

La mémoire, l'orientation temporo-spatiale, les praxies sont longtemps conservées.

L'évolution moyenne est de 7 ans.

L'EEG est normal, ce qui est un argument pour le diagnostic. L'imagerie montre une atrophie frontale. Le traitement symptomatique fait appel aux inhibiteurs de la recapture de la Sérotonine (type Fluoxétine).

3 – Les démences sous corticales

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

Dans ces maladies, il existe 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 (voir supra).

4 – Autres démences dégénératives

- La dégénérescence cortico-basale

Il s'agit d'une affection dégénérative touchant le cortex pariétal et le ganglions de la base. Elle associe un syndrome parkinsonien asymétrique, des signes pariétaux (apraxie gestuelle, phénomène de la main étrangère, troubles sensitifs, mouvements anormaux de type tremblement ou dystonie) et un syndrome démentiel de type cortico-sous-cortical.

- La démence à corps de Lewy diffus

Elle se manifeste par un syndrome parkinsonien, associé à des hallucinations, des troubles cognitifs fluctuants, et une aggravation possible par les neuroleptiques. Elle pose un problème de diagnostic différentiel avec une maladie de Parkinson compliquée de troubles cognitifs, et avec la maladie d'Alzheimer idiopathique.

B / Les démences vasculaires et les démences mixtes

Elles représentent la deuxième cause de démence après la MA. Elles surviennent chez des sujets ayant des facteurs de risque cardio-vasculaire, tout particulièrement l'hypertension artérielle (HTA), le diabète, les dyslipidémies, les cardiopathies emboligènes, etc...Trois types principaux de lésions sont retrouvés, intriqués dans la majorité des cas : infarctus de grande taille corticaux et sous corticaux, lacunes et leucoencéphalopathie.

L'état lacunaire de Pierre-Marie est caractérisé par une démence de type sous cortical, d'évolution chronique, associée à un syndrome pseudo-bulbaire. Ces signes sont précédés dans certains cas, de syndromes suggestifs d'accidents lacunaires. Les lacunes sont de petites lésions ischémiques sous corticales, secondaires à la lipohyalinose artériolaire due à l'HTA, et siègent dans les noyaux gris centraux, le centre ovale, la capsule interne, la protubérance.... Elles sont visualisées par le scanner cérébral et surtout par l'IRM.

La démence par infarctus corticaux multiples (« multi-infarct dementia ») 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. Ils 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. La démence est de type cortical, avec aphasie, apraxie et agnosie. Le scanner et l'IRM encéphaliques vont objectiver ces infarctus.

La maladie de Binswanger est une leucoencéphalopathie, due à l'athérosclérose des longs vaisseaux de la substance blanche profonde. Le début de troubles est aigu, ou le plus souvent subaigu ou chronique. L'évolution est lentement progressive dans la majorité des cas, avec démence insidieuse de type sous cortical, émaillée d'accidents neurologiques focaux. Le scanner cérébral montre une dilatation ventriculaire, des hypodensités bilatérales, multi focales, souvent confluentes, prédominant dans la SB du centre ovale, associées à des lacunes. L'IRM, beaucoup plus performante, montre des hyposignaux en T1 et des hypersignaux en T2, plus ou moins confluentes, avec des lacunes.

Par ailleurs, certaines démences sous corticales sont dues à des infarctus thalamiques bilatéraux.

Le CADASIL (« Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy ») est une affection héréditaire de transmission autosomique dominante responsable d'une détérioration intellectuelle précédée d'accès de migraine hémiplésique et de troubles psychiatriques avec à l'imagerie une atteinte vasculaire de la substance blanche et des AVC sous corticaux.

Chez certains patients âgés, on retrouve à l'examen anatomo-pathologique à la fois des lésions de type MA et des lésions vasculaires. On parle alors de démence mixte.

C / Les démences de causes infectieuses

La paralysie générale syphilitique, méningo-encéphalite de la phase tertiaire de la syphilis, reste une cause fréquente de démence au Maroc. Elle associe une démence progressive avec perte de l'autocritique et du jugement, des idées délirantes de type mégalomane ou persécutif et des signes neurologiques évocateurs (tremblement labio lingual, dysarthrie,...). 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 lymphocytarachie et une hyperprotéinorachie avec une importante augmentation des gammaglobulines. Le traitement fait appel à de fortes doses de Pénicilline G (20 millions par jour en perfusion par cures 10 jours, à répéter 4 fois).

L'infection par le VIH peut être responsable d'une démence soit directement par une encéphalite subaiguë à VIH (complexe démentiel du SIDA), soit indirectement par l'intermédiaire d'une méningo-encéphalite à germes opportunistes ou d'une pathologie tumorale.

La maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ) 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. L'EEG est caractéristique montrant des ondes lentes pseudo-périodiques. Son évolution est mortelle en quelques mois. La nouvelle variante de la MCJ est due à la transmission à l'homme de l'encéphalopathie spongiforme bovine (maladie de la vache folle). Elle se caractérise par un âge de début souvent plus jeune, par un début psychiatrique fréquent, par une plus longue durée d'évolution, et par l'absence d'anomalies périodiques sur l'EEG.

