

Maladie d'Alzheimer

Dr Madjid Si Hocine

Département de Médecine Interne-Hopital St Camille-
Bry sur Marne (94)

Introduction

- La plus fréquente des démence: touche 10 à 20% des plus de 80 ans.
- Maladie neuro dégénérative lentement progressive
- Le diagnostic pré mortem est un diagnostic de probabilité
- Caractérisée par une perte neuronale prédominant dans l'hippocampe, des dégénérescences neurofibrillaires(protéine tau) et l'accumulation de plaques séniles(protéine amyloïde)
- Le neuro médiateur le plus diminué est l'acétylcholine

Facteurs prédisposant

- Age
- HTA et facteurs cardio vasculaires
- Antécédents d'AVC?
- Facteurs familiaux: moins de 10% des formes, âge de début précoce inférieur à 60 ans

Facteurs protecteurs: très discutés

- Haut niveau d'étude?
- Statines?
- Œstrogène en post ménopause? A contrario effet néfaste
- Antioxydants?
- Consommation modérée d'alcool?
- Contrôle de l'HTA: the winner!!!!

Modalités diagnostiques

- Reste lié à des critères cliniques
- Imagerie, biologie et test neuro psychologiques restent d'un apport modeste (cas difficiles)
- MMS moyen en France lors du diagnostic =19/30!
- Place centrale occupée par les troubles de la mémoire, précoces, insidieux et progressif, d'abord sur les faits récents puis la répétition finit par alerter famille et/ou patient.
- Faits anciens affectés plus tardivement

Modalités diagnostiques (2)

- Association à un autre déficit cognitif: atteinte des fonctions instrumentales (praxies, gnosies, langages), l'orientation temporo spatiale, le jugement, le raisonnement et les fonctions instrumentales (capacité d'élaborer=fonctions frontales)
- Installation progressive et à distance d'un épisode confusionnel ou d'un trouble de la vigilance et sans déficit neurologique
- Elimination de toute autre cause à même d'expliquer le trouble (intérêt de la TSH, Ca, iono et de la TDM voire IRM+/- PL,EEG)
- Retentissement dans la vie quotidienne
- Age entre 40 et 90 ans



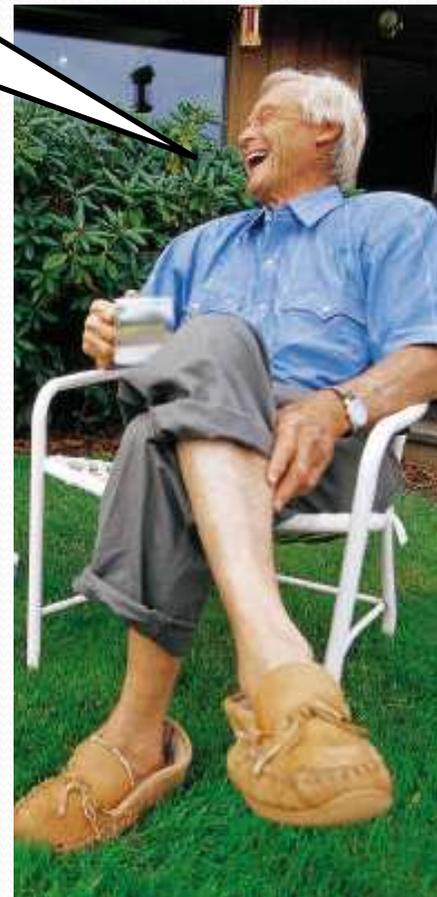
Résumé des critères du DSM IV

- Installation de déficits cognitifs multiples
- Troubles de la mémoire
- Une ou plusieurs perturbations suivantes:
 - Aphasie
 - Apraxie
 - Agnosie
 - Perturbations des fonctions exécutives
- Retentissement et déclin/fonctionnement antérieur
- Début progressif et déclin cognitif continu
- Absence d'autres causes

