



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

GUIDE MÉDECIN - AFFECTION DE LONGUE DURÉE

Maladie d'Alzheimer et autres démences

Mai 2009

Ce guide médecin est téléchargeable sur
www.has-sante.fr

Haute Autorité de Santé

2 avenue du Stade de France - F 93218 Saint-Denis La Plaine CEDEX
Tél. :+33 (0)1 55 93 70 00 - Fax :+33 (0)1 55 93 74 00

Sommaire

Glossaire	4
1. Introduction	5
1.1 Objectif	5
1.2 Méthode	5
2. Diagnostic d'une démence	6
2.1 Objectifs	6
2.2 Professionnels impliqués	6
2.3 Diagnostic de la maladie d'Alzheimer	6
2.4 Diagnostic des démences non-Alzheimer les plus fréquentes	9
2.5 Annonce du diagnostic	11
2.6 Plan de soins et d'aides	12
3. Prise en charge thérapeutique	12
3.1 Objectifs	12
3.2 Professionnels impliqués	12
3.3 Information du patient	12
3.4 Traitements pharmacologiques	13
3.5 Traitements non pharmacologiques	18
3.6 Soutien aux aidants	20
4. Suivi	20
4.1 Objectifs	20
4.2 Professionnels impliqués	21
4.3 Suivi clinique piloté par le médecin traitant	21
4.4 Évaluation médicale annuelle de l'aidant	25
4.5 Examens complémentaires	25
4.6 Indication des hospitalisations	25
4.7 Préparation à l'entrée en institution	26
Annexe 1. Liste des participants	27
Annexe 2. Références	28
Annexe 3. Mini-Mental Status Examination dans sa version consensuelle établie par le Groupe de recherche et d'évaluation des outils cognitifs (GRECO)	29
Annexe 4. Critères diagnostiques	31
Annexe 5. Troubles du comportement : conduite à tenir (Les bonnes pratiques de soins en EHPAD - DGS, SFGG, octobre 2007)	32

Mise à jour des guides et listes ALD

Les guides médecin élaborés par la Haute Autorité de Santé sont révisés tous les 3 ans.

Dans l'intervalle, la liste des actes et prestations (LAP) est actualisée au minimum une fois par an et disponible sur le site Internet de la HAS (www.has-sante.fr).

Glossaire

ADL	<i>Activities of Daily Living</i>
CLIC	Centre local d'information et de coordination
CPK	Créatine phosphokinase
CRP	C-réactive protéine
DAD	<i>Disability Assessment for Dementia</i>
DATscan®	Scintigraphie cérébrale avec le ioflupane [123I]
DLFT	Dégénérescence lobaire fronto-temporale
DSM-IV-TR	<i>Diagnostic and Stastitical Manual, revised text, 4th edn</i>
ECBU	Examen cyto bactériologique des urines
ECG	Electrocardiogramme
EDF	Échelle de dysfonctionnement frontal
EEG	Électroencéphalogramme
EHPAD	Établissement d'hébergement pour personnes âgées dépendantes
IADL	<i>Instrumental Activities of Daily Living</i>
IRM	Imagerie par résonance magnétique
IRS	Inhibiteurs de la recapture de la sérotonine
LCR	Liquide céphalo-rachidien
MIS	<i>Memory Impairment Screen</i>
MMSE	<i>Mini-Mental State Examination</i>
NINDS-AIREN	<i>Neuroepidemiology Branch of the National Institute of Neurological Disorders and Stroke— Association internationale pour la recherche et l'enseignement en neurosciences</i>
NINCDS-ADRDA	<i>National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke and the Alzheimer's disease and related disorders association</i>
NPI	<i>NeuroPsychiatric Inventory</i>
QDC	questionnaire de dyscontrôle comportemental
RP	Recommandations professionnelles
SCPD	Symptômes comportementaux et psychologiques des démences
SIB	<i>Severe Impairment Battery</i>
TAU	<i>Tubulin Associated Unit</i>
TEMP	Tomographie d'émission monophotonique
TEP	Tomographie à émission de positrons
TSH	Thyréostimuline hypophysaire

1. Introduction

1.1 Objectif

L'objectif de ce guide est d'expliciter pour les professionnels de santé la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un malade admis en ALD au titre de l'ALD 15 *maladie d'Alzheimer et autres démences*. C'est un outil pragmatique auquel le médecin traitant peut se référer notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin-conseil et le patient.

1.2 Méthode

Les recommandations professionnelles de la Haute Autorité de Santé de mars 2008 sur « le diagnostic et la prise en charge de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées » ont été la source principale pour élaborer ce guide médecin.

La mise en application de ces recommandations dans le guide médecin a été discutée et validée par un groupe de travail pluridisciplinaire (*Annexe 1*).

Le guide concerne le diagnostic et la prise en charge de la maladie d'Alzheimer et des principales maladies apparentées : démence vasculaire, démence à corps de Lewy, démence associée à une maladie de Parkinson et dégénérescence lobaire fronto-temporale). La prise en charge des patients étant commune pour ces maladies, un seul guide médecin est proposé.

Un guide médecin ALD ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques : toutes les comorbidités, les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne revendique pas l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles ni ne se substitue à la responsabilité individuelle du médecin à l'égard de son patient. Ce guide reflète cependant la structure essentielle de prise en charge de la maladie d'Alzheimer et autres démences et sera mis à jour en fonction de la validation de données nouvelles.

2. Diagnostic d'une démence

2.1 Objectifs

- Rechercher les arguments cliniques et paracliniques permettant d'établir le diagnostic.
- Évaluer la sévérité de la démence.
- Rechercher des comorbidités.
- Éliminer une autre affection susceptible d'expliquer les signes observés.
- Annoncer le diagnostic, établir un plan de soins adapté et accompagner le patient et son entourage.

2.2 Professionnels impliqués

La détection (évaluation initiale) d'une démence chez un patient est le plus souvent du champ du médecin généraliste. Si cette évaluation initiale est en faveur d'un déclin cognitif, le diagnostic et l'annonce de la maladie seront assurés par un neurologue, gériatre ou psychiatre en coordination avec le médecin généraliste. Il est recommandé que le diagnostic de démence soit envisagé dès les premiers symptômes et conduite à des explorations pour confirmer précocement le diagnostic. Une évaluation cognitive est également recommandée à l'entrée et en cours de séjour en établissement d'hébergement pour personnes âgées dépendantes (EHPAD).

2.3 Diagnostic de la maladie d'Alzheimer

► Évaluation initiale

- **Entretien**
 - Si possible et après accord du patient, avec un accompagnant identifié capable de donner des informations fiables.
 - Recherche des antécédents médicaux personnels et familiaux, notamment les antécédents familiaux de démence et les facteurs de risque cérébro-vasculaires.
 - Recherche du type et de l'origine de la plainte, des prises de médicaments, d'alcool ou de toxique.
 - Précisions sur le mode et le lieu de vie, qui vont conditionner la prise en charge.
 - Histoire de la maladie.

- ▶ Recherche de symptômes évoquant une détérioration intellectuelle pour chacune des fonctions cognitives.
- ▶ Recherche de comorbidités.

- **Évaluation cognitive globale**
 - ▶ Effectuer une évaluation globale de manière standardisée à l'aide du *Mini-Mental Status Examination* (MMSE) dans sa version consensuelle établie par le Groupe de recherche et d'évaluation des outils cognitifs (GRECO) (*Annexe 3*). L'âge, le niveau socioculturel, l'activité professionnelle et sociale, ainsi que l'état affectif (anxiété et dépression) et le niveau de vigilance du patient, doivent être pris en considération dans l'interprétation du résultat du MMSE.