D / Autres démences

1 – L'hématome sous dural chronique

Il faut y penser systématiquement devant un syndrome confusionnel ou démentiel avec céphalées, surtout chez le sujet âgé. L'interrogatoire peut retrouver la notion de traumatisme crânien, même minime, dans les semaines précédentes, et la notion d'un terrain à risque (alcoolisme, grand âge, traitement anti-coagulant). Le diagnostic est confirmé par le scanner cérébral, et débouche sur un traitement chirurgical urgent (évacuation de l'hématome par trépanation).

2 – L'hydrocéphalie à pression normale ou hydrocéphalie chronique de l'adulte

Elle se caractérise par la triade clinique d'Adams et Hakim qui associe une dégradation des fonctions intellectuelles à une apraxie de la marche et à une incontinence urinaire. Le scanner cérébral montre une dilatation ventriculaire. Les soustractions de LCR peuvent améliorer le patient. Une dérivation ventriculo-péritonéale est parfois envisagée.

3 – Les tumeurs et abcès cérébraux

Ils peuvent donner dans leur localisation antérieure un syndrome frontal pouvant faire poser le diagnostic de syndrome démentiel. Leur diagnostic est facile grâce au scanner et à l'IRM.

4 – Les causes toxiques

L'alcoolisme chronique peut entraîner un syndrome démentiel appelé syndrome de Korsakoff, dû à une carence en vitamine B 12, 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.

5 – Les troubles endocriniens et 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, en vitamines B 12...

6 – Les affections neurologiques et systémiques

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

C'est le cas aussi de certaines maladies systémiques inflammatoires, telle que la maladie de Behçet avec atteinte neurologique (neurobehçet), le lupus érythémateux disséminé, le syndrome de Gougerot Sjögren, ou de maladies granulomateuses telle que la sarcoïdose.

La maladie d'Alzheimer

C'est la plus fréquente des démences du sujet âgé. Elle concerne 5 à 10 % des sujets de plus de 75 ans, et 25 % des plus de 85 ans. On parlait auparavant de « démence présénile » quand la maladie commençait avant 65 ans et de « démence sénile » après 65 ans, mais on sait maintenant que ces deux groupes représentent la même affection, d'après les données neuropathologiques. L'ensemble de ces démences est donc actuellement regroupé sous le terme de « démence de type Alzheimer » ou DTA.

I / Facteurs de risque de la MA

Les facteurs de risque établis de la MA sont l'âge, les antécédents familiaux de démence et les facteurs vasculaires (HTA, athérome carotidien). D'autres facteurs ont été 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 ; certains facteurs semblent au contraire être 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.

Sur l'ensemble des cas de MA, seuls 10 % sont des formes familiales transmissibles. Ces formes génétiques, à transmission mendélienne autosomale dominante, ont généralement un début plus précoce, et évoluent souvent plus rapidement que les formes du sujet âgé. Parmi ces cas familiaux, 50 % sont dus à des mutations actuellement connues. Ces mutations touchent le gène de l'APP sur le chromosome 21, et les gènes de la préséniline 1 et 2, situés respectivement sur les chromosomes 14 et 1.

Par ailleurs pour les formes non héréditaires (sporadiques), l'allèle $\epsilon 4$ du gène de l'apolipoprotéine E, situé sur le chromosome 19, est associé à un plus grand risque de développer une MA, mais également une démence vasculaire, une maladie de Creutzfeldt Jakob, etc....Il ne s'agit donc pas d'un gène majeur, mais d'un facteur de susceptibilité génétique.

II / Neuropathologie

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

Les lésions neuropathologiques typiques de la maladie sont représentées par :

- les plaques séniles, constituées d'un dépôt de substance amyloïde dans le parenchyme nerveux au niveau du domaine extracellulaire, entouré de neurites en dégénérescence ; la substance amyloïde résulte de l'agrégation d'un peptide de 40 à 43 acides aminés appelé

protéine β amyloïde (ou A β), lui-même dérivé d'une protéine précurseur de l'amyloïde appelé APP (« amyloid precursor protein »)

- la dégénérescence neurofibrillaire (DNF) : elle correspond à une accumulation intraneuronale de fibrilles formées de paires de filaments appariés en hélice ; ces filaments sont constitués de protéines microtubulaires (tau)
- perte neuronale et perte synaptique sont les autres éléments retrouvés lors de l'examen neuropathologique

III / Description clinique

Le tableau clinique est représenté par un syndrome démentiel cortical temporo-pariétal, chez un sujet âgé d'environ 70 ans, mais il existe des formes à début précoce (50 ans) et des formes à début plus tardif (80 ans). L'enjeu principal est de pouvoir poser le diagnostic à un stade précoce, prédémentiel, ce qui ne peut se faire que grâce aux tests neuropsychologiques.