Examen par le praticien

- Explorer les troubles de la mémoire: recueil de la plainte du patient et de l'entourage, récit de l'actualité et de la biographie, d'épisodes historiques, orientation temporo spatiale.
- Explorer les troubles du langage: manque du mot compensé par des périphrases, puis trouble de la compréhension et au final mutisme. Faire faire des listes d'objets ou d'animaux (fluence verbale), nommage d'objets, faire écrire une phrase
- Explorer les praxies: imiter un geste complexe, praxie constructive (dessin complexe), praxie idéomotrice (salut militaire...)
- Explorer la gnosie: anosognosie, (« tout va bien? »), prosopagnosie (« c'est qui lui? »)

L'épicier
taa el
houma?





Examen par le praticien (2)

- Explorer les troubles du jugement: explication de proverbe, soutenir une proposition absurde
- Explorer les troubles des fonctions exécutives: retentissement sur la vie quotidienne.
- Recours à des tests:
 - MMS de Folstein,
 - Test de l'Horloge,
 - Epreuve des 5 mots de Dubois,
 - BREF (composante frontale)

MMS

- **Orientation dans le temps**

- Quelle est la date complète d'aujourd'hui ? Si incapable:
- En quelle année sommes-nous ?
- En quelle saison ?
- En quel mois ?
- Quel jour du mois ?
- Quel jour de la semaine

- **Orientation dans l'espace**

- Endroit où nous nous trouvons Quel est le nom de l'hôpital où nous sommes ?
- Dans quelle ville se trouve-t-il ?
- Quel est le nom du département dans lequel est située cette ville ?
- Dans quelle province ou région est situé ce département ?
- A quel étage sommes-nous ?

- **Apprentissage:**

3 mots à faire répéter au patient qui doit essayer de les retenir. Ils seront redemandés ensuite

- **Attention et calcul:**

Faire des soustractions successives à partir de 100 et en retirant 7 à chaque fois.

- **Epreuve de mémoire :**

Rappel des 3 mots qu'il fallait retenir

- **Les épreuves portant sur le langage:**

Montrer un objet, le faire nommer, répéter des mots, obéir à des ordres simples permettent d'évaluer différentes fonctions cognitives

MMS de Folstein

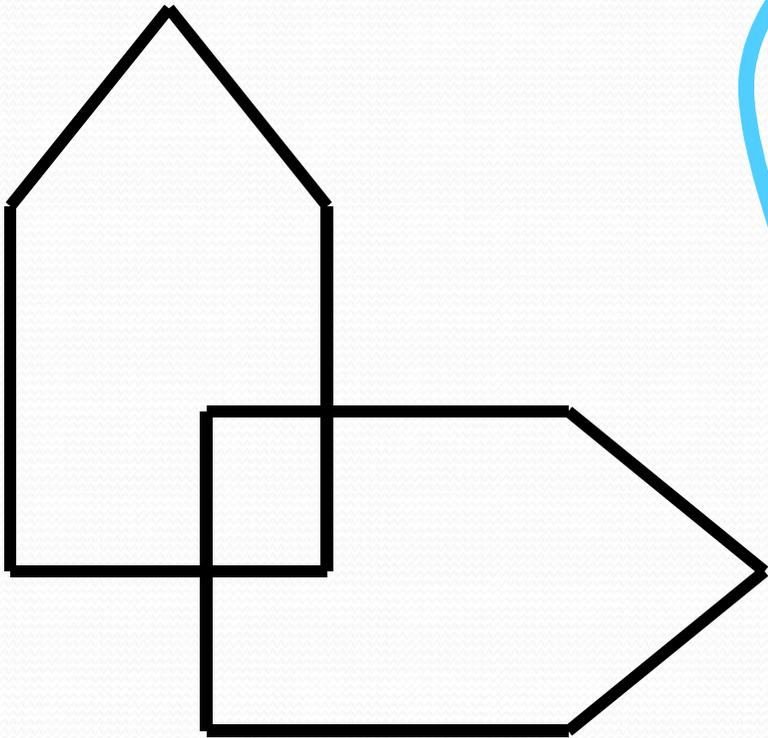
Praxies constructives

L'apraxie est un désordre de l'activité gestuelle entraînant une difficulté à effectuer des gestes. Il s'ensuit une difficulté à établir des relations des objets entre eux et dans l'espace. L'apraxie constructive correspond à un désordre de la perception de l'espace. L'apraxie constructive perturbe la possibilité de dessiner.