- **Évaluation fonctionnelle**
 - ▶ Apprécier le retentissement des troubles cognitifs sur les activités de la vie quotidienne. Cette évaluation peut être structurée à l'aide d'échelles :
 - échelle *Instrumental Activities of Daily Living* (IADL) pour les activités instrumentales de la vie quotidienne ;
 - échelle simplifiée comportant les 4 items les plus sensibles (utilisation du téléphone, utilisation des transports, prise de médicaments, gestion des finances) ; la nécessité d'une aide du fait des troubles cognitifs à au moins un de ces items constitue un retentissement significatif de ces troubles sur l'activité quotidienne du patient ;
 - échelle *Activities of Daily Living* (ADL) pour les activités basiques de la vie quotidienne.

- **Évaluation thymique et comportementale**
 - ▶ Rechercher une dépression qui peut parfois se présenter sous l'aspect d'un syndrome démentiel, mais surtout peut accompagner ou inaugurer un syndrome démentiel.
 - ▶ Rechercher des troubles affectifs, comportementaux ou d'expression psychiatrique (troubles du sommeil, apathie, dépression, anxiété, hyperémotivité, irritabilité, agressivité, hallucinations, idées délirantes, etc.). Cet entretien peut être structuré à l'aide d'échelles telles que le *NeuroPsychiatric Inventory* (NPI) et l'échelle de dysfonctionnement frontal (EDF).

- **Examen clinique**
 - ▶ État général (perte de poids, examen neurologique¹).

¹ L'examen neurologique reste longtemps normal dans la maladie d'Alzheimer. L'existence de signes neurologiques doit faire évoquer un autre diagnostic que celui de la maladie d'Alzheimer ou l'existence d'une comorbidité.

- ▶ État cardio-vasculaire (HTA, troubles du rythme).
- ▶ Degré de vigilance (recherche d'une confusion mentale).
- ▶ Déficits sensoriels (visuels ou auditifs) et moteurs.
- ▶ Recherche de comorbidités.

▶ Conduite à tenir après l'évaluation initiale

- ▶ Si, en dépit de la plainte mnésique, les fonctions cognitives appréciées par le MMSE et des tests brefs de repérage, les activités de la vie quotidienne évaluées par l'échelle IADL et le contexte clinique (absence de troubles de l'humeur et du comportement) sont strictement normaux, une évaluation cognitive comparative doit être proposée au patient, dans le cadre d'un suivi, 6 à 12 mois plus tard.
- ▶ Si elle est en faveur d'un déclin cognitif, le patient doit être adressé à un centre mémoire (CMR, CM2R) ou à un spécialiste pour la réalisation d'un bilan clinique (évaluation cognitive approfondie) et paraclinique (encadré 1) afin de poser le diagnostic de maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée. Les critères diagnostiques recommandés sont présentés en annexe 4.

Encadré 1. Examens paracliniques à envisager dans la démarche diagnostique de la maladie d'Alzheimer ou d'une autre démence

- **Biologie**
 - ▶ Dosage de la thyroostimuline hypophysaire (TSH), hémogramme, ionogramme sanguin, calcémie, glycémie, albuminémie et bilan rénal (créatinine et sa clairance calculée selon la formule de Cockcroft et Gault).
 - ▶ Un dosage de la vitamine B12, un dosage des folates, un bilan hépatique (transaminases, gamma GT), une sérologie syphilitique, VIH ou de la maladie de Lyme sont prescrits en fonction du contexte clinique.
- **Imagerie**
 - ▶ Imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM) avec des temps T1, T2, T2* et FLAIR et des coupes coronales permettant de visualiser l'hippocampe. En cas de contre-indication, une tomodensitométrie cérébrale sans injection de produit de contraste est réalisée.
- **Analyse du LCR**
 - ▶ Analyse standard du LCR uniquement chez les patients ayant une présentation clinique atypique et/ou rapidement évolutive.
 - ▶ Le dosage de marqueurs de la maladie d'Alzheimer dans le LCR (protéines *Tubulin Associated Unit* (TAU) totale, phospho-TAU, A β 42, etc.) peut être réalisé en cas de doute diagnostique et en particulier chez les patients jeunes.

- **Électroencéphalogramme**

- En fonction du contexte clinique : crise comitiale, suspicion d'encéphalite ou d'encéphalopathie métabolique, suspicion de maladie de Creutzfeldt-Jakob, etc., ou en cas de confusion ou d'aggravation rapide d'une démence connue dans l'hypothèse d'un état de mal non convulsif.

- **Étude génétique**

- Une étude génétique ne peut être proposée que chez les patients ayant des antécédents familiaux de démence évocateurs d'une transmission autosomique dominante. Si une mutation a été identifiée chez un patient, un diagnostic présymptomatique peut être réalisé chez les apparentés qui le souhaitent et avec leur consentement écrit. Ce diagnostic présymptomatique ne peut être entrepris que dans le cadre d'une procédure d'information et de prise en charge se déroulant au sein d'une consultation multidisciplinaire de génétique.

2.4 Diagnostic des démences non-Alzheimer les plus fréquentes

► Démence vasculaire

Il existe plusieurs formes de démence vasculaire, dont :

- une forme comportant un lien chronologique entre un épisode cérébral vasculaire et l'apparition ou l'aggravation d'un trouble cognitif, évoluant par à-coups ;
- une forme plus progressive évoquée sur un profil de troubles neuropsychologiques prédominant sur les fonctions exécutives et comportementales (apathie, hyperémotivité et irritabilité).

L'association entre lésions cérébro-vasculaires et lésions dégénératives est fréquente (démence mixte), particulièrement chez la personne âgée. La part respective des deux processus pathologiques est difficile à apprécier. Les deux processus pathologiques doivent être pris en charge.

Encadré 2. Diagnostic de la démence vasculaire

- Le diagnostic de la démence vasculaire s'appuie sur la présence de symptômes et signes neurologiques focaux et de facteurs de risque vasculaires (notamment hypertension artérielle et diabète), de maladies dysimmunitaires ou d'antécédents familiaux : *Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarctus and Leukoencephalopathy* (CADASIL), etc.
- Le diagnostic doit être étayé par la présence de lésions cérébrales vasculaires (à rechercher de préférence à l'IRM, séquences T2, T2* et FLAIR).

► **Démence à corps de Lewy et démence associée à la maladie de Parkinson**

La présence d'hallucinations précoces, essentiellement visuelles, de troubles cognitifs fluctuants centrés sur les fonctions exécutives et/ou de troubles visuo-spatiaux, de symptômes parkinsoniens, de cauchemars, de troubles du sommeil paradoxal (agitation nocturne), d'une somnolence inhabituelle, de fluctuations de la vigilance, de chutes, de pertes de connaissance inexpliquées, d'idées dépressives et d'idées délirantes ou interprétatives doit faire évoquer une démence à corps de Lewy.

La survenue de troubles cognitifs après l'apparition d'une maladie de Parkinson idiopathique est en faveur d'une démence parkinsonienne.

► **Dégénérescence lobaire fronto-temporale**

Il existe plusieurs formes de dégénérescence lobaire fronto-temporale (DLFT). Elles sont plus fréquentes chez les sujets âgés de moins de 65 ans et souvent familiales, pouvant nécessiter le recours à une consultation génétique.