1 - Phase initiale :

Le début est insidieux, et se fait par des troubles mnésiques, portant d'abord sur la mémoire de fixation, avec des difficultés à se souvenir des faits récents, se manifestant par de petits oublis, assez banaux.

Il peut exister une baisse du rendement intellectuel, une dépression traînante, un changement de la personnalité, ou encore des difficultés à s'adapter à des situations nouvelles.

A ce stade, le patient peut avoir conscience de ses difficultés et venir consulter de lui-même, ou être amené par sa famille.

2 - Phase d'état : 3 types de troubles

→ Troubles cognitifs :

- la mémoire est plus touchée, avec des oublis de plus en plus sérieux, les souvenirs les plus anciens étant les plus longuement respectés (loi de Ribot) ; le patient commence à ne plus reconnaître certaines personnes de la famille, d'abord éloignées puis de plus en plus proches (petits enfants, enfants, conjoint)
- l'orientation temporo-spatiale est atteinte, entraînant des difficultés à se repérer dans le temps et dans les lieux, d'abord non familiers, puis familiers
- le jugement, le raisonnement et l'attention sont altérés, induisant des difficultés de concentration, l'incapacité de toute critique avec réalisation d'actes absurdes ou même inconvenants, et une anosognosie de la maladie
- les troubles des fonctions instrumentales ou symboliques (langage, praxies, gnosies) constituent le syndrome aphaso-apraxy-agnosique, typique de la MA : l'aphasie se traduit au début par un simple manque du mot puis devient progressivement de plus en plus invalidante ; l'apraxie peut être idéatoire, idéomotrice, mais également apraxies constructive et de l'habillement ; l'agnosie traduit en général une démence déjà avancée, elle peut toucher les visages (prosopagnosie)

→ Troubles affectifs et comportementaux :

Ils sont parfois révélateurs. Ils comprennent un désintérêt, une dépression, une anxiété, une irritabilité, une labilité émotionnelle. Des symptômes psychotiques peuvent se voir

(hallucinations, idées délirantes de persécution ou de préjudice), ainsi que des troubles des conduites alimentaires (anorexie, boulimie) et une inversion du rythme nyctéméral.

→ Troubles neurologiques :

Troubles de la marche, rigidité, myoclonies, crises d'épilepsie, signes pyramidaux

3 – Phase terminale

A ce stade, le patient est grabataire, incontinent, il ne reconnaît plus ses proches, ne peut plus communiquer avec eux, ne s'alimente plus correctement. Le décès peut survenir du fait de complications intercurrentes (dénutrition, pneumopathies, infections urinaires) ou du fait d'autres pathologies fréquentes chez le sujet âgé (cardiopathies, diabète, insuffisance rénale ou hépatique...).

L'imagerie peut aider au diagnostic de la MA, en montrant une atrophie corticale localisée initialement aux lobes temporaux. La TEP et la TEMP (voir chapitre sur les syndromes démentiels) peuvent objectiver un hypométabolisme pariéto-temporal et du cortex postérieur médian.

IV / Prise en charge de la maladie d'Alzheimer

1 – Traitement symptomatique

Il fait appel aux inhibiteurs de l'acétylcholinestérase (IACE), seuls médicaments ayant démontré une efficacité sur le court évolutif de la maladie. Leur effet est cependant modeste. Trois produits sont actuellement disponibles à l'étranger (voir tableau) : la tacrine (Cognex*), le chlorhydrate de Donepezil (Aricept*) et la rivastigmine (Exelon*). Seul l'Aricept* est commercialisé au Maroc. Le traitement est débuté à la dose de 5 mg pendant un mois, puis la dose est augmentée à 10 mg, après s'être assuré de la normalité du bilan cardiaque.

Un traitement anti-dépresseur sera fréquemment prescrit, en évitant les produits comportant une activité anticholinergique (anti-dépresseur tricyclique), et en préférant les antidépresseurs de nouvelle génération, inhibiteurs de la recapture de la sérotonine (Fluoxétine).

Les neuroleptiques sont également souvent prescrits pour les troubles du comportement, mais sont surtout efficaces dans le traitement des hallucinations et des délires, tout particulièrement l'halopéridol (Haldol*). Les benzodiazépines doivent être prescrites avec une grande prudence et la posologie doit être très lentement progressive ; ils peuvent aggraver le déficit mnésique, ou déclencher un syndrome confusionnel.

Il faut également traiter les douleurs et les complications intercurrentes telles que les infections, et mettre en place des soins de nursing à la phase terminale de la maladie.

2 – Prise en charge psycho-sociale

C'est avec la famille que le type de prise en charge doit être décidée. Il est indispensable de maintenir un rôle social, si modeste soit-il, pour ces patients. Il faut aussi proposer des actions de stimulation cognitive, la mise en place d'une psychothérapie, d'une rééducation orthophonique et d'une kinésithérapie.

Dans les pays développés, il existe des institutions qui peuvent prendre en charge le patient à temps partiel ou à temps plein. Néanmoins, le patient doit être maintenu à domicile le plus longtemps possible.

-