La praxie est évaluée en donnant une feuille de papier et en demandant de recopier un dessin.

Les résultats

- Chaque question est notée 0 ou 1. Le score total varie de 0 à 30. Un score de 28 ou plus permet de rassurer le patient.
- Un score entre 23 ou moins révèle une dysfonction cognitive. Un bilan est nécessaire pour comprendre la cause.
- Un score entre 24 et 27 : il est nécessaire d'interpréter ce résultat en fonction de l'âge et du niveau socio-culturel. Une évaluation spécialisée est le plus souvent nécessaire si le patient a des symptômes. Le diagnostic ne peut être posé formellement. Il est nécessaire de surveiller le malade.



« FERMEZ LES YEUX »

Epreuve des 5 mots de Dubois

Permet de tester les capacités de mémorisation et de repérer la présence d'un trouble de la mémoire caractéristique de la maladie d'Alzheimer

Il faut faire lire 5 mots au patient

Lui faire remarquer à quelle catégorie sémantique appartient chaque mot, comme par exemple le mot limonade qui est une boisson

Cacher la liste

Lui demander de dire les 5 mots

- S'il en manque, on l'aide en citant la sémantique du mot manquant (par exemple quelle était la boisson ?)
- Résultat : un point par mot restitué avec ou sans aide
- Faire ensuite une épreuve distractive afin de mobiliser son attention sur une autre tâche intellectuelle.
- On lui redemande de citer les 5 mots : s'il en manque 1, on aide le patient avec la catégorie sémantique.
- On cote 1 par mot restitué avec ou sans aide.
- Un score de 10 élimine la maladie d'Alzheimer.

Test de l'horloge

- Le test de l'horloge explore différentes fonctions de la mémoire parmi lesquelles les praxies et l'orientation temporo-spatiale.
Un cercle avec un point central représentant le cadran d'une montre ou d'une horloge est montré à la personne testée à laquelle il est demandé de placer les chiffres correspondant aux heures
Représenter une heure précise.
Résultats : un point est délivré pour chaque réponse exacte

Tous les chiffres des heures, de 1 à 12, doivent être Présents

Placés dans le bon ordre

Bien positionnés

Les deux aiguilles sont dessinées

L'aiguille indiquant l'heure est bien positionnée

L'aiguille indiquant les minutes est bien positionnée

Les tailles différentes des deux aiguilles sont respectées et exactes

La personne doit avoir un résultat positif pour chaque question Le score normal est de 7 sur 7

- Un point perdu reflète une anomalie qui nécessite un bilan plus complet.
Le test présente une bonne sensibilité de détection de démence mais n'est pas spécifique de la maladie d'Alzheimer.





IADL:autonomie

-utilisation du téléphone

-gestion des médicaments

-utilisation des transports en commun

-gestion du budget

Si difficulté dans une ou plusieurs de ces tâches →
augmente la probabilité de la présence d'une démence