Tableau 1. Différentes formes de DLFT

Forme de DLFT	Symptomatologie
Démence fronto-temporale (variante frontale ou comportementale)	Des troubles du comportement inauguraux (apathie, désinhibition) et prédominants par rapport aux troubles cognitifs évoquent une démence fronto-temporale
Aphasie primaire progressive	Une réduction progressive et isolée de l'expression orale spontanée avec un manque du mot ou une anarthrie évoque une forme aphasique (aphasie primaire progressive). Les faibles performances aux tests cognitifs globaux, expliquées par l'aphasie, contrastent avec le maintien de l'autonomie
Démence sémantique (variante temporelle)	Trouble de la compréhension des mots isolés ou une perte de reconnaissance des visages ou des objets

Il est recommandé devant ces DLFT, comme pour d'autres formes d'atrophie lobaire pouvant s'exprimer par un trouble isolé ou prédominant d'une fonction cognitive (apraxie, agnosie, troubles visuo-spatiaux ou neuro-visuels, etc.), de demander un avis spécialisé. Dans ce contexte, des signes parkinsoniens ou d'atteinte du moto-neurone doivent être repérés.

Encadré 3. Diagnostic des dégénérescences lobaires fronto-temporales

- ▶ Le diagnostic est porté grâce à l'évaluation comportementale (EDF, NPI, *Frontal Behavioral Inventory*), au bilan neuropsychologique centré sur les fonctions exécutives (BREF), le langage et les épreuves de cognition sociale, l'imagerie morphologique (IRM) et fonctionnelle (TEMP), et éventuellement dans les cas difficiles par la TEP.

▶ Maladie de Creutzfeldt-Jakob

La rapidité d'aggravation des troubles cognitifs sur quelques semaines associée à des troubles neurologiques (myoclonies, crise convulsive, troubles de vigilance, anxiété) doit faire évoquer une maladie de Creutzfeldt-Jakob.

Encadré 4. Diagnostic de la maladie de Creutzfeldt-Jakob

Le diagnostic est réalisé en centre spécialisé et nécessite notamment :

- un EEG ;
- une IRM avec séquences de FLAIR et diffusion ;
- une ponction lombaire avec dosage de la protéine 14-3-3.

2.5 Annonce du diagnostic

L'annonce du diagnostic de la démence peut être effectuée en plusieurs étapes selon la réceptivité de la personne. Il est souvent utile de répéter ce diagnostic à des moments différents. Si la personne en est d'accord, le diagnostic est communiqué à sa famille ou à la personne de son choix. À un stade précoce, les capacités cognitives de la personne sont suffisamment conservées pour que la compréhension en soit possible.

L'annonce du diagnostic est faite en prenant en compte l'histoire de vie du patient, sa représentation de la maladie et ses craintes, ce qui peut nécessiter un travail préalable avec le médecin traitant et la famille.

Le médecin qui a établi le diagnostic est responsable de son annonce. L'annonce se fait en coordination avec le médecin traitant.

Le diagnostic et son annonce à un stade tardif gardent un intérêt car ils permettent d'adapter la prise en charge. Ils soulagent souvent les proches en leur permettant de mettre des mots sur leur expérience passée et présente. Du fait des troubles cognitifs et des difficultés de communication du patient, l'annonce du diagnostic à ce stade nécessite une écoute particulière du patient, un choix soigneux des mots et une prise en compte de ses capacités de communication.

2.6 Plan de soins et d'aides

Le diagnostic ne se conçoit que dans le cadre d'un plan de soins et d'aides, qui comprend en fonction du stade de la maladie :

- Une prise en charge thérapeutique médicamenteuse et non médicamenteuse.
- Une prise en charge médico-socio-psychologique coordonnée du patient et de son entourage.
- D'éventuelles mesures juridiques.

Ce plan de soins et d'aides est suivi et réévalué régulièrement.

3. Prise en charge thérapeutique

3.1 Objectifs

- Envisager un traitement spécifique, en prenant en compte son rapport bénéfice/risque.
- Envisager des interventions non pharmacologiques adaptées au profil du patient dans le cadre d'un plan de soins et de vie individualisés.
- Envisager des traitements non spécifiques si nécessaire.

3.2 Professionnels impliqués

- La prise en charge de la démence nécessite une coopération entre les cliniciens impliqués, notamment généralistes, neurologues, gériatres et psychiatres. Elle implique une mobilisation des ressources sociales de proximité en complément des ressources sanitaires.
- Les autres professionnels impliqués sont les psychologues, les orthophonistes, les ergothérapeutes, les psychomotriciens, les kinésithérapeutes, les infirmiers(ères) et les aides-soignants(es).

3.3 Information du patient

L'éducation thérapeutique doit permettre au patient et à sa famille une meilleure connaissance de la maladie et les informer des services et interventions disponibles à toutes les étapes de la maladie. Elle comporte une information du patient et, avec son accord, de l'aidant et de son entourage, sur :

- **L'accès aux soins.**
- **La maladie et son évolution.**
- **Les différentes thérapeutiques avec leurs avantages et leurs inconvénients.**
- **Le plan de soins et d'aides établi.**
- **La nécessité d'un suivi régulier pour le patient et l'aidant.**
- **La possibilité pour l'aidant qui le demande d'une consultation annuelle pour évaluer son état de santé physique et psychique.**
- **L'existence d'associations de patients et de familles, et l'intérêt de les contacter.**
- **La possibilité d'hospitalisation programmée ou en urgence.**
- **Une éventuelle entrée en institution.**

Au moment d'établir le protocole de soins, la carte d'information « Maladie d'Alzheimer » à conserver sur soi doit être proposée au patient².

Lors de l'instauration du traitement spécifique ou non spécifique, il convient de discuter avec le patient et l'accompagnant de l'attente raisonnable des effets du traitement et des éventuels effets indésirables³.

3.4 Traitements pharmacologiques⁴

► Traitement pharmacologique spécifique : maladie d'Alzheimer

Quels que soient l'âge et le stade de la maladie auxquels le diagnostic est porté (hormis le stade très sévère : MMSE < 2), un traitement spécifique doit être envisagé chez un patient atteint de maladie d'Alzheimer lorsque le diagnostic a été annoncé, en prenant en compte son rapport bénéfique/risque.

² Mesure n°10 du Plan Alzheimer 2008-2012, disponible sur le site du Plan Alzheimer à l'adresse suivante : <http://www.plan-alzheimer.gouv.fr/pdf/10%20carte%20alzheimer.pdf>

³ Le lecteur est invité à consulter la fiche de bon usage des médicaments : « Quelle place pour les médicaments anti-Alzheimer dans la prise en charge des patients ? » et « Questions - réponses : quelle place pour les médicaments anti-Alzheimer dans la prise en charge des patients ? » téléchargeables gratuitement sur le site de la HAS.

⁴ Pour des raisons de simplicité, les guides médecins citent généralement les classes thérapeutiques sans détailler l'ensemble des médicaments indiqués dans la pathologie concernée. Cependant, chaque médicament n'est concerné que dans le cadre précis de son autorisation de mise sur le marché (AMM). Si pour des raisons explicites tel n'est pas le cas, et plus généralement pour toute prescription d'un produit hors AMM, qui s'effectue sous la seule responsabilité du prescripteur, celui-ci doit en informer spécifiquement le patient.

Selon l'autorisation de mise sur le marché (AMM), ce traitement ne peut être instauré que par les neurologues, gériatres et psychiatres.

Peut être proposé :

- Au stade léger (MMSE > 20) : un inhibiteur de la cholinestérase (donépézil, galantamine ou rivastigmine).
- Au stade modéré (10 < MMSE < 20) : un inhibiteur de la cholinestérase ou un antiglutamate (mémantine).
- Au stade sévère (MMSE < 10) : un antiglutamate (mémantine).

Une bithérapie (inhibiteur de cholinestérase et mémantine) a été comparée à une monothérapie par inhibiteur de cholinestérase dans 2 essais randomisés aux résultats contradictoires. En l'état actuel des données, il n'y a pas d'arguments pour recommander une bithérapie.

Il n'y a pas de preuves pour recommander l'utilisation des médicaments suivants dans le traitement spécifique de la maladie d'Alzheimer : les antioxydants dont la vitamine E, la sélégiline, les extraits de ginkgo biloba, les nootropes, les anti-inflammatoires, les hormones (dont la DHEA et les œstrogènes), les hypocholestérolémiants (dont les statines) et les oméga 3.

Un électrocardiogramme (ECG) est recommandé avant la prescription d'un inhibiteur de la cholinestérase chez les patients ayant des antécédents cardiaques, bradycardes ou sous traitement bradycardisant (bêta-bloquants, etc.).

La surveillance de l'observance et de la tolérance doit être assurée, en ayant recours éventuellement, notamment chez les personnes isolées, à un professionnel de santé.

Les traitements sont institués à la dose minimale et la posologie est augmentée progressivement jusqu'à la dose maximale préconisée et tolérée. Le patient est revu à un mois pour une évaluation de la tolérance et un ajustement de la posologie soit par le médecin primo-prescripteur, soit par le médecin traitant ou un autre spécialiste qui assure le suivi du patient.

En cas d'intolérance ou d'impossibilité à atteindre les doses maximales recommandées, il est possible de substituer un inhibiteur de la cholinestérase par un autre dans les formes légères à modérément sévères ou un inhibiteur de la cholinestérase par la mémantine dans les formes modérées et sévères.

En dehors de la situation d'intolérance malgré des adaptations thérapeutiques, l'arrêt des traitements doit être envisagé au stade très sévère lorsque l'interaction entre le patient et son entourage n'est plus évidente, en tenant compte de l'ensemble du contexte et au cas par cas.

► **Traitement pharmacologique spécifique : démence vasculaire**

La coexistence de lésions vasculaires et d'une maladie d'Alzheimer est fréquente et ne contre-indique pas la prescription d'un traitement anti-Alzheimer (inhibiteur de cholinestérase, mémantine). En revanche, il n'est pas recommandé de prescrire un traitement anti-Alzheimer en cas de démence vasculaire pure.

Les facteurs de risque cardio-vasculaires doivent être pris en compte et traités.

► **Traitement pharmacologique spécifique : démence à corps de Lewy et démence associée à la maladie de Parkinson**

Les inhibiteurs de la cholinestérase peuvent être envisagés pour les patients avec une démence parkinsonienne (seule la rivastigmine a démontré son efficacité dans le traitement symptomatique des formes légères à modérément sévères de démence chez les patients avec une maladie de Parkinson idiopathique) ou une démence à corps de Lewy (hors AMM), en prenant en compte les bénéfices thérapeutiques attendus et les éventuels effets indésirables.

La L-Dopa peut être prescrite en association avec les inhibiteurs de la cholinestérase. En revanche la prescription d'agonistes dopaminergiques doit être évitée.

Les données sont insuffisantes pour recommander la mémantine dans la démence parkinsonienne ou à corps de Lewy.

► **Traitement pharmacologique spécifique: dégénérescences lobaires fronto-temporales et maladie de Creutzfeldt-Jakob**

Il n'est pas recommandé de prescrire un médicament anti-Alzheimer dans les dégénérescences lobaires fronto-temporales et la maladie de Creutzfeldt-Jakob.

► **Traitement pharmacologique non spécifique**

Les psychotropes n'ont pas d'effet préventif sur la survenue des troubles du comportement.

- **Antipsychotiques**

Les antipsychotiques atypiques et classiques exposent à un risque

plus élevé de décès et d'accidents vasculaires cérébraux.⁵ Leur usage est déconseillé chez les personnes atteintes de maladie d'Alzheimer ou d'une maladie apparentée. Leur usage est fortement déconseillé dans la maladie à corps de Lewy pour les mêmes raisons et du fait de leurs effets secondaires neurologiques (effets extra-pyramidaux).

Avant toute prescription d'un antipsychotique, il est recommandé d'évaluer le rapport bénéfices/risques en tenant compte :

- de ses effets secondaires neurologiques extrapyramidaux (akathisie, syndrome parkinsonien, dyskinésies tardives) ;
- du risque de :
 - chutes,
 - fausses routes alimentaires,
 - sédation excessive,
 - troubles métaboliques,
 - hypotension orthostatique,
 - troubles du rythme,
 - troubles de la conduction cardiaque ;
- de ses éventuels effets anticholinergiques (risque de troubles cognitifs, de constipation, de rétention urinaire).

Il est recommandé de ne prescrire un antipsychotique qu'en cas de trouble psychotique sévère et non contrôlable autrement (troubles productifs au contenu effrayant, hallucinations), après échec des autres mesures non médicamenteuses ou en cas d'urgence (danger pour le patient lui-même ou pour autrui).

En cas de décision de prescription, il est recommandé de suivre les règles ci-dessous :

- Évaluer systématiquement le risque d'événements cérébro-vasculaires, cardiaques, neurologiques, cognitifs et métaboliques.
- Identifier, documenter et quantifier systématiquement les symptômes cibles à corriger.
- Choisir l'antipsychotique après une analyse individuelle des bénéfices/risques : demi-vie courte, effet anticholinergique faible.
- Informer systématiquement le patient ou l'aidant sur le rapport bénéfices/risques du traitement.
- Utiliser systématiquement la posologie initiale la plus basse possible, de l'ordre du quart des posologies usuelles chez l'adulte jeune, puis l'augmenter progressivement si besoin.
- Prescrire le traitement pour une durée très limitée.

⁵ Afssaps. Communiqué de presse du 9 décembre 2008 sur la sécurité d'emploi des antipsychotiques classiques chez les patients âgés déments. Communiqué de presse du 9 mars 2004 sur la sécurité d'emploi des antipsychotiques atypiques chez les patients âgés atteints de démence.

- Réévaluer systématiquement, au moins toutes les semaines, la tolérance physique, neurologique et cognitive et l'efficacité symptomatique.
- Arrêter les antipsychotiques dès que l'état clinique le permet ou dès que les autres mesures thérapeutiques sont devenues efficaces.

Dans la maladie d'Alzheimer ou la démence à corps de Lewy, un antipsychotique ne peut être prescrit que chez des patients bénéficiant déjà d'un traitement par inhibiteur de la cholinestérase, sauf en cas de contre-indication ou d'intolérance à ce dernier.

En cas de prescription d'un antipsychotique, un traitement d'une durée très limitée et à faible posologie de l'une des deux molécules les plus étudiées dans ce domaine peut être envisagé : rispéridone à une posologie de 0,25 mg à 1 mg par jour ou olanzapine à une posologie de 2,5 à 5 mg par jour (hors AMM). La clozapine ne peut être prescrite que dans les troubles psychotiques associés à la maladie de Parkinson (AMM) ; elle n'est pas recommandée dans la maladie d'Alzheimer et les maladies apparentées en raison du risque d'événements indésirables graves, notamment une neutropénie.