Troubles psychiatriques

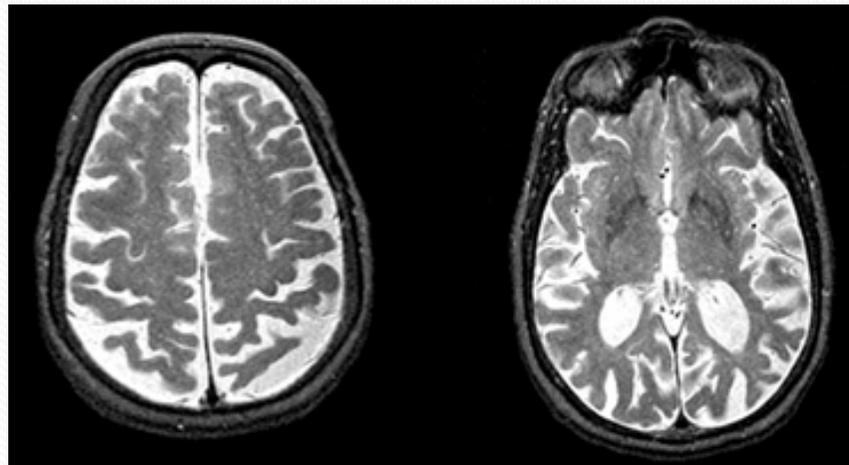
- Toujours présents, sous des formes et une intensité variables.
- Peuvent précéder la « reconnaissance » de la maladie.
- Toujours source de souffrance pour le malade et son entourage.
- Les troubles positifs (agitation, ...) sont toujours repérés, mal et sur-traités.
- Les troubles négatifs (apathie, dépression) sont méconnus et sous-traités.
- Mélange complexe de traces de la personnalité antérieure, d'interactions avec l'entourage et d'effets directs de la maladie

IRM

Atrophie

Elargissement des Sillons corticaux

Dilatation ventriculaires



Diagnostic différentiel

- Confusion mentale
- Dépression: accompagne mais attention à la pseudo démence dépressive (intérêt du traitement anti dépresseur)
- Démence vasculaire qui est non dégénérative
- DFT: syndrome frontal et troubles comportementaux d'allure psychiatrique, aphasie progressive
- Démence à Corps de Lewy: troubles attentionnels et visuo spatiaux; avec au moins 2 des signes suivants: fluctuations, signes parkinsoniens et hallucinations souvent visuelles et très élaborées. 2^{ème} cause de démence du SA

Diagnostics différentiels (2)

- Démence sous corticales: parkinson, SEP, VIH, AVC multiples

Elles associent des troubles cognitifs frontaux, des troubles de l'humeur (dépression) et des troubles moteurs variables.

Le médiateur en cause est la dopamine



Perspectives thérapeutiques

- Pas de traitement curatif!
- Thérapie palliative visant à assurer le plus longtemps possible au malade et à sa famille la meilleure qualité de vie possible
- Prise en charge des troubles comportementaux et psychiatrique (dépression+++ ,insomnie, agitation)
- Accompagnement social du malade et de l'aidant
- Orthophonie et groupe de stimulation de la mémoire

CAT devant une plainte mnésique

- Plainte :

Troubles de l'humeur au premier plan (dépression, anxiété) → traitement et réévaluation à 6 mois

Troubles de l'humeur discrets ou absents :
MMSE dans les limites de la normale et autonomie (4IADL) conservée
réévaluation à un an

- MMS altéré:
- Examen neurologique anormal
 1. signes focaux : envisager pathologie vasculaire cérébrale
 2. signes parkinsoniens : envisager pathologie dégénérative des noyaux gris ou du tronc cérébral
 3. troubles de la marche et incontinence : envisager hydrocéphalie chronique

CAT devant une plainte mnésique

(2)

- Examen neurologique normal
 1. prédominance des troubles de la mémoire + perte de points sur les items mnésiques au MMSE (rappel des 3 mots, orientation temporelle et spatiale) : envisager maladie d'Alzheimer
 2. prédominance des troubles du comportement et/ou troubles du langage (réduction, aphasie) : envisager DFT
 3. présence d'hallucinations visuelles et/ou fluctuations cognitives et comportementales ; mauvaise copie de la figure du MMSE : envisager démence à corps de Lewy

- Dans tout les cas si troubles cognitifs et MMS altéré:

imagerie cérébrale

biologie sanguine

avis spécialisé

suivi régulier