• **Antidépresseurs**

Les antidépresseurs avec des effets anticholinergiques doivent être évités en raison d'un effet délétère possible sur les fonctions cognitives.

Les antidépresseurs, notamment les inhibiteurs de la recapture de la sérotonine (IRS) et le moclobémide, sont indiqués dans la dépression des patients déments à condition que le diagnostic différentiel avec l'apathie ait été correctement fait.

Les antidépresseurs sont également indiqués dans les épisodes dépressifs caractérisés se traduisant par une instabilité émotionnelle, anxiété, impulsivité, agitation ou encore idées délirantes.

En cas d'anxiété chronique, les benzodiazépines ne doivent pas être prescrites au long cours.

• **Anxiolytiques**

Leur prescription doit être limitée aux situations de crise ou doit être de courte durée après correction des causes : somatiques, relationnelles, psychologiques ou iatrogéniques.

Il est recommandé d'utiliser des molécules à demi-vie courte et sans métabolite actif. Ces produits, et notamment les benzodiazépines, ont des risques qui doivent être pris en compte : sédation, agitation paradoxale, accentuation des troubles mnésiques, chute, syndrome de sevrage en cas d'arrêt brutal. Leur arrêt, lorsqu'il est envisagé, doit être progressif.

Le recours au méprobamate peut être envisagé en deuxième intention dans les crises aiguës, mais il ne doit s'agir en aucun cas d'un traitement au long cours.

Les antihistaminiques de type hydroxyzine doivent être évités en raison de leur effet anticholinergique.

- **Troubles du sommeil isolés**

Leur prescription doit être de courte durée après avoir tenté préalablement des mesures comportementales ou d'hygiène de vie. Si la prescription d'un hypnotique s'avère indispensable, il faut préférer des molécules à durée d'action courte (par exemple : zolpidem, zopiclone) et réévaluer régulièrement le traitement.

Il existe un risque d'hallucinations hypnagogiques ou diurnes chez les patients traités par zolpidem.

Les hypnotiques qui contiennent dans leur composition une molécule neuroleptique (Théralène®, Noctran®, Mépronizine®) ne doivent pas être utilisés dans ce contexte.

- **Anticonvulsivants**

En cas de crise d'épilepsie, les traitements antiépileptiques peuvent être prescrits.

3.5 Traitements non pharmacologiques

Plusieurs interventions non pharmacologiques sont envisageables (cf. tableau 2). Elles sont, tant en ambulatoire qu'en institution, un élément important de la prise en charge thérapeutique. Cependant, aucune de ces interventions n'a apporté la preuve de son efficacité du fait de difficultés méthodologiques.

Elles doivent être dans tous les cas pratiquées par un personnel formé et s'inscrire dans le cadre d'un projet de soins, et le cas échéant d'un projet d'établissement.

Tableau 2. Interventions non médicamenteuses	
Interventions portant sur la qualité de vie	La qualité de vie est conditionnée par un confort physique et psychique, ainsi qu'un environnement adapté. Cela nécessite des aides à domicile. La formation du personnel intervenant auprès de ces patients est essentielle.
Prise en charge orthophonique	Elle vise à maintenir et à adapter les fonctions de communication du patient (langage, parole et autres) et à aider la famille et les soignants à adapter leur comportement aux difficultés du malade. L'objectif principal est de continuer à communiquer avec lui, afin de prévenir d'éventuels troubles du comportement réactionnel. Elle peut être prescrite à différents stades de la maladie,

Tableau 2. Interventions non médicamenteuses	
	<p>l'approche thérapeutique devant être évolutive et s'adapter aux troubles du patient, à son comportement, à sa motivation, à son histoire personnelle et aux possibilités de coopération avec l'entourage.</p> <p>Elle est recommandée dans les maladies avec atteinte du langage au premier plan (démence sémantique, aphasie primaire progressive). Elle concerne également les troubles de la déglutition.</p>
Interventions portant sur la cognition	<p>La stimulation cognitive est une intervention cognitivo-psychosociale écologique (en rapport avec les situations de la vie quotidienne). Les activités proposées sont des mises en situation ou simulations de situations vécues (trajet dans le quartier, toilette, téléphone, etc.). Elle peut être proposée aux différents stades de la maladie d'Alzheimer, et adaptée aux troubles du patient. Son objectif est de ralentir la perte d'autonomie dans les activités de la vie quotidienne. Le programme comprend un volet pour les patients et un pour les aidants.</p> <p>La revalidation cognitive est une méthode de rééducation neuropsychologique visant à compenser un processus cognitif déficient. Elle peut être proposée aux stades légers de la maladie d'Alzheimer et jusqu'aux stades modérés dans certains troubles dégénératifs focaux. Elle ne se conçoit qu'individuellement. Cette prise en charge ne peut être réalisée que par un personnel spécialisé.</p>
Interventions portant sur l'activité motrice	<p>L'exercice physique, et notamment la marche, pourrait avoir un effet positif non seulement sur les capacités physiques et la prévention du risque de chutes, mais aussi sur certaines mesures cognitives, d'aptitudes fonctionnelles et certains aspects du comportement. L'intervention de kinésithérapeutes, de psycho-motriciens et d'ergothérapeutes peut être sollicitée.</p>
Interventions portant sur le comportement	<p>Les symptômes non cognitifs entraînent une détresse significative ou des comportements à risque. Ils doivent faire l'objet d'une analyse afin d'identifier les facteurs qui peuvent générer, aggraver ou améliorer de tels comportements. Cette évaluation doit inclure, l'état physique du patient, la dépression, les douleurs, la biographie individuelle, les facteurs psychosociaux, les facteurs environnementaux physiques et l'analyse fonctionnelle et des comportements.</p> <p>La musicothérapie, l'aromathérapie, la stimulation multisensorielle, la rééducation de l'orientation, la reminiscence therapy, la thérapie assistée d'animaux, les massages, la thérapie de présence simulée (vidéo familiale) et la luminothérapie pourraient améliorer certains aspects du comportement.</p>

3.6 Soutien aux aidants

Il est recommandé que les aidants, familiaux comme professionnels, reçoivent une information sur la maladie, sa prise en charge et sur l'existence d'associations de familles.

Un choix d'interventions doit être proposé aux aidants :

- Psychoéducation individuelle ou en groupe.
- Groupe de soutien avec d'autres aidants, adaptés à leurs besoins, dépendant entre autres de la sévérité de la démence.
- Support téléphonique ou par Internet.
- Cours de formation sur la démence, les services, la communication et la résolution des problèmes.
- Thérapie familiale.

Ces interventions peuvent être proposées par les associations de familles de malades, les CLIC, les accueils de jour, les réseaux, etc.

Les aidants qui présentent une souffrance psychologique doivent bénéficier d'une prise en charge spécifique. La souffrance psychologique de l'aidant et son isolement sont des facteurs de risque de maltraitance du patient. Des structures d'accueil de jour ou d'hébergement temporaire permettent de soulager les aidants.

4. Suivi

4.1 Objectifs

- Apprécier l'évolution de la maladie, l'efficacité et la tolérance du traitement spécifique.
- Évaluer à intervalle régulier l'état de santé du patient et de l'aidant et adapter les modalités de prise en charge.
- Répondre aux interrogations du patient et de son entourage.
- Prendre en charge les troubles du comportement.
- Envisager une hospitalisation en urgence ou programmée selon le contexte.
- Envisager l'entrée en institution.

4.2 Professionnels impliqués

- Le suivi recommandé est pluridisciplinaire, piloté par le médecin généraliste en collaboration avec un neurologue, un gériatre ou un psychiatre. Sa structuration dépend du contexte local et des ressources disponibles, mais tous les patients devraient bénéficier des dispositions proposées.
- Les autres professionnels impliqués sont : les professionnels assurant la coordination, les psychologues, les orthophonistes, les ergothérapeutes, les psychomotriciens, les kinésithérapeutes, les infirmiers(ères) et les aides-soignants(es).

4.3 Suivi clinique piloté par le médecin traitant

► Suivi par un spécialiste

Le suivi par un médecin spécialiste est recommandé 6 mois après l'annonce du diagnostic ou à la fin de la titration des traitements spécifiques, puis au minimum tous les ans.

Ce suivi spécialisé a pour objectif de réévaluer et d'éventuellement ajuster :

- Le diagnostic.
- L'efficacité et la tolérance du traitement pharmacologique.
- La prise en charge.

Il doit déterminer si l'évolution est compatible avec le diagnostic annoncé. Il tient compte de la synthèse des suivis qui lui sont fournis (médecin traitant, orthophoniste, psychologue ou autre rééducateur, accueil de jour, service de soins à domicile, etc.) et doit répondre aux questions du patient, de sa famille, du médecin traitant et des autres intervenants.

Il peut informer sur les possibilités de confirmation de diagnostic à l'issue du décès par un prélèvement cérébral et sur les possibilités de participer à d'éventuels protocoles de recherche clinique ou thérapeutique.

► Suivi standardisé tous les 6 mois

Il est recommandé que les patients bénéficient d'un suivi standardisé tous les 6 mois faisant appel à des compétences pluridisciplinaires, piloté ou effectué par le médecin traitant, utilement assisté d'un professionnel formé assurant la coordination (qui peut se rendre éventuellement à domicile). Cette évaluation multidisciplinaire peut se faire en plusieurs temps ou être regroupée dans le cadre d'une consultation mémoire, voire d'une séance d'hôpital de jour.

Cette évaluation de suivi, en présence d'un informant⁶ proche, porte sur les champs suivants :

- Évaluation médicale du patient
 - examen clinique du patient ;
 - poids, pouls, pression artérielle et recherche d'une hypotension orthostatique ;
 - état nutritionnel, variation de poids, appétit, ingesta ;
 - chutes et risques de chute ;
 - comorbidités, complications iatrogènes, observance, prise de médicaments non prescrits ;
 - évaluation cognitive globale, par le MMSE ou à un stade plus avancé par la SIB courte pour objectiver les capacités restantes afin d'adapter la prise en charge ;
 - évaluation comportementale, au mieux à l'aide d'une échelle comme le NPI ou le NPI-réduit, recherchant notamment des hallucinations ou des idées délirantes, une apathie, des idées dépressives, des troubles du sommeil et des troubles des conduites alimentaires, une agressivité, une agitation (notamment en fin de journée), de l'anxiété, une tendance à la déambulation, à la désinhibition, des troubles des conduites sexuelles et une modification du sommeil ;
 - évaluation fonctionnelle des activités de base de la vie quotidienne (toilette, habillage, alimentation, déplacement, etc.) et des activités instrumentales de la vie quotidienne (autonomie pour la prise de médicaments, la gestion des finances, les transports, le téléphone, etc.) avec les échelles type ADL, IADL, qui permettent d'ajuster les aides physiques et matérielles à apporter.
- Évaluation médicale de l'aidant et des proches
 - fatigue de l'aidant témoignant d'un vécu d'épuisement, d'une souffrance verbalisée ou repérable, qu'il est possible d'évaluer sur une échelle analogique ou avec une échelle de type Zarit (éventuellement forme simplifiée). Ce repérage peut être l'occasion de mettre en place des réponses thérapeutiques adaptées à l'aidant comme au sujet malade ;
 - évaluation de l'état de santé de l'aidant (trop souvent négligé) qui peut nécessiter une consultation propre.
- Évaluation sociale et juridique

Elle permet d'aborder certaines situations à risque et d'informer notamment sur les risques de la conduite automobile et sur le rôle de la commission du permis de conduire, seule apte à décider du bien-fondé de la poursuite de cette activité et d'éventuelles restrictions ; et sur d'autres conduites à risque comme l'utilisation d'armes à feu ou la

⁶ Un informant est une personne qui vit à proximité du patient, le voit au minimum une fois par semaine et plus de 2 heures consécutives, pouvant donc donner des informations sur le quotidien et le comportement du patient.

gestion inappropriée des finances. Cette information est consignée par écrit par le praticien.

Elle évalue les risques de l'environnement (cuisinière à gaz sans système de sécurité, tapis non fixés, sanitaires inadaptés, porte-fenêtre dangereuse, produits ménagers et stock de médicaments accessibles, sortie de l'habitat en zone dangereuse, etc.) et mesure l'isolement du patient, voire du patient et de son aidant principal.

En fonction des circonstances, le médecin peut proposer une mise sous sauvegarde de justice (simple certificat auprès du tribunal d'instance, renouvelable), une curatelle ou une tutelle.

Il peut également s'informer de l'établissement de directives anticipées et de la désignation d'une personne de confiance.

En cas de maltraitance avérée ou supposée, le réseau Allô Maltraitance (ALMA), présent dans tous les départements, peut apporter une aide au praticien.

- **Évaluation, proposition et ajustement des aides**
Il s'agit des interventions pharmacologiques ou non pharmacologiques : aides à domicile, ergothérapie, psychomotricité, kinésithérapie, orthophonie, soutien psychologique (individuel ou groupe de parole), accueil de jour, voire accueil temporaire, etc.
Le maintien à domicile est à réévaluer régulièrement. Des informations sur les divers dispositifs, y compris les associations de familles, sont à proposer.
Il faut veiller à ce qu'une personne assure la coordination médicale, psychologique, médico-sociale et des différents intervenants : soit un membre de l'entourage proche du patient, soit un personnel de santé.

► **Suivi rapproché**

Un suivi rapproché par le médecin traitant est nécessaire, au minimum tous les 3 mois, et davantage en fonction du contexte, éventuellement assisté d'un coordinateur paramédical.

À chaque contact, il est recommandé :

- de s'enquérir du poids, de l'état nutritionnel et des constantes (pouls, tension) ;
- de surveiller attentivement toutes les comorbidités ;
- d'évaluer l'observance, la tolérance et l'efficacité des traitements pharmacologiques et des interventions non-médicamenteuses.

► Agitation ou autre modification comportementale récente

En cas d'agitation ou d'une autre modification comportementale récente, il est recommandé de suivre les recommandations de bonnes pratiques de soins en EHPAD portant sur l'agitation et l'agressivité (*Annexe 5*) et les recommandations de la HAS en cours de publication : « Maladie d'Alzheimer et maladies apparentées : prise en charge des troubles du comportement perturbateurs ».

Il faut avant tout rechercher :

- Une comorbidité, en particulier, en raison de leur fréquence et de leur caractère « asymptotique », un fécalome, une infection (notamment dentaire ou urinaire), une rétention urinaire, un trouble métabolique, une mycose (principalement buccale), ou la décompensation d'une pathologie chronique ou une comorbidité neurologique.
- Une cause iatrogène.
- Une douleur.
- Un syndrome dépressif.
- Une modification ou une inadaptation de l'environnement (notamment l'épuisement ou la dépression de l'aidant).

Il est recommandé d'examiner le malade dans une atmosphère calme et de rencontrer l'entourage pour rechercher des signes d'appel.

L'examen du malade étant insuffisant pour éliminer une maladie somatique, il est recommandé de réaliser :

- Hémogramme.
- Ionogramme, urée, créatinine sanguins.
- Bilan hépatique.
- C-réactive protéine (CRP), vitesse de sédimentation.
- Calcémie, créatine phosphokinase (CPK), troponine.
- Glycémie.
- Bandelette urinaire : si résultat positif examen cyto bactériologique des urines (ECBU).
- En fonction des signes cliniques : abdomen sans préparation, radiographie des poumons, électrocardiogramme, albuminémie.

4.4 Évaluation médicale annuelle de l'aidant

Une consultation annuelle spécifique à l'aidant lui est systématiquement proposée, qu'elle fasse suite ou non à une fatigue de l'aidant identifiée lors du suivi standardisé. Cette consultation, si l'aidant l'accepte, doit permettre d'évaluer son état de santé physique et psychique. En cas de fatigue de l'aidant témoignant d'un vécu d'épuisement, d'une souffrance verbalisée ou repérable, qu'il est possible d'évaluer sur une échelle analogique ou avec une échelle de type Zarit (éventuellement forme simplifiée), des réponses thérapeutiques adaptées à l'aidant, comme au sujet malade, seront instaurées. L'identification d'une fatigue de l'aidant à tout moment du suivi du patient doit conduire à proposer cette consultation.

4.5 Examens complémentaires

La démence ne justifie pas un suivi paraclinique particulier en dehors de l'exploration d'événements cliniques intercurrents.

4.6 Indication des hospitalisations

La prise de décision d'une hospitalisation est toujours un moment important, en raison de ses conséquences. La seule nécessité d'une entrée en institution ne devrait pas justifier une hospitalisation.

Les critères d'hospitalisation en urgence sont :

- Les pathologies intercurrentes aiguës graves, menaçant le pronostic vital ou fonctionnel ;
- La dangerosité du patient pour lui-même ou son entourage.

Les critères d'hospitalisation programmée sont :

- La nécessité d'examens complémentaires non réalisables en ambulatoire.
- Un environnement jugé temporairement non favorable ;
- L'existence d'un nouveau problème médical, susceptible d'entraîner des SCPD ou une confusion, et devant être diagnostiqué.

Une hospitalisation en urgence ne se justifie pas au seul motif de placement ou de changement d'institution, de fugue ou de déambulation, d'opposition, d'agitation, de cris ou de troubles du caractère.

Afin d'éviter un passage aux urgences, l'hospitalisation, lorsque les premières mesures mises en œuvre se sont avérées inefficaces, devrait s'organiser en première intention en unité de soins Alzheimer

pluridisciplinaire ou en unité de court séjour gériatrique ou de psychiatrie du sujet âgé.

4.7 Préparation à l'entrée en institution

L'entrée en institution est loin d'être un processus inéluctable avec la progression de la maladie. La décision d'entrer en institution devrait être l'aboutissement d'un processus élaboré au fil de l'évolution de la maladie, dans le cadre du projet de soins. Il convient :

- D'évoquer assez tôt cette question avec le patient, tant qu'il peut lucidement faire des choix.
- De toujours rechercher l'avis du malade, respecter son choix, mais sans s'y laisser enfermer s'il semble déraisonnable.
- De définir clairement les objectifs de l'entrée en institution.
- De prendre toute décision dans un travail en triangulation (malade, famille, soignants) dans le respect des rôles de chacun des intervenants autour de la personne.
- De conseiller l'aidant pour qu'il ne s'enferme pas dans des promesses impossibles de maintien à domicile à tout prix.
- De dédramatiser l'image de l'institution pour permettre une meilleure qualité de vie au malade et lever la culpabilité des aidants et de l'entourage.
- De proposer de visiter différentes structures, entre lesquelles le patient pourra faire son choix, voire envisager une intégration progressive par le biais de l'accueil de jour ou d'accueil en hébergement temporaire.

L'entrée en institution représente toujours un moment difficile pour le patient et son entourage dans l'évolution de la maladie. L'accompagnement est particulièrement utile durant cette période.

Annexe 1. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Dr Michel Laurence, chef de projet au service des bonnes pratiques professionnelles, et réalisé avec les participants suivants :

- Mme Dominique Beauchamp, orthophoniste, représentante de France Alzheimer, Tours
- Dr Hervé Berche, médecin généraliste, Compiègne
- Dr Sébastien Ducourant, médecin-conseil RSI, Saint-Denis
- Dr Patrick Frémont, psychiatre, Lagny
- Pr Olivier Hanon, gériatre, Paris
- Pr Florence Pasquier, neurologue, Lille
- Dr Daniel Reynolds, médecin généraliste, Bordeaux
- Dr Mathilde Risse, médecin-conseil Cnamts, Paris
- Dr Thierry Rousseau, orthophoniste, Sablé-sur-Sarthe
- Dr Pascale Santana, médecin généraliste, Paris
- Dr Muriel Uzzan, Afssaps, Saint-Denis

Le guide a aussi été relu par des représentants de la Cnamts et du RSI.

Annexe 2. Références

Haute Autorité de Santé. Recommandations professionnelles : Diagnostic et prise en charge de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées. Paris: HAS; 2008.

Annexe 3. Mini-Mental Status Examination dans sa version consensuelle établie par le Groupe de recherche et d'évaluation des outils cognitifs (GRECO)

Orientation

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

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

Je vais vous poser maintenant quelques questions sur l'endroit où nous nous trouvons :

6. Quel est le nom de l'hôpital où nous sommes ?
(si l'examen est réalisé en cabinet, demander le nom du cabinet médical ou de la rue où il se trouve)
7. Dans quelle ville se trouve-t-il ?
8. Quel est le nom du département dans lequel est située cette ville ?
9. Dans quelle région est situé ce département ?
10. À quel étage sommes-nous ici ?

Apprentissage

Je vais vous dire 3 mots. Je voudrais que vous me les répétiez et que vous essayiez de les retenir car je vous les redemanderai tout à l'heure.

11. Cigare
12. Fleur
13. Porte

Répétez les 3 mots.

Attention et calcul

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

14. 93
15. 86
16. 79
17. 72
18. 65

Pour tous les sujets, même ceux qui ont obtenu le maximum de points, demander : voulez-vous épeler le mot MONDE à l'envers : EDNOM. Le score correspond au nombre de lettres dans la bonne position. (Ce chiffre ne doit pas figurer dans le score global.)

Rappel

Pouvez-vous me dire quels étaient les 3 mots que je vous ai demandé de répéter et de retenir tout à l'heure ?

19. Cigare
20. Fleur
21. Porte

Langage

22. Montrer un crayon. Quel est le nom de cet objet ?
23. Montrer votre montre. Quel est le nom de cet objet ?

24. *Ecoutez bien et répétez après moi : "Pas de mais, de si, ni de et".....*
25. Posez une feuille de papier sur le bureau, la montrer au sujet en lui disant : *Ecoutez bien et faites ce que je vais vous dire :*
Prenez cette feuille de papier avec la main droite
26. Pliez-la en deux
27. Et jetez-la par terre
28. Tendre au sujet une feuille de papier sur laquelle est écrit en gros caractères :
« **Fermez les yeux** » et dire au sujet : *Faites ce qui est écrit*
.....
29. Tendre au sujet une feuille de papier et un stylo, en disant :
Voulez-vous m'écrire une phrase, ce que vous voulez, mais une phrase entière.
Cette phrase doit être écrite spontanément. Elle doit contenir un sujet, un verbe et avoir un sens.
- Praxies constructives**
30. Tendre au sujet une feuille de papier et lui demander :
"Voulez-vous recopier ce dessin ?"

Compter 1 point pour chaque bonne réponse.

SCORE GLOBAL/30 (score < 24 suspicion de démence, proposer un bilan spécialisé).

*© **Masson Éditeur.** Derouesné C, Poitreneau J, Hugonot L, Kalafat M, Dubois B, Laurent B. Le Mini-Mental State Examination (MMSE): un outil pratique pour l'évaluation de l'état cognitif des patients par le clinicien. *Presse Méd.* 1999;28:1141-8. Nous remercions les Éditions Masson qui ont accepté à titre gracieux la reproduction de ce texte issu de leur fonds éditorial (www.masson.fr/revues/pm) Pour en savoir plus sur *La Presse Médicale*

Annexe 4. Critères diagnostiques

Démence	Critères diagnostiques recommandés
Maladie d'Alzheimer	Critères du DSM-IV-TR ou critères du NINCDS-ADRDA
Démence vasculaire	Critères du NINDS-AIREN ou critères du DSM-IV-TR
Démence à corps de Lewy	Critères diagnostiques de Mc Keith, 2005
Démence associée à la maladie de Parkinson	Critères diagnostiques de Mc Keith, 2005
Dégénérescences lobaires fronto-temporales	Critères diagnostiques de Neary <i>et al.</i> , 1998

Les critères diagnostiques cités dans le tableau sont présentés dans les recommandations professionnelles de la HAS : « Diagnostic et prise en charge de la maladie d'Alzheimer et des maladies apparentées » de mars 2008.

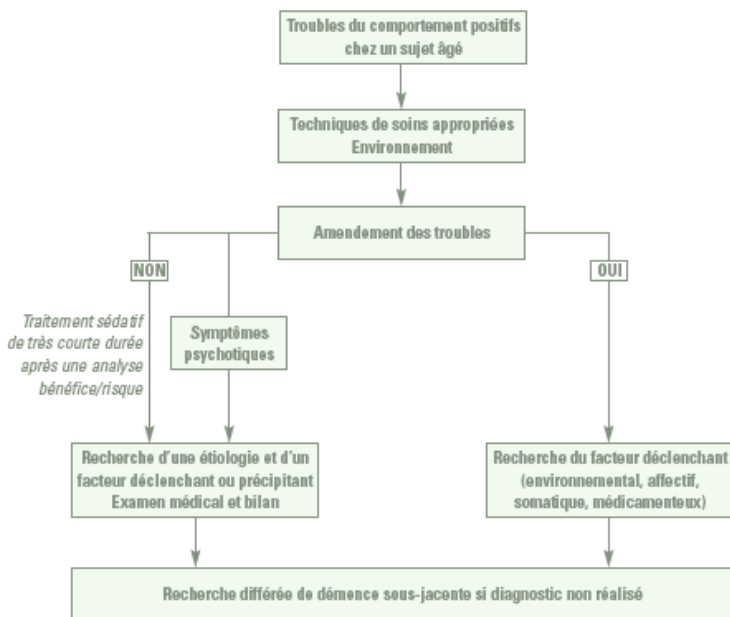
Annexe 5. Troubles du comportement : conduite à tenir (Les bonnes pratiques de soins en EHPAD - DGS, SFGG, octobre 2007)

DÉFINITION

► L'agitation, l'agressivité, les déambulations, les réactions d'opposition, les troubles psychotiques sont les troubles du comportement susceptibles de perturber la vie en collectivité et parfois de mettre en danger la personne elle-même ou l'entourage. Ces troubles surviennent de façon prépondérante à certains moments tels que la toilette. Ces troubles ont un impact important sur les soignants.

Parmi les personnes âgées vivant en EHPAD et souffrant de maladies d'Alzheimer ou apparentées, 85% d'entre elles présentent des troubles du comportement. Il peut s'agir d'une agitation (activité verbale, vocale ou motrice inappropriée), d'une agressivité physique ou verbale, de comportements d'errance ou de "fugue", ou d'opposition (refus du patient, notamment refus de soins, d'alimentation, de coopérer). Il peut s'agir enfin de symptômes psychotiques (idées délirantes, hallucinations).

CONDUITE À TENIR



PRÉVENTION

- ▶ L'environnement rassurant et calme, l'attitude des soignants, la tolérance par la structure de la déambulation, l'organisation du travail permettant, en cas de refus de soins de revenir plus tard, l'existence d'activités physiques ou d'animations, de techniques de soins appropriées (exemple : la douche adaptée à la personne ou le bain au lit), diminuent de 53 à 60% l'apparition d'agressivité pour une augmentation du soin de 2 à 3 minutes.
- Les traitements pharmacologiques au long cours n'apportent que peu de bénéfices et accélèrent l'évolution de la maladie. La prise en charge non médicamenteuse doit donc être privilégiée et nécessite une formation des soignants.

EN CAS DE SURVENUE DE TROUBLES DU COMPORTEMENT

- ▶ L'attitude du soignant et sa connaissance des techniques de prise en charge durant les premiers instants sont essentielles. Dans les premières minutes, une attitude et atmosphère calmes et rassurantes, la recherche rapide de causes évidentes (mauvaise installation, fièvre, entrave...) sont à privilégier.
Passer quelques minutes de plus lors de la survenue de ces troubles peut faire gagner beaucoup de temps par la suite.
Le caractère "dangereux" pour la personne ou son entourage doit être réellement évalué en équipe. De même l'existence ou non de symptômes psychotiques est recherchée.
- La prise en charge de cette personne doit alors être modifiée : participation à des activités (gymnastique, sorties, musicothérapie, relaxation...), modification des horaires de prise en charge, réflexion en équipe sur les modalités de prise en charge...
Le traitement médicamenteux ne sera prescrit qu'après évaluation du rapport bénéfice/risque individuel, sachant que le bénéfice est de courte durée et modéré, alors que les risques lors d'un traitement au long cours sont importants.
La prescription est donc très limitée dans le temps et réévaluée fréquemment.

LA CONTENTION PHYSIQUE RISQUE D'AGGRAVER LA SURVENUE D'UNE AGITATION ET D'ENTRAÎNER UN CERCLE VICIEUX.

- ▶ La recherche d'un facteur déclenchant et d'une étiologie par un examen clinique est complétée par un bilan : recherche de douleur ou d'inconfort, changement de traitement, conditions de survenue, température, et dans un deuxième temps, bilan paraclinique en fonction de l'examen clinique...

CONDITIONS ENVIRONNEMENTALES FAVORISANT UN ETAT D'AGITATION

RELATIONS INTERINDIVIDUELLES

- La mise en échec.
- Une sollicitation incessante.
- Des réactions brutales de membres de l'équipe ou de la famille.
- Une expression verbale complexe peu compréhensible pour le patient.
- Un comportement infantilisant.
- L'agitation d'autres patients.

ENVIRONNEMENT MATERIEL

- Une ambiance bruyante (télévision, visites de familles...).
- Des locaux exigus.
- L'absence de luminosité.
- L'absence de confort (lit, siège, chauffage...).



Toutes les publications de l'HAS sont téléchargeables sur
www.has-sante.